



FH-MAGASINET



Välkommen till första numret av FH-Magasinet!



Patientföreningen FH-Sverige bildades 2009 med syfte att aktivt verka för att vården i Sverige av personer med FH (familjär hyperkolesterolemi) utvecklas till samma nivå som de ledande länderna i Europa. Föreningen vill åstadkomma detta genom att påverka beslutande myndigheter och samtidigt bidra till att öka kunskapen om den ärftliga sjukdomen FH, vilket innebär att man ärver höga kolesterolvärden från en eller båda föräldrar.

Föreningen är nu efter ett par års verksamhet inne i en aktiv informations- och kommunikationsfas, där vi vänder oss dels till våra medlemmar, blivande medlemmar men även till Sveriges myndigheter och läkarorganisationer.

Tidskriften du just nu håller i handen har tillkommit genom mycket god hjälp av vår norska systerförening FH-Norge och dess ordförande Margaretha Hamrin. I detta nummer är de flesta artiklarna tagna direkt ur norska FH-magasin som har getts ut under flera år. Detta är anledningen till att de ofta hänvisar till erfarenheter i Norge. Vi kommer även i fortsättningen att använda oss av artiklar från Norge, men räknar också med att kunna engagera svenska specialister till att bidra med en och annan artikel i ämnet Familjär Hyperkolesteromi, FH.

I det här numret kan du också läsa om hur Camilla Andevall tog initiativ till att starta FH-Sverige och hur vi kom igång med hjälp av bl.a. Professor Mats Eriksson vid Karolinska Universitetssjukhuset i Huddinge.

Patientföreningen FH-Sverige kommer under 2013 att koncentrera aktiviteterna på "Rätten till tidig diagnos" och med speciellt fokus på barn med FH och deras situation i Sverige. De som har FH ärver ju från födseln denna sjukdom, varför just dessa barn och deras föräldrar måste bli medvetna om denna situation så att de tillsammans med läkare kan planera för lämplig behandling. Mycket kan förebyggas med rätt kost och motion som vid lämplig tidpunkt kompletteras med medicinering. Behandlingen av FH är livslång.

Tillsammans med ett antal ledande läkare inom FH i landet har vi sammanställt ett dokument över hur vi ser en optimal framtida vård för FH-patienter i Sverige. Dokumentet kommer att distribueras till myndigheter och ledande organisationer. Socialstyrelsen arbetar detta år med "Uppdatering av nationella riktlinjer för hjärtsjukvård" och vi förväntar oss att FH kommer att ingå i de nya riktlinjerna.

FH är en allvarlig sjukdom som dock lätt kan diagnosticeras och behandlas. Vinsterna för individen och samhället genom tidig behandling överstiger vida kostnaderna som uppstår när man drabbas av hjärt-kärlsjukdomar.

FH-Sverige finansieras idag endast med medlemsavgifter och vi är i stort behov av att öka vårt medlemsantal för att därigenom kan erhålla statliga bidrag. Bättre ekonomi skulle stärka våra möjligheter att mer aktivt sprida kunskapen om FH i landet.

DIN insats för att stödja vårt arbete för mer kännedom om FH och bättre styrning och upptäckt för en tidig behandling är därför ovärderlig.

BLI MEDLEM I FH-SVERIGE!

Gunnar Karlsson

Ordförande i Patientföreningen FH-Sverige



Patientföreningen FH Sverige
 Telefon: 08-335 0573
 Mobile: 070 335 0573
 e-mail: info@fhsverige.se
 Hemsida: fhsverige.se
 Bankgiro: 337-7744
 Org.nr: 802441-3497

INNEHOLD

- 6 KOST FÖR HJÄRTAT
- 10 GRAVID OG FH? RÅD FRÅN LIPIDKLINIKEN
- 14 LEVNADSUTSIKTER VID FAMILJÄR HYPERKOLESTEROLEMI
- 16 BARN MED FH I STATINSTUDIE

STARTEN AV PATIENTFÖRENINGEN FH-SVERIGE

För ungefär sju år sedan väcktes tanken på att starta en patientförening för oss med FH. Detta efter att jag själv hade blivit hjärtsjuk....



Jag fick plötsligt ont i bröstet för ca tio år sedan. En otrolig smärta som besökte mig ofta och allra helst vid ansträngning. Jag var bara 34 år och förstod inte vad det var som var fel. Inte kunde det vara något fel med hjärtat, jag var ju så ung....

Sedan länge hade jag förträngt att jag vid 20 års ålder hade fått reda på att jag hade ett för högt kolesterolvärde och att jag då fick kolesterolsänkande mediciner utskrivna. Vid det tillfället var jag bara 20 år och absolut odödlig. Därför åt jag medicinerna endast en kort tid. De gav en del biverkningar och jag kände mig inte alls sjuk så jag slutade ta dem.

Tanken på att äta mediciner, kanske livet ut, var allt annat än tilltalande och kändes en smula omotiverat. Jag levde hyggligt bra ur hälsosynpunkt så jag satte min tro till att det skulle hålla mig fortsatt frisk.

Att jag hade FH och att en obehandlad sådan kan få stora konsekvenser i kärlen, var inget jag då blev upplyst om eller förstod. Men den vetenskapen som sagt till mig fjorton år senare likt ett kraftigt och smärtsamt slag i ansiktet då jag efter undersökningar fick veta att jag hade en större förträngning i huvudstammen i hjärtat. Det var en omtumlande tid där livet gick från att vara på väg till att helt stanna upp.

Ju mer jag satte mig in i sjukdomen FH desto mer förundrad blev jag över att det fanns så lite kunskap och information om den, både bland läkare och bland de som var drabbade. Att denna sjukdom som gett så stora konsekvenser i min kropp, inte talades eller skrevs om, var för mig en gåta. Då jag fick reda på att bara ca en tredjedel av de som har FH vet om det, gjorde det mig bedrövad. Varför var det så och vad kunde göras för att den siffran skulle bli högre och fler skulle få rätt behandling?

Dessa frågor hade jag i fokus och jag lyfte dem med min läkare docent Mats Eriksson vid ett besök hos honom. I vårt samtal kom det fram att en patientförening skulle vara ett bra forum att jobba aktivt med dessa frågor i, samt att genom en sådan kunna skapa förändring.

Jag fick veta att Norge har kommit långt vad gäller att ställa diagnos och behandla de med FH och andra lipidstörningar. Där fanns det, till skillnad från Sverige, en rikstäckande lipidmottagning i Oslo samt en väl fungerande patientförening med många medlemmar.

Jag åkte till Oslo för att besöka mottagningen och träffade där mannen bakom den, Professor Leiv Ose, samt ordförande för patientföreningen, Margaretha Gøransson Hamrin. Efter detta besök stod det klart att Sverige låg långt efter på de flesta punkter. Det var för mig ingen tvekan om att Sverige behövde en patientförening.

Startandet av föreningen drog dock ut på tiden eftersom min egen hjärtoperation kom emellan. Jag genomgick en öp-

pen hjärtoperation för att åtgärda mitt förträngda kärl och återhämtningen därefter var mer än svår och tog lång tid. Men då jag var på benen igen och fantastiskt nog var fri från kälkrampen jag lidit av, kändes det mer angeläget än någonsin att starta patientföreningen. Jag var inne på liv nummer två och var mycket fokuserad på att vara med och se till att andra med FH skulle slippa genomgå det jag själv hade gjort. Patientföreningen skulle bli till!

Sagt och gjort! Med hjälp fick jag kontakt med andra som hade fått diagnosen FH och var inskrivna vid Karolinska universitetssjukhuset i Huddinge. Efter en hel del ringande fick jag tillslut ihop fem andra som även de ville vara med och starta en patientförening, fantastiskt!

Jag hade stor tur som fick tag på så engagerade och bra personer som fortfarande idag, fyra år senare, sitter i styrelsen. Jag är full av beundran och otroligt tacksam över all tid och allt engagemang de lägger ned så att vi med FH ska få bästa möjliga chans till ett långt liv!

Camilla Andevall

KOST FÖR HJÄRTAT

TEKST: Siril Johansen, klinisk näringsfysiolog

Familjär hyperkolesterolemi (FH) är ett allvarligt fel i generna som leder till att levern har färre ”fångarmar” (receptorer) för det dåliga LDL-kolesterolet som ska fånga upp och avlägsna kolesterol från blodkärlen. Förhöjda kolesterolvärden över tid ökar risken för hjärt- och kärlsjukdom. Även om FH är en allvarlig riskfaktor för hjärt- och kärlsjukdom, finns det flera metoder att minska risken för denna sjukdom, bland annat genom att äta lämplig kost.

Även om bra kost sällan är tillräckligt för att reducera kolesterolet till önskad nivå, kan ändring av kosten minska kolesterolet med upp till 30 %. 10 % reduktion av kolesterolet har visat sig reducera risken för hjärt- kärlsjukdom med 20-30%.

Ändring av kosten kan därför ge en betydande hälsovinst som dessutom kan läggas till en eventuell medicinsk behandling. De kostråd som ges till personer med FH bygger på vetenskaplig internationell forskning. Denna forskning ut-

gör även underlag för de norska rekommendationerna för näringsämnen.

En hjärtvänlig kost är inte bara gynnsam för kolesterolet utan kan dessutom förebygga andra livsstilssjukdomar som t.ex. diabetes, övervikt och enklare former av cancer.

En minskning av kolesterolet till följd av koständring märks redan efter 2-4 veckor. Förutom bra kost är fysisk aktivitet och att upphöra med rökning viktiga faktorer i livsstilsbehandlingen av FH.

REKOMMENDATIONER FÖR KOSTEN ÄR:

- 1) Ät mindre fett, speciellt mindre mättat fett
- 2) Ersätt i möjligaste mån mättat fett med omättat fett
- 3) Ät mindre kolesterolrika matvaror
- 4) Ät mer fiberrika matvaror, frukt och grönsaker dagligen

Ät mindre fett, speciellt mindre mättat fett

Fett är det näringsämne i kosten som ger flest kalorier och ett högt intag kan vara olämpligt med hänsyn till vikten.

Fett kan delas in i två huvudgrupper – Mättat och omättat fett. Den faktor som ökar kolesterolet mest är mättat fett. Mättat fett kallas också animaliskt- eller djurfett och finns huvudsakligen i matvaror som kommer från djur. Orsaken

till att mättat fett ökar kolesterolet skylls bland annat på att mättat fett antas reducera mängden fångarmar på ytan av levern, så att leverns förmåga att reducera LDL-kolesterol från kärlen därigenom minskar. Denna minskning av antalet fångarmar kommer utöver de ärftliga felen.

Det är därför mycket gynnsamt att äta mindre matvaror som innehåller mättat fett.

DESSA PRODUKTER INNEHÅLLER MÄTTAT FETT:

- Feta mejeriprodukter, fullmjölk, helfet ost, grädde, gräddfil och liknande
- Feta köttprodukter, uppblandade köttprodukter, t.ex. korv, salami m.m.
- Hårt margarin och smör
- Choklad och snacks
- Snabbmat
- Färdigmat

Kött- och mejeriprodukter ger dock fler andra viktiga näringsämnen som järn och kalcium och bör därför ingå i den dagliga kosten, om än i mager form.

Exempel på sådana produkter är skummjölk, magra eller extra lätta ostar, keso och rena köttprodukter.

Ersätt en del mättat fett med omättat fett

Även om stora mängder av mättat fett är olämpligt, så är fett en viktig byggsten i kroppen och vi behöver därför fett i kosten. Detta är speciellt viktigt för tillväxt och utveckling av barn och ungdomar. Medan mättat fett ökar kolesterolet, kommer det omättade fettet både att reducera mängden

LDL-kolesterol samtidigt som det behåller mängden HDL-kolesterol (det goda kolesterolet). HDL har förmågan att avlägsna kolesterol från vävnader och transportera det tillbaka till levern och därmed begränsa avlagringar av kolesterol i blodådrorna.

Det är därför gynnsamt att äta mindre mättat fett, samtidigt som det finns god anledning att ha omättat fett i kosten.

Det omättade fettet får vi från växter och fisk. Låt gärna sådana matvaror ingå i kosten varje dag! I det fall man önskar gå ned i vikt är det dock viktigt att tänka på mängden man äter, eftersom mättat och omättat fett ger lika många kalorier.

DESSA PRODUKTER INNEHÅLLER OMÄTTAT FETT:

- Fet fisk (makrill, sill, sardiner, öring, lax)
- Vegetabilisk olja och många margarinsorter
- Majonnäsbaseerat pålägg, (majonnäs, kaviar, sallad med majonnäs etc.)
- Nötter och mandlar
- Oliver
- Avokado
- Grova kornprodukter



Tropiskt fett

Några typer av vegetabilisk olja innehåller mycket mättat fett och bör därför användas sällan. Detta gäller så kallat tropiskt fett, som är fett från kokos, kakao och palmer. Dessa fettyper används ofta i kakor, kex, choklad, pommes frites, snabbmat, färdigmat och chips.

Fiskfett

Fiskfett innehåller Omega-3 fettsyror (EPA och DHA) som inte finns i andra matvaror än fisk och dessa fettsyror reducerar risken för hjärt- och kärlsjukdom. Omega-3 fettsyrorna påverkar kolesterolet i mindre grad, men reducerar andra blodfetsämnen (triglycerider) i blodet och förbättrar blodgenomströmning och hjärtrytmen. Det rekommenderade intaget av Omega-3 fettsyror är 1-2 gram per dag. Det kan man få genom att äta fiskpålugg dagligen eller två fiskmiddagar i veckan.

Det är huvudsakligen feta fiskslag (makrill, sill, sardiner, öringar och lax) som ger Omega-3, men magra fisksorter och fiskprodukter kan även gärna ingå i kosten. Även om dessa inte tillför Omega-3 till kosten, kan de ersätta matvaror som är rika på mättat fett. Äter du mindre Omega-3 än som nämnts ovan, bör du ta ett Omega-3 tillskott dagligen. Tran täcker dagsbehovet av Omega-3, men många tillskott i form av kapslar har också ett tillräckligt tillskott av dessa fettsyror. Kontrollera att innehållet av fettsyrorna EPA och DHA tillsammans motsvarar omkring 1 gram per dagsdos!

ÄT MINDRE KOLESTEROLRIKA MATVAROR

Kolesterol är viktigt för flera processer i kroppen. Kroppens celler kan emellertid själv tillverka sitt eget kolesterol, och vi behöver därför inte få kolesterol via matvaror. Kolesterol finns i matvaror från djurriket. Äggula, rom, skaldjur och inälvsmat är speciellt kolesterolrika. Ett ökat intag av kolesterol genom maten kan öka kolesterolet i blodet, men hur kolesterolet tas upp i blodet varierar från person till person. Det finns därför plats för matvaror som innehåller kolesterol i kosten. Det viktigaste är att äta mindre mättat fett. Feta mejeri- och köttprodukter innehåller, förutom mer mättat fett även mer kolesterol än de magra varianterna.

Har man höga kolesterolvärden rekommenderas ändå att man begränsar intaget av kolesterolhaltiga matvaror, som bland annat ägg, till två per vecka (inkluderat matlagning) och skaldjur till en gång i veckan. Lever och rom bör inte ätas mer än en gång i månaden.

Kaviar och vegetabiliskt baserad leverpastej innehåller små mängder kolesterol och kan därför gärna ingå i den dagliga kosten.

ÄT MER FIBERRIKA

MATVAROR, FRUKT OCH GRÖNSAKER DAGLIGEN

Förutom att ha fokus på mängd och typ av fett i kosten, bör man äta mycket av fiberrika matvaror och frukt, bär och

grönsaker, då dessa associeras med lägre förekomst av hjärt- och kärlsjukdomar. De fiberrika matvarorna bör utgöra grunden för måltiderna.

Frukt, bär och grönsaker rekommenderas att äta dagligen, ”5 om dagen” - varav 2 portioner frukt/bär och 3 eller fler portioner grönsaker (å 150 gram) – då dessa innehåller många vitaminer och mineraler, är rika på fibrer och innehåller få kalorier. Dessutom är frukt, bär och grönsaker rika på antioxidanter som antas kunna skydda mot kolesterolavlagringar i blodådrorna. Kom ihåg frukt/bär eller grönsaker till varje måltid, som mellanmål och gärna som del av pålägg dagligen. Kornprodukter som bröd, knäckebröd och kornblandningar är en viktig del av kosten, men man bör välja de fiberrika varianterna, då dessa mättar bättre och har få kalorier. Välj bröd med mer än 6 gram fiber per 100g.

Lösliga fibrer i havre och baljväxter (örter, linser, bönor m.m.) kan dessutom ha en kolesterolreducerande effekt genom att de binder kolesterolet i tarmen. En fiberrik kost gör också att man väljer mindre fettrika varianter.

VÄXTSTEROLER

Växtsteroler är växternas kolesterol. Det är bevisat att växtsteroler reducerar kolesterolet i tarmen, genom att kolesterolet förs ut ur kroppen genom tarmen. Växtsteroler hämmar också upptaget av gallsyror i tarmen. Gallsyrorna, som utsöndras i tarmen när vi äter, bildas av kolesterolet i levern. När gallsyrorna inte tas upp igen från tarmen, kommer kolesterolet att hämtas från blodet för att tillverka mer gallsyra och därigenom reduceras blodkolesterolet.

Vegetabilisk olja innehåller växtsteroler, men inte tillräckligt för att man ska se någon effekt på blodkolesterolet. Det finns däremot margariner med tillsatta växtsteroler, som Vita Proaktiv och Becel Pro-Aktiv. Dessa margariner kan reducera

kolesterolet med 10% om man äter fyra brödskeivor om dagen. Om man tar läkemedlet Ezetrol antas det emellertid att margarinet inte ger någon kolesterolreduktion eftersom verkningsmekanismerna är desamma. Om du använder Ezetrol är Becel och Vita, margariner utan växtsteroler, bra alternativ på brödet. Barn före skolåldern och ammande kvinnor rekommenderas också margarin utan växtsteroler.

Sockrad mat och dryck tillför extra kalorier till kosten, men har ingen direkt inverkan på kolesterolet annat än att man går upp i vikt. Ur hälsosynpunkt är det ändå gynnsamt att begränsa användandet av sockerhaltiga varor, speciellt om man har förhöjda nivåer av andra blodfetter (triglycerider), diabetes eller om man vill gå ned i vikt.

FH OCH LIVSSTILEN

Det är inte på det viset att sådant man bara äter ibland, när man är i sällskap, vid speciella anledningar eller bara en gång i veckan ger stora utslag på kolesterolet. Kostråden som här har givits bör dock användas som grund för den dagliga kosten med fokus på ett lågt intag av mättat fett, ”gott” omättat fett, fiberrika matvaror och mycket frukt och grönsaker – En kost som är allsidig och varierad, där du får i dig tillräckligt med den näring som du behöver.

Att ändra kosten tar tid och det kan vara lättare att ändra en matvara åt gången än att ändra matvanor. Det är viktigt att få med hela familjen på ändringarna då dessa är nyttiga för samtliga medlemmar oavsett om man har FH eller inte. Den gynnsamma effekten av en hjärtvänlig kost kommer som tillägg till eventuellt medicinering och minimerar risken för hjärt- och kärlsjukdom.

Utdrag ur det norska FH Magasinet oktober 2011

Att ändra kosten tar tid och det kan vara lättare att ändra en matvara åt gången än att ändra matvanor. Det är viktigt att få med hela familjen på ändringarna då dessa är nyttiga för samtliga medlemmar oavsett om man har FH eller inte.

GRAVID OG FH? RÅD FRÅN LIPIDKLINKEN

Text: Kjetil Retterstøl, Överläkare Lipidkliniken, Oslo



På lipidkliniken får vi ganska ofta frågor om graviditet och FH. Det har gjorts få studier om detta. För att få fram data, så att några av frågorna ska kunna besvaras, har vi själva genomfört flera studier. I en första studie av detta följde vi 22 kvinnor med FH från graviditetsmånad 17-20 och fram till 3 månader efter förlossningen (referens 1). Graviditet och förlossning var som hos normala kvinnor. Kolesterol ökade med 30 % och blodfettet (triglycerider) ökade med 114 %, men det medförde ingen sjukdom eller komplikationer varken hos kvinnorna eller hos barnen. I nästa studie kopplade vi data från patientregistret över familjär hyperkolesterolemi med Medicinskt födelseregister (referens 2). På det sättet fick vi data på 1 871 kvinnor med FH som hade fött 2 319 barn under en 40 års period. För att undersöka om behandling med statiner före graviditeten kunde ge någon information grupperades patienterna tidsmässigt.

I "gamla dagar" fanns ju inte statiner. Äldre data blev därför jämfört med data från nyare tid (där de flesta kvinnor hade tagit statiner före graviditeten). Vi hittade inga skillnader när vi tittade på alla graviditeter och förlossningar i Norge under denna period. Med detta som underlag blir slutsatsen att graviditet och förlossningar är normal hos kvinnor med FH. Det har inte ökat risken för tidig förlossning eller för att få små eller stora barn eller för att få barn med missbildningar. Detta överensstämmer också med de erfarenheter vi fått genom många års behandling av kvinnor med FH. Den senaste studien vi har publicerat på detta ämne är en översiktsartikel (referens 3).

Vi gjorde sökningar i litteraturen för att undersöka hjärt-kärlsjukdomar vid

graviditet. Vi letade efter alla studier på ämnet "acute myocardial AND pregnancy" oavsett FH diagnos eller inte. Vi hittade 433 vetenskapliga artiklar, men tvingades bortse från 43 studier som inte handlade om söktemat. Därför undersöktes 389 studier närmare. Vi fann att hjärtinfarkt under graviditeten är mycket sällsynt, olika studier rapporterade en frekvens på 3-10 per 100 000 graviditeter. Vi fann inga studier som speciellt handlade om kvinnor med FH. Vår nämnda registerstudie med 1 871 kvinnor är den hittills största i världen inom detta område. Våra data i förhållande till hjärtsjukdom under graviditet/förlossning indikerar att FH-kvinnor inte har ökad risk, men kvaliteten på de uppgifterna är behäftad med några svagheter i förhållande till rapporteringen av eventuell sjukdom hos mödrarna. Därför planerar vi nu en ny kopplingsstudie där Receptregistret, Hjärt- och kärlregistret, Medicinskt födelseregister och FH-patientregistret ska kopplas ihop för att kunna ge säkrare svar på detta.

ANVÄNDNING AV KOLESTEROLSÄNKANDE MEDICIN UNDER GRAVIDITET

Kvinnor med FH använder vanligtvis statiner. Det händer naturligtvis att några blir gravida utan att det är planerat. I en sådan situation har man alltså använt kolesterolsänkande medicin under de första veckorna av graviditeten. Det kan skapa oro för att skada fostret, eftersom reglerna är sådana att mediciner inte ska användas under graviditet och det har funnits oro för om man måste göra abort. Det finns ett system för inrapportering av sådana tillfällen och en studie av 477 rapporter med användandet av statiner under graviditet konstaterades att dessa graviditeter var helt lika de som man kan förvänta sig av friska kvinnor. Det fanns inga bevis för någon skadlig effekt på barnen. I en annan studie som inte speciellt handlar om FH eller statiner, men om generellt användande av mediciner vid graviditet, fann man att av 33 343 graviditeter drygt 1 % hade tagit mediciner som var olämpliga, däribland statiner, utan att man kunde se att det varit skadligt. Både utifrån den omtalade litteraturstudien och från vår erfarenhet med dessa patienter på lipidkliniken kan vi dra slutsatsen att det är onödigt att bekymra sig om att göra en abort i dessa situationer.

JAG ÄR GRAVID OCH HAR FÅTT UPPMÄTT REKORDHÖGA VÄRDEN AV KOLESTEROL!

- Några kvinnor har mätt kolesterol medan de var gravida och blivit skrämde av de höga värdena. Några har funderat på om de borde göra abort så att de kan fortsätta med mediciner igen. I en sådan situation är det viktigt att förstå att kolesterolvärdena under graviditet kan öka 2-3 gånger i förhållande till vad kvinnorna är vana vid. De som normalt har 5mmol/L i kolesterol kan under graviditeten få upp till 10 eller 15mmol/L i kolesterol. Genom att sluta med mediciner ökar kolesterolvärdet i genomsnitt till

På lipidkliniken får vi ganska ofta frågor om graviditet och FH. Det har gjorts få studier om detta. För att få fram data, så att några av frågorna ska kunna besvaras, har vi själva genomfört flera studier.

Vi tror emellertid att det är en fördel att **blodådrorna** är så **rena som möjligt** före en graviditet när man har FH. Därför uppmanar vi att flickor börjar med kolsterolsänkande mediciner lika tidigt som pojkar.

det dubbla (beroende av vilken typ och dos av medicin man har använt). Dessutom blir det en ökning på omkring 30 % på grund av själva graviditeten. I behandlingen av kvinnor med FH måste vi helt enkelt låta detta ske. I denna situation är emellertid informationen från vår registerstudie viktig. Nu slipper vi tro att det brukar gå bra, vi vet att det går bra. Vi tror emellertid att det är en fördel att blodådrorna är så rena som möjligt före en graviditet när man har FH. Därför uppmanar vi att flickor börjar med kolsterolsänkande mediciner lika tidigt som pojkar. Även om kvinnor själva har lägre risk för hjärtsjukdom än män, så måste kvinnorna sluta med medicinen i samband med en graviditet. Att mäta kolesterolet under graviditeten är därför meningslöst. Under graviditeten bör man äta och leva sunt, men i övrigt inte tänka på kolesterolet.

JAG TÖRS INTE FÅ FLER BARN FÖR DÅ MÅSTE JAG SLUTA MED KOLESTEROLSÄNKANDE MEDICIN!

Några "äldre" kvinnor med FH är ängsliga för att gå igenom en graviditet av hänsyn till risk för att de ska få hjärtinfarkt. Några frågar om de kan använda en annan typ av kolesterolsänkande mediciner än statiner. Nästan alla typer av mediciner avråder man från under graviditeten. "Försiktighetsprincipen" är orsaken till att man gör detta. Ofta finns det inte information om att det är farligt att använda mediciner, men det finns heller inget som visar att det är ofarligt.

Mediciner av typ statiner tas inte upp i blodet utan uppför sig som fibrer i kosten, det vill säga de går tvärs igenom tarmsystemet. Risken för några negativa påverkningar på fostret vid användandet av sådana mediciner måste därför anses vara synnerligen låg. Vinsten för den gravida kvinnan är emellertid inte så stor, för dessa mediciner har ganska svag effekt på kolesterolet, bara 10- 15% minskning. Det är

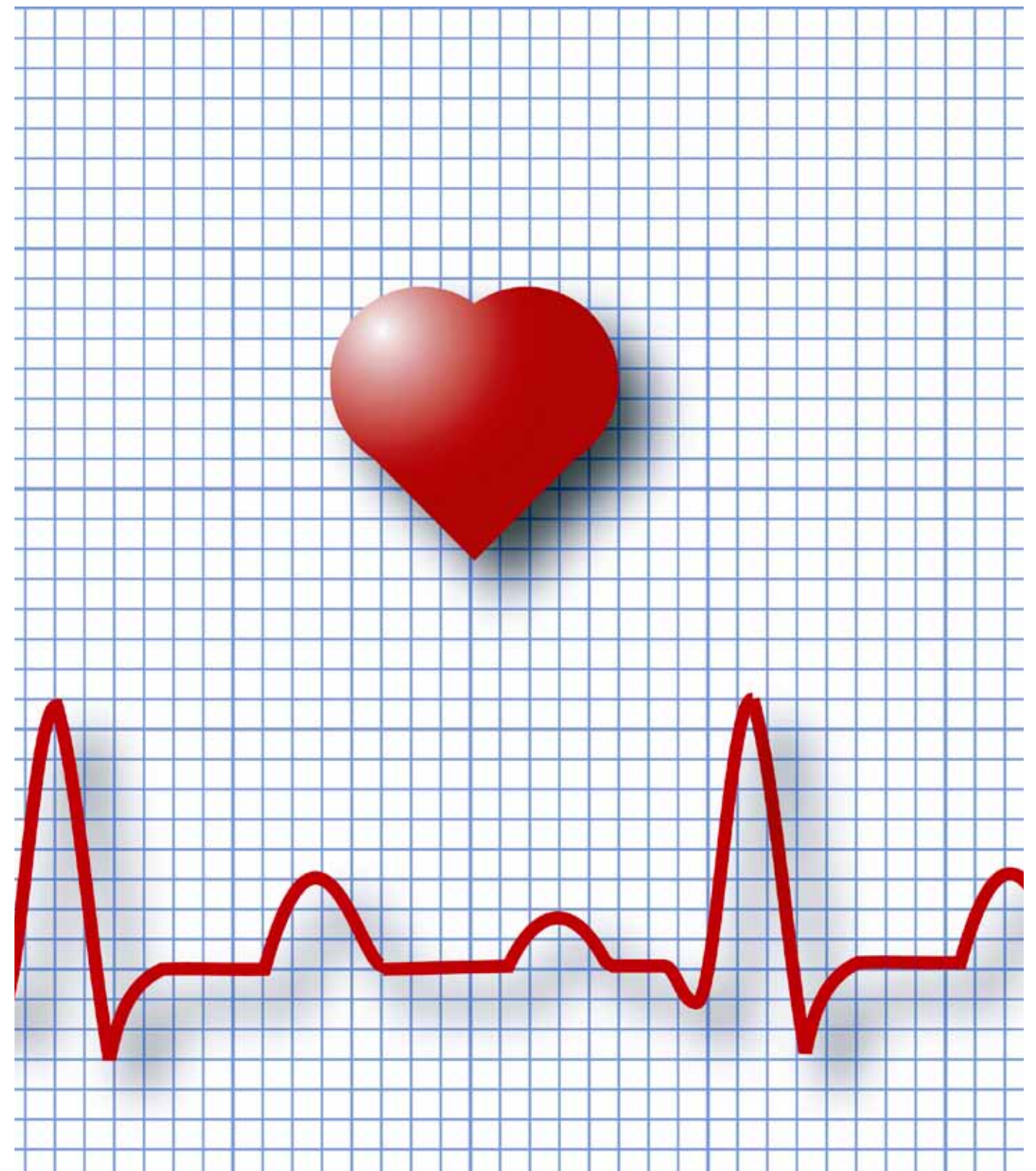
därför mycket sällsynt att vi rekommenderar användandet av dessa mediciner under en graviditet. En annan möjlighet för skydd mot hjärtinfarkt är att använda acetylsalicylsyra (som aspirin eller albyl E). Detta påverkar inte kolesterolet, men reducerar risken för blodpropp. Acetylsalicylsyra tas upp i mammans blod och går också över i fostrets blod. Detta kan ge en liten ökning av risken för blödningar hos mamman och fostret, och det har också spekulerats i om det kan ha negativa effekter att acetylsalicylsyra hämmar prostaglandinsyntesen. Då acetylsalicylsyra har använts i flera stora studier på gravida och då det har visat sig vara en relativt säker och bra behandling, anses det vara en god möjlighet till behandling som kan reducera hjärt- kärlrisken hos gravida kvinnor med FH.

Enligt min mening bör den här behandlingen användas endast vid speciella tillfällen och det bör inte bli en rutinbehandling.

Vi kan dra slutsatsen att hjärt- och kärlsjukdomar är mycket ovanliga under en graviditet. Vi känner inte den exakta förekomsten hos kvinnor med FH, men en studie på alla norska kvinnor med genetiskt diagnostiserat FH under de sista 40 åren ger en ganska god grund för att se att kvinnor med FH normalt inte behöver bekymra sig för detta.

Den mest utnyttjade databasen för vetenskaplig medicinsk litteratur heter PubMed och är öppen och sökbar för alla. Via denna är det möjligt att söka fram och läsa det mesta av medicinsk facklitteratur som är publicerat. Många av tidskrifterna kräver ett betalt abonnemang för att läsa hela artikeln, men det är som regel gratis om man registrerar sig på www.helsebibloteket.no och öppnar sökmotorn från denna sida.

Utdrag ur det norska FH magasinet april/maj 2012.



LEVNADSUTSIKTER VID FAMILJÄR HYPERKOLESTEROLEMI

Före och efter användning av statiner

Studien bygger på Simon-Broome-registret i England

Text: Gisle Langslet

I början av 1980-talet etablerades i England ett register över personer med FH. 21 lipidkliniker i England har registrerat sina patienter i registret. Till och med 2006 har ca 3400 personer blivit registrerade och uppföljda. 28 % av männen och 20 % av kvinnorna var hjärtsjuka då de registrerades.

Med detta register som bas, har nyligen en artikel publicerats som handlar om levnadsutsikterna för personer med FH, före och efter det att statiner blev vanligt använt, dvs. före och efter 1992. Det första statinet, Mevacor, registrerades i Norge 1989 och Zocor 1992.

Genom att koppla ihop personer från Simon-Broome-registret mot det nationella "dödsorsaksregistret" har man kunnat sammankoppla dödligheten för FH-personer med dödligheten för den vanliga befolkningen under perioderna 1980-1992 samt 1992-2006.

Man har bland annat sett på totaldödligheten (alla döda oavsett orsak), dödligheten av hjärtsjukdom och dödligheten av cancer.

Man har också studerat dödligheten i olika åldersgrupper och dödligheten för dem med och utan hjärtsjukdom då de registrerades i Simon-Broome-registret. Totalt registrerades 370 dödsfall under hela perioden, varav 190 dog av hjärtsjukdom och 90 dog av cancer.

VAD VISAR STUDIEN?

Totaldödligheten, hela FH-befolkningen:

Före 1 januari 1992 var totaldödligheten för de med FH 37 % högre än för normalbefolkningen. Efter 1 januari 1992 fanns det ingen längre några högre värden för FH-befolkningen.

DÖDLIGHETEN I HJÄRTSJUKDOM HOS DE SOM INTE VAR HJÄRTSJUKA VID REGISTRERINGEN:

Dödligheten reducerades med 48 % efter 1992, från 2 gånger högre före 1992 till ingen ökning alls efter 1992. Reduktionen var störst i de yngre åldersgrupperna.

DÖDLIGHETEN I HJÄRTSJUKDOM HOS DE SOM VAR HJÄRTSJUKA VID REGISTRERINGEN:

Dödligheten reducerades med 25 % efter 1992, från 5,2 gånger ökning före 1992 till 3 % ökning efter 1992. Reduktionen i dödlighet var större hos kvinnor än män.

För alla grupper och alla åldrar, kvinnor och män reducerades dödligheten med 37 % i perioden efter 1992, från 3,4 gånger ökning före 1992 till 2,1 gånger ökning efter 1992.

DÖDLIGHETEN I CANCER:

Under perioden 1980-1992 hade FH-befolkningen samma dödlighet som normalbefolkningen. Efter den 1 januari 1992 reducerades dödligheten i cancer för FH-befolkningen i jämförelse med normalbefolkningen. Detta gäller speciellt vid cancer i luftvägar, lymfkärl och blodcancer. Dödligheten av andra lungsjukdomar än cancer blev också kraftigt minskade vad gäller FH-befolkningen (63 % lägre än normalbefolkningen).

VAD KAN VI LÄRA AV DETTA? - VÄGEN VIDARE

Dessa upptäckter är goda nyheter för alla med FH. Det visar att både behandling med statiner och livsstilsförändringar hjälper mot en för tidig död!

Personer med FH som inte har någon hjärtsjukdom och som får effektiv behandling löper inte längre någon högre risk för att dö i en hjärtsjukdom än genomsnittet av befolkningen.

FH-befolkningen har dessutom klart lägre dödlighet i cancer än genomsnittet. Detta beror antagligen på att personer med



Det är inte svårt att föreställa sig att det är lättare att förebygga kolesterolavlagringar i en blodåder som är förhållandevis ren, än att få kolesterolavlagringar som redan finns i blodådrorna, att gå tillbaka. Därför bör behandling antagligen starta tidigt, dvs. redan på barn.

FH har en sundare livsstil än genomsnittet, de äter sundare, röker mindre, är mer fysiskt aktiva och mindre överviktiga än genomsnittet av befolkningen. De får betalt för detta i form av bättre hälsa och mindre förekomst av cancer.

Det kan också tänkas att personer med FH blir mer frekvent uppföljda av läkare och att en eventuell cancersjukdom därför kan upptäckas tidigare och behandling kan påbörjas i ett tidigare stadium.

Det har diskuterats i fackmiljöer om statinbehandling kan öka cancerrisken. De stora statinstudierna, sammantaget värderat, har visat att så inte är fallet. Men en invändning mot dessa studier är att de bara har pågått under en tid av ca 5 år, vilket anses vara en nog så kort period i cancersammanhang.

Å andra sidan är personer med FH de som har använt höga statindoser under längst period. Många har använt mediciner sedan slutet av 1980-talet. Det låga antalet cancerförekomster i denna undersökning ger inga bevis för att behandlingen ger en ökad cancerrisk, snarare tvärtom.

Studien visar att de som inte har fått en hjärtsjukdom har störst nytta av behandlingen.

Det är inte svårt att föreställa sig att det är lättare att förebygga kolesterolavlagringar i en blodåder som är förhållandevis ren, än att få kolesterolavlagringar som redan finns i blodådrorna,

att gå tillbaka. Därför bör behandling antagligen starta tidigt, dvs. redan på barn.

Vid höga kolesterolvärden rekommenderas i Amerikanska föreskrifter att starta behandling vid 10 års ålder för pojkar och efter att menstruationen har börjat hos flickor. Behandlingsstart ända ner i 8 års ålder kan vara aktuellt för både pojkar och flickor om kolesterolvärdena är speciellt höga eller om det finns hjärtsjukdom i familjen.

Personer med FH som har en hjärtsjukdom bör få kraftigt kolesterolsänkande mediciner, antagligen kraftigare än vad som är vanligt.

Livsstil är viktigt. Det reducerar cancerrisken och risken för att få en hjärtsjukdom.

Studien visar hur viktigt det är att ha goda register som kan följa en sjukdomsutveckling hos befolkningen över en lång tidsperiod. Detta gäller inte bara för de som har familjär hyperkolesterolemi utan även för de som har en hjärtsjukdom och andra sjukdomar.

Bortsett från cancerregistret och ett medicinskt födelseregister har man i Norge inte varit något föregångsland att skapa sådana register. I Norge saknar man fortfarande ett nationellt register över hjärt- och kärlsjukdomar. Tyvärr finns inte heller något bra fungerande register över personer med FH.

Utdrag ur det norska FH-magasinet april 2009

Barn med FH i STATINSTUDIE

10 – års uppföljning av barn med FH
som deltagit i de första studierna av behandlingar med statiner

Lipidkliniken (i Norge) har genomfört en uppföljning av de barn som deltog i tester med statiner för 10 år sedan. En sådan uppföljning har inte tidigare publicerats varken i Norge eller i andra länder. Målsättningen var att få in erfarenheter så att uppföljningen av barn i framtiden kan optimeras. I den här artikeln presenteras huvudresultatet från denna undersökning.

TEXT: Martin Pröven Bogsrud, assistentläkare och doktorsgradsstipendiat, Medicinsk Avdelning Ålesund. Sjukhus och Lipidkliniken Oslo Universitetssjukhus Rikssjukhus.

DE FÖRSTA TESTERNA MED STATINER PÅ BARN

De första försöken med kolesterolsänkande behandling med statiner hos barn och ungdom genomfördes under åren 1999/2000. Det var internationella studier där flera länder deltog. I en av studierna som var global med 173 deltagande barn (12 – 17 år), fick hälften av dessa Zocor (simvastatin) och hälften fick placebo (sockerpiller) under 48 veckor.

I den andra studien deltog totalt 186 barn (12 – 17 år), hälften av dessa fick Lipitor (atorvastatin) och hälften fick placebo i upp till 52 veckor. Totalt deltog 41 norska barn i dessa studier på Lipidkliniken i Oslo. Resultatet visade att behandlingen var lyckad med bra sänkning av kolesterolvärdena och mycket få biverkningar. Dessa två studier lade grunden för kolesterolsänkande behandling med statiner hos barn.

UPPFÖLJNINGSTUDIEN 2011

De 41 norska "barnen" kontaktades per brev och telefon. Sju av dem fick man inte tag i och två av dem ville inte vara med. 32 svarade och ställde upp på studien. De blev intervjuade per telefon eller fick komma till Lipidkliniken. De som önskade fick sina kolesterolvärden mätta.

Medicinstudent Heidi Fjeldstad, överläkare Gisle Langslet och undertecknad var huvudansvariga för genomförandet av uppföljningsstudien.

FAKTORER AV BETYDELSE FÖR UPPFÖLJNINGEN

Vi undersökte betydelsen av flera faktorer för behandlingsresultaten. Till exempel studerade vi om det hade

någon betydelse för hur gammal patienten var, kön, eventuella biverkningar eller längden på resvägen, utan att finna något sammanhang. Det vi däremot fann var att de som varit på uppföljning hos läkare minst en gång per år hade lägre LDL-kolesterol (snitt 3,6mmol/L) än de som följdes upp mer sällan än en gång per år (snitt 4,5 mmol/L). (Skillnaden på 0,9 mmol/L kan se liten ut, men har stor betydelse för risken av framtida hjärtsjukdomar).

VAD HAR VI LÄRT AV STUDIEN?

Den viktigaste slutsatsen var att de barn som följts upp med läkarbesök minst en gång per år hade betydligt lägre kolesterol än de som inte gick så ofta till läkaren. Dessutom svarade de flesta av de som inte nått behandlingsmålet att de egentligen önskat att göra något åt det, men att de bara inte haft tid eller initiativ till att öka medicineringen. Vi tror att dessa två saker tillsammans talar för tätare uppföljning av FH barnen.

När dessa resultat presenterades på den Europeiska Atherosclerosekonferensen i Milano i juni 2012 berättade en av personerna från publiken att de hade gjort en motsvarande studie på barn med diabetes i England och funnit motsvarande resultat. De som oftare fick uppföljning klarade sig bättre.

Under barnåren pendlar kolesterolet mer än hos vuxna vilket medför ett ökat behov av tätare justering av medicinen. Förståelsen för den egna sjukdomen och hälsan samt även av fysisk aktivitet och ändringar i kosten förändras också mer än hos vuxna. Det är därför inte orimligt att kräva tätare uppföljning av barn.

FH-magasinet (Norge) Okt/Nov 2012.



HUR STÅR DET TILL

med de 32 barnen 2011? (10 år efter studien)

ÅLDER, UTBILDNING OCH ARBETE

”Barnen” är idag mellan 23 och 29 år gamla. Över hälften av dem har minst 3 års högre utbildning. 26 av dem har fått arbete och 6 st. studerar fortfarande.

LIVSSTIL

Endast 2 av 32 röker. Hälften dricker mindre än 1 alkoholenhet per vecka, över hälften har minst 3 timmars regelmässig fysisk aktivitet per vecka. Det är en livsstil som är tillräcklig och betydligt bättre än genomsnittet för personer i åldern 23 – 29 år. Alla barn hade fått kost- och livsilsråd av Lipidkliniken redan från starten av studien och det ser ut som om att tidig start med livsilsråd har haft god effekt.

SJUKDOM

Ingen har fått hjärtsjukdom och inte heller någon annan allvarlig sjukdom.

KOLESTEROLVÄRDEN (2011)

Genomsnittlig totalkolesterol var 5,5 mmol/L och LDL kolesterol 3,7 mmol/L. Detta är sämre än vad vi önskat. Endast 7 av 32 hade LDL-kolesterol under 2,5 mmol/L som är behandlingsmålet för FH i dag. 25 av 32 hade alltså för höga värden. Nästan alla svarade att de var medvetna om detta och önskade att göra något åt det, men att de bara inte haft tid eller initiativ till att öka medicineringen. Det var ingen som uppgav biverkningar som orsak till att de inte uppnått behandlingsmålet.

Den **viktigaste slutsatsen** var att de barn som följts upp med läkarbesök minst en gång per år hade **betydligt lägre kolesterol** än de som inte gick så ofta till läkaren.



FAMILJÄR HYPER- KOLESTEROLEMI (FH)

är en vanlig, okänd och allvarlig sjukdom som ca 25 000 svenskar har, de flesta utan att veta om det.

Familjär hyperkolesterolemi betyder för högt kolesterolvärde som har gått i arv. Man räknar med att ca ett barn av 300 har sjukdomen.

Så många som 60-70 procent av alla som är drabbade vet inte om det och är därför utan behandling. Hjärtinfarkt kan i värsta fall vara det första tecknet på FH.

PATIENTFÖRENINGENS VISION

FH Sverige vill verka för att Svensk sjukvård utformar och implementerar riktlinjer som säkerställer att personer med FH, speciellt viktigt för barn/ungdomar, blir identifierade och kommer under behandling.



VILL DU VARA MED OCH VERKA FÖR ATT ALLA MED FH
UPPTÄCKS OCH FÅR DIAGNOS OCH RÄTT BEHANDLING?

VILL DU VARA MED OCH RÄDDA LIV?

Bli då medlem i Patientföreningen FH Sverige.

Avgiften är endast 100 kr/vuxen och 50 kr/barn under 19 år.

Besök vår hemsida: www.fhsverige.se och läs mer om hur du blir medlem.

[WWW.FHSVERIGE.SE](http://www.fhsverige.se)