

Při rozvoji CFRD je nejprve zasažena první fáze stimulované inzulínové sekrece a porucha glukózového metabolismu se u CF pacientů zpočátku projevuje ojedinělým výskytem vyšší postprandiální glykemie, kdy OGTT (orální glukózo-toleranční test) je ještě normální a tyto zprvu vzácné vyšší glykemie nejlépe zachytí kontinuální monitorace koncentrace glukózy (CGM). Můžeme se setkat i se situací, kdy z důvodu opožděné inzulínové reakce v OGTT pacient vyvine hypoglykémii po ukončení testu.

Dále následuje porušená glukózová tolerance, pak CFRD s normální lačnou glykemií a nakonec stoupají i lačné glykemie. Mezi popsányými fázemi rozvoje dysglykemie jsou možné přechody tam i zpět, ale dynamika celého procesu stejně směřuje k permanentnímu diabetu (1).

Screening a stanovení diagnózy CFRD

Vzhledem k častému výskytu této komorbidity u CF pacientů, který navíc narůstá s věkem, a vzhledem k důležitosti dobré kompenzace diabetu pro další prognózu pacienta je doporučen u všech pacientů starších 10 let systematický každoroční screening CFRD. Ten je důležitý i s ohledem na to, že rozvoj CFRD je klinicky nenápadný a může se projevit třeba zhoršením plicních funkcí, častějšími infekčními exacerbacemi či deteriorací stavu výživy. Screening CFRD spočívá v provedení OGTT s 75 g glukózy (resp. 1,75 g glukózy na kg hmotnosti). Pro CFRD platí diagnostická kritéria obecně platná pro diabetes jako takový.

Glykovaný hemoglobin není pro svou nízkou senzitivitu vhodný parametr pro screening CFRD.

Pokud pacient, u kterého zatím nebyl diabetes diagnostikován, prodělá plicní exacerbaci, která si vyžádá podávání antibiotik nitrožilně a/nebo léčbu kortikosteroidy nebo pokud je u pacienta zahajováno podávání enterální výživy, je rovněž potřeba zkontrolovat stav glukózového metabolismu. Detaily provedení by již přesáhly zamýšlený rozsah článku. Rovněž je potřeba znát aktuální stav glukózové homeostázy před a po transplantaci plic a v případě těhotenství pacientky s CF je nutné provádět OGTT v 1. a při normálním výsledku i v 2. trimestru a rovněž za 6–12 týdnů po porodu (18).

Kontinuální monitorace koncentrace glukózy pomocí senzoru by se mohla stát ideálním nástrojem pro screening CFRD, nicméně je potřeba ještě stanovit, jaké by u jednotlivých hodnot byly pro CF pacienty stanoveny rozhodovací meze (19).

Výživa pacientů

Všem CF pacientům je doporučována kvůli vysokému energetickému výdeji a malabsorpci vysokoenergetická strava, a to včetně pacientů s již manifestovaným CFRD (20). Pro lékaře a sestry, kteří se setkávají ve své praxi zejména s pacienty s DM2, případně s diabetem 1. typu, může být tato informace zprvu velmi matoucí, protože pacienti mají konzumovat přesně to, co se pacientům s jinými formami diabetu nedoporučuje. Specifika CFRD oproti ostatním formám diabetu včetně dietních doporučení jsou shrnuta v tabulce 1.

Kalorický příjem pacientů s CF má představovat 110–200 % doporučeného energetického příjmu pro zdravé osoby stejného věku a pohlaví (samozřejmě s přihlédnutím k individuálním potřebám). Strava CF pacientů má obsahovat hodně bílkovin, tuků a soli. Řada

pacientů dosahuje potřebného kalorického příjmu za cenu konzumace slazených nápojů. Ty ale vhodné pro pacienty s CFRD nejsou, protože hyperglykemie spojené s jejich konzumací jsou obtížně zvladatelné. Doporučena je konzumace obilovin 6x denně, z toho alespoň ve 3 případech by se mělo jednat o celozrnné produkty. Mléčné výrobky by měly být podávány 3–4x za den. Nízkotučné výrobky nejsou vhodné. Tuky by měly tvořit 35–40 % denního kalorického příjmu a zatím neplatí pro CF pacienty žádná doporučení stran výběru tuků. Je to dáno tím, že kardiovaskulární morbidita k mortalitě CF pacientů v současnosti nepřispívá. Kardiovaskulární onemocnění podmíněná aterosklerózou jsou u CF pacientů popisována pouze raritně. Je ovšem otázka, jak to bude s ohledem na prodlouženou dobu života pacientů v budoucnosti. Pacienti s CF mají nízké hladiny celkového i LDL cholesterolu, ojediněle byla popisována zvýšená hladina triglyceridů (20).

Příjem bílkovin má být dvojnásobný oproti doporučením pro obecnou populaci a proteinová restrikce není doporučována ani v případě, že je přítomno postižení ledvin.

Pacientům je doporučováno solit podle chuti, zvýšit příjem soli je nutné v horkém počasí či při sportu nebo při horečce, protože hrozí hypochloremická hyponatremická dehydratace. Příjem soli neomezujeme ani pokud je přítomná hypertenze.

Velice důležitá je substituce pankreatickými enzymy. Je doporučováno podávat 500–2500 jednotek lipázy na kg a jídlo nebo až 4000 jednotek lipázy na g přijatého tuku a den s tím, že podání substituce k danému jídlu by mělo odrážet jeho velikost a složení. Vhodné jsou i multivitaminové doplňky, ideálně speciálně upravené doplňky pro pacienty s CF. Ty obsahují vyšší množství vitaminů rozpustných v tucích, než je obvyklé u běžných multivitaminových přípravků (20–21).

Pokud je nutriční stav neuspokojivý, pacienti často dostávají enterální výživu. V případě přítomnosti diabetu je nutné toto zohlednit v inzulínoterapii (22).

Pozn.: Zavedení modulátorové léčby ale staví tato doporučení do poněkud jiného světla, protože se ukazuje, že není třeba tak vysoký příjem tuků a někdy ani soli. Na této terapii pacienti často přibírají na hmotnosti až do pásma obezity a současně jim někdy klesají chloridy v potu až do pásma normálních hodnot. Guidelines pro tyto situace zatím nejsou.

Tab. 1. Specifika CFRD oproti ostatním formám diabetu

Klinické projevy (manifestace)	Nenápadné, spíše ve smyslu zhoršení plicních funkcí, častějších plicních exacerbací, zhoršování stavu výživy
Strava*	Vysokokalorická Dostatek tuků (jakýchkoliv), bílkovin a soli (i při postižení ledvin a/nebo hypertenzi)
Potřeba inzulínu	Potřeba vyšší dávky prandiálního inzulínu, protože problémem je zejména postprandiální hyperglykemie Výrazná inzulínová rezistence při infekčních komplikacích, která je dále zvýrazněna, pokud je nutná i kortikoterapie
Kardiovaskulární komplikace	Raritní (zatím), s prodloužováním doby dožití jistě budou nabývat na významu

*Zde je možné v důsledku zavedení léčby CFTR modulátory, kdy tato klasická výživová doporučení vedou ke vzniku nadváhy/obezity očekávat zásadní změnu doporučení. Pozn.: Recentně byl publikován update výživových doporučení pro CF pacienty, kde jsou zohledněni i CFRD pacienti. Velký důraz je kladen na znatost počítání sacharidů (30).