

stran hypoglykemií včetně aplikace glukagonu a při kontrolách se na hypoglykemie cíleně ptát. Na hypoglykemie je třeba myslet i u těch pacientů, kteří CFRD a hypoglykemizující medikaci zatím nemají (28). Co se týká diabetické ketoacidózy, jako další akutní komplikace diabetu, ta je u CFRD popisována raritně (1).

## Těhotenství pacientek s CF

S nástupem terapie modulátory CFTR proteinu se začaly objevovat zprávy o častějších přirozených otěhotněních pacientek s CF, včetně těch s pregestačně přítomným CFRD. CFRD se samozřejmě může i v graviditě manifestovat. Byla zpracována doporučení, jak u gravidních CF pacientek postupovat (29). Detailní rozbor by byl ale již nad rámec tohoto článku. Nicméně gravidita u pacientek s ppFEV1  $\leq$  50–60 % (percent predicted forced expiratory volume in 1 s) znamená vysoké riziko komplikací pro matku i dítě. Konkrétně se jedná o destabilizaci zdravotního stavu matky (zhoršení plicních funkcí), předčasný porod, nutnost porodu sekci, nízkou porodní hmotnost dítěte apod. Dalším faktorem, o kterém je známo, že je asociován s rychlým zhoršováním plicních funkcí v graviditě je kolonizace matky specifickými podskupinami bakterií komplexu *Burkholderia*. Stran diabetu u těhotných pacientek s CFRD (ať už pregestačně přítom-

ným, nebo manifestovaným v graviditě) platí stejná pravidla jako pro pacientky s jinými formami diabetu a cílem je tedy co nejtěsnější kompenzace diabetu matky (cílová lačná glykemie je  $<$  5,3 mmol/l, cílová glykemie 1 hodinu po jídle je  $<$  7,8 mmol/l a za 2 hodiny po jídle  $<$  6,7 mmol/l). Ideální samozřejmě je, aby se jednalo o graviditu plánovanou s dosažením optimální kompenzace diabetu před otěhotněním. Inzulínoterapie je metodou volby. Nezbytná je úzká spolupráce diabetologa, pneumologa, porodníka a neonatologa a případně dalších specialistů (nutriční specialista, genetik). Nejsou zatím pochopitelně data, jak přítomnost CFRD u matky ovlivní postnatální vývoj dítěte. S podáváním CFTR modulátorů v graviditě a během laktace jsou omezené zkušenosti, ale doporučení říká, že je to možné, pokud je to pro zdravotní stav matky nezbytné (29).

## Závěr

Péče o pacienty s CFRD v České republice je samozřejmě záležitostí pouze několika diabetologických center navázaných na CF centra. Jedná se sice o vysoce specializovanou a neustále se vyvíjející problematiku, ale základní povědomí o CFRD a novinkách s touto diagnózou spojených je potřebné pro každého diabetologa, ale obecně i pro internistu v rámci jeho celkového odborného přehledu.

**PROHLÁŠENÍ AUTORŮ: Prohlášení o původnosti:** Publikace byla zpracována s využitím uvedené literatury a nebyla publikována ani zaslána k recenznímu řízení do jiného média. **Střet zájmů:** KŠ – konzultační činnost pro Medtronic Czechia s.r.o.; LF bez střetu zájmů. **Financování:** Práce byla podpořena projektem MZ ČR – RVO FN Motol 0064203. **Poděkování:** N/A. **Registrace v databázích:** N/A **Projednání etickou komisí:** N/A.

## LITERATURA

- Granados A, Chan CL, Ode KL, et al. Cystic fibrosis related diabetes: Pathophysiology, screening and diagnosis. *J Cyst Fibros.* 2019;18 Suppl 2:S3-S9. doi:10.1016/j.jcf.2019.08.016
- Quinton PM. Physiological basis of cystic fibrosis: a historical perspective. *Physiol Rev.* 1999;79(1 Suppl):S3-S22. doi:10.1152/physrev.1999.79.1.S3
- Kerem B, Rommens JM, Buchanan JA, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science.* 1989;245(4922):1073-1080. doi:10.1126/science.2570460
- Ong T, Ramsey BW. Cystic Fibrosis: A Review. *JAMA.* 2023;329(21):1859-1871. doi:10.1001/jama.2023.8120
- Klub nemocných cystickou fibrózou, z.s. <https://klubcf.cz/o-cysticke-fibroze/o-nemoci/stanoveni-diagnozy/molekularne-geneticke-vysetreni/>
- Novorozenecký screening v České republice. <https://www.novorozeneckyscreening.cz/cysticka-fibroza>
- Český registr cystické fibrózy. <https://cfregistr.cz/>
- Dawood SN, Rabih AM, Nijaj A, et al. Newly Discovered Cutting-Edge Triple Combination Cystic Fibrosis Therapy: A Systematic Review. *Cureus.* 2022;14(9):e29359. Published 2022 Sep 20. doi:10.7759/cureus.29359
- Prentice BJ, Jaffe A, Hameed S, et al. Cystic fibrosis-related diabetes and lung disease: an update. *Eur Respir Rev.* 2021;30(159):200293. Published 2021 Feb 16. doi:10.1183/16000617.0293-2020
- Putman MS, Norris AW, Hull RL, et al. Cystic Fibrosis-Related Diabetes Workshop: Research Priorities Spanning Disease Pathophysiology, Diagnosis, and Outcomes. *Diabetes Care.* 2023;46(6):1112-1123. doi:10.2337/dc23-0380
- Di Fulvio M, Bogdani M, Velasco M, et al. Heterogeneous expression of CFTR in insulin-secreting  $\beta$ -cells of the normal human islet. *PLoS One.* 2020 Dec 2;15(12):e0242749. doi: 10.1371/journal.pone.0242749. Erratum in: *PLoS One.* 2023 Jul 7;18(7):e0288417. PMID: 33264332; PMCID: PMC7710116
- Ntimbane T, Mailhot G, Spahis S, et al. CFTR silencing in pancreatic  $\beta$ -cells reveals a functional impact on glucose-stimulated insulin secretion and oxidative stress response. *Am J Physiol Endocrinol Metab.* 2016;310(3):E200-E212. doi:10.1152/ajpendo.00333.2015
- Stechova K, Kolouskova S, Sunnik Z, et al. Anti-GAD65 reactive peripheral blood mononuclear cells in the pathogenesis of cystic fibrosis related diabetes mellitus. *Autoimmunity.* 2005;38(4):319-323. doi:10.1080/08916930500124387
- Blackman SM, Commander CW, Watson C, et al. Genetic modifiers of cystic fibrosis-related diabetes. *Diabetes.* 2013;62(10):3627-3635. doi:10.2337/db13-0510
- Cory M, Moin ASM, Moran A, et al. An Increase in Chromogranin A-Positive, Hormone-Negative Endocrine Cells in Pancreas in Cystic Fibrosis. *J Endocr Soc.* 2018;2(9):1058-1066. Published 2018 Aug 13. doi:10.1210/je.2018-00143
- Kuo P, Stevens JE, Russo A, et al. Gastric emptying, incretin hormone secretion, and postprandial glycemia in cystic fibrosis--effects of pancreatic enzyme supplementation. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011;96(5):E851-E855. doi:10.1210/jc.2010-2460
- Edlund A, Pedersen MG, Lindqvist A, et al. CFTR is involved in the regulation of glucagon secretion in human and rodent alpha cells. *Sci Rep.* 2017;7(1):90. Published 2017 Mar 7. doi:10.1038/s41598-017-00098-8
- Ode KL, Ballman M, Battezzati A, et al. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescents. *Pediatr Diabetes.* 2022;23(8):1212-1228. doi:10.1111/pedi.13453
- Brodsky J, Dougherty S, Makani R, et al. Elevation of 1-hour plasma glucose during oral glucose tolerance testing is associated with worse pulmonary function in cystic fibrosis. *Diabetes Care.* 2011;34(2):292-295. doi:10.2337/dc10-1604
- Ode KL, Chan CL, Granados A, et al. Cystic fibrosis related diabetes: Medical management. *J Cyst Fibros.* 2019;18 Suppl 2:S10-S18. doi:10.1016/j.jcf.2019.08.003
- Grammatikopoulou MG, Vassilakou T, Goulis DG, et al. Standards of Nutritional Care for Patients with Cystic Fibrosis: A Methodological Primer and AGREE II Analysis of Guidelines. *Children (Basel).* 2021 Dec 14;8(12):1180. doi: 10.3390/children8121180. PMID: 34943375; PMCID: PMC8699992
- Hollander FM, de Roos NM, Belle van Meerkerk G, et al. Body Weight and Body Mass Index in Patients with End-Stage Cystic Fibrosis Stabilize After the Start of Enteral Tube Feeding. *J Acad Nutr Diet.* 2017;17(11):1808-1815. doi:10.1016/j.jand.2017.07.006
- Scully KJ, Palani G, Zheng H, et al. The Effect of Control IQ Hybrid Closed Loop Technology on Glycemic Control in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis-Related Diabetes. *Diabetes Technol Ther.* 2022;24(6):446-452. doi:10.1089/dia.2021.0354
- Moran A, Pekow P, Grover P, et al. Insulin therapy to improve BMI in cystic fibrosis-related diabetes without fasting hyperglycemia: results of the cystic fibrosis related diabetes therapy trial. *Diabetes Care.* 2009;32(10):1783-1788. doi:10.2337/dc09-0585

Další literatura u autorů  
a na [www.casopisvnitrnilekarstvi.cz](http://www.casopisvnitrnilekarstvi.cz)