

Standardní operační postup: Nutrice u pacientů s cystickou fibrózou v éře CFTR modulátorů

Autor: MUDr. Miriam Malá, Ph.D.

Spoluautoři: MUDr. Arpád Kerekes, Veronika Bardodějová DiS., Hana Holá DiS., Lenka Slavičková

Připomínkování: MUDr. Tereza Doušová, Ph.D., Mgr. Radka Kročová, MUDr. Jana Micherová, MUDr. Veronika Skalická, MUDr. Nela Šťastná, MUDr. Martin Zápalka

1. Úvod

Cystická fibróza (CF) je geneticky podmíněné onemocnění, které ovlivňuje řadu orgánů, především dýchací a trávicí trakt, což může vést k významným nutričním problémům. Cílem tohoto standardního operačního postupu (SOP) je zajistit optimální výživu pacientů s CF v éře CFTR modulátorů (CFTRm), které mají potenciál zlepšit funkci proteinu CFTR a tím pozitivně ovlivnit celkový zdravotní stav včetně nutričního stavu.

2. Cíle SOP

1. Revidovat nutriční přístup vedoucí k optimalizaci tělesné hmotnosti a výživového stavu pacientů s CF.
2. Navrhnout pravidelný monitoring stavu a úpravu výživového režimu a minimalizovat riziko komplikací spojených s malnutricí.

3. Klasifikace pacientů

- a. **Pacienti s pankreatickou insuficiencí (PI):** Potřebují pankreatickou substituční terapii a častější nutriční monitoring.
- b. **Pacienti s pankreatickou suficiencí (PS):** Nemusí nutně potřebovat enzymovou substituci, ale také vyžadují pravidelnou nutriční péči.
- c. **Pacienti užívající CFTR modulátory:** Mají potenciál ke zlepšení vstřebávání živin a celkového nutričního stavu, ale potřeba monitorování a sledování stavu výživy zůstává.

4. Stanovení pankreatické funkce

PS se vyskytuje přibližně u 15 % pacientů s CF. Někteří pacienti, kteří jsou zpočátku PS při narození, se mohou později stát PI kvůli progresivní povaze onemocnění, asociacím s mutacemi třídy I-III a také kvůli rekurentním epizodám pankreatitidy. V nové éře modulátorů CFTR (CFTRm) je nyní možný i opačný trend, protože pediatričtí pacienti dříve PI mohou mít pankreatickou funkci zlepšenou nebo dokonce úplně obnovenou. Vzhledem k tomu je hodnocení a monitorování stavu pankreatické suficiency stále důležitější.

U pacientů s PS by funkce slinivky břišní měla být hodnocena každoročně stanovením **fekální pankreatické elastázy-1**. Testování by se mělo opakovat při nedostatečném růstu a nutričnímu stavu.

4.1 Pankreatická substituce

Substituce pankreatickými enzymy (PERT, pancreatic enzyme replacement therapy) by měla být zahájena u všech pacientů, kteří mají známky exokrinní pankreatické insuficiency. Příjem pankreatických enzymů vede ke zlepšení antropometrických výsledků a gastrointestinálních komplikací souvisejících s maldigescí. Hodnota pH v tenkém střevě určuje uvolňování pankreatických enzymů z enterosolventních kuliček. O rutinním používání inhibitorů protonové pumpy (PPI) ke zlepšení enzymové účinnosti chybí důkazy.

Vyhodnocení dávky PERT by mělo být provedeno individuálně, návrh obvyklých dávek u pacientů s PI bez CFTRm léčby pro jednotlivé věkové kategorie ukazuje Tabulka 1. Pankreatické enzymy lze podávat perorálně na začátku enterální výživy (EV) a během noci, pokud je pacient vzhůru. Enzymy v neenterické nebo práškové formě mohou být přimíchány do stravy, pokud není možný perorální příjem enzymů.

Tabulka 1: Substituce PERT

Věk	Návrh substituce (U lipázy/g tuku ve stravě, U lipázy/kg váhy pacienta)
Kojenci	2000–4000 U lipázy/120 ml mléka nebo odhadovaného příjmu mateřského mléka; přibližně 2000 U lipázy/g tuku v potravě
Děti 1–4 roky	2000–4000 U lipázy/g tuku v potravě, podle potřeby zvýšit na maximální dávku 10 000 U lipázy/kg/den
Děti >4 roky a dospělí	500 U lipázy/kg/jídlo, podle potřeby zvýšit na maximální dávku: - 1000–2500 U lipázy/kg na jídlo nebo - 10 000 U lipázy/kg/den nebo - 2 000–4 000 U lipázy/g tuku přijatého se všemi jídly, svačinami a nápoji obsahujícími tuk

U pacientů na CFTRm může být potřeba PERT nižší vzhledem k (částečné) obnově pankreatické funkce anebo zlepšení spontánního vstřebávání tuků, substituce by se měla řídit stavem pankreatické funkce, stavem výživy a symptomy z případného nedostatku (steatorea, častá, řídká nebo objemná stolice, nadměrná plynatost, bolesti břicha nebo křeče v břiše aj.), nebo přebytku PERT (zácpa, bolesti břicha, nevolnost nebo zvracení aj.). Po nasazení CFTRm je vhodné nejpozději do roka zkontrolovat hodnotu fekální pankreatické elastázy, i když se symptomy ze zažívacího traktu nezmění.

5. Doporučení pro výživu

Cíle výživy pro jednotlivá období života shrnuje tabulka č. 2.

Tabulka 2: Cíl výživy u CF pacientů

Věková skupina	Nutriční cíl
Děti < 2 roky	Hmotnost k délce > 50. percentil
Děti 2–18 let	BMI ~ 50. percentil
Dospělé ženy	BMI ≥ 22 kg/m²
Dospělí muži	BMI ≥ 23 kg/m²

Pacienti s CF měli historicky významně zvýšenou energetickou potřebu (110–200 % energetického příjmu zdravého vrstevníka) založenou na vysokokalorické, vysokotučné a dostatečně proteinové stravě, která platí nadále pro pacienty bez modulátorové léčby.

Nejnovější výživové doporučení ESPEN-ESPGHAN-ECFS se doporučovanými poměry makroživin ani energetickou potřebou pacientů nezabývá, množství přijímané energie a živin by mělo být individualizováno, je třeba se soustředit více i na kvalitu výživy, než jen na kvantitu.

Tabulka 3: Zastoupení makroživin ve stravě u CF bez CFTRm

Makronutrient	% podíl energie
Tuky	35–40 %
Bílkoviny	~ 20 % (odpovídá nejméně 120–150 % příjmu zdravé populace, až 3 g/kg/den podle věku, zdravotního stavu, aktivity)
Sacharidy	40–45 %

U pacientů na CFTR modulátorech je energetická potřeba nižší a může odpovídat příjmu zdravého jedince.

Tabulka 4: Energetická potřeba a zastoupení makroživin ve stravě u zdravých dospělých

Energetická potřeba	Ideálně stanovená nepřímou kalorimetrií nebo vypočtená podle validovaných rovnic, obvykle odpovídá 25–30 kcal/kg/den
Makronutrient	% podíl energie
Tuky	30-35 %
Bílkoviny	10–35 % (obvykle 0,8–1,5 g/kg/den podle věku, zdravotního stavu, aktivity)
Sacharidy	50-55 %

Tabulka 5: Energetická potřeba a zastoupení makroživin ve stravě u zdravých dětí

Energetická potřeba	Ideálně stanovená nepřímou kalorimetrií nebo vypočtená podle validovaných rovnic, odhadem obvykle při hmotnosti do 10 kg: 100 kcal/kg/den, za každý kg v rozmezí od 11 do 20 kg: 50 kcal/kg/den, za každý kg nad 20 kg: 20 kcal/kg/den
Makronutrient	% podíl energie
Tuky	30-40 %
Bílkoviny	10–35 % (0,8–2,5 g/kg/den podle věku, zdravotního stavu, aktivity)
Sacharidy	50-55 %

6. Suplementace

6.1 Nutriční podpora

Je doporučeno zvážit použití **orálních nutričních doplňků** u dětí a dospělých, kteří nedosahují optimální rychlosti růstu a nutričního stavu při perorálním příjmu potravy a samotné PERT. Po nasazení je třeba pravidelně vyhodnocovat stav výživy u těch, kteří je užívají, ideálně při každé kontrole.

Pokud optimální nutriční stav není možné udržet na orální nutriční podpoře, je indikována **enterální výživa** (EV). Zahájení EV by mělo být zváženo před obdobím růstového spurtu. Použití **parenterální výživy** (PV) je vyhrazeno pro výjimečné případy, kdy EV není možná nebo selhala. Preskripci indikuje nutricionista nebo gastroenterolog.

6.2 Vitamíny

U pacientů s CF s PI lze plazmatické hladiny vitamínů rozpustných v tucích vyhodnotit po zahájení suplementace PERT a substituce vitamíny (3–6 měsíců po zahájení nebo změně dávkování) a poté každoročně. U pacientů s PS by měly být vitamíny rozpustné v tucích doplňovány individuálně.

Vitaminové doplňky rozpustné v tucích by se pro zlepšení absorpce měly užívat společně s potravinami s vysokým obsahem tuku a s PERT. Při zjištění biochemického deficitu i přes adekvátní suplementaci vitamínů je třeba před úpravou dávkování vyloučit špatnou adherenci nebo špatnou absorpci doplňků.

Biochemické hodnocení vitamínů a stopových prvků by mělo být během exacerbace CF interpretováno s opatrností.

Tabulka 6: Obvyklé dávky perorální substituce vitamínů rozpustných v tucích

Vitamín	Substituce	Referenční hodnoty séra a frekvence monitorování
Vitamín A	Množství závisí na sérových hodnotách a formě doplňku: Retinol: V úvodu podat nižší dávku, přizpůsobit se cílovému normálnímu referenčnímu rozmezí podle hladiny v séru	Normální referenční rozsah poskytnutý laboratoří zpracovávající vzorek. Monitorujte každoročně a 3–6 měsíců po změně dávkování. Testujte také, když se uvažuje o těhotenství, aby nedošlo k předávkování

v graviditě. U těhotných nikdy nepodávat dávku vit. A $\geq 10\,000$ IU/den.

Beta karoten (provitamin A):

- 1 mg/kg/den (max. 50 mg/den) po dobu 12 týdnů
- udržovací dávka maximálně 10 mg/den

Vitamín D V závislosti na sérových hodnotách, které se mění s příjmem potravy a vystavením slunci: Sérový 25-(OH) D: minimálně 20 ng/ml (50 nmol/L)

D3 (cholecalciferol):

Počáteční dávka

Monitorujte každoročně a kontrolujte 3–6 měsíců po změně dávkování.

- kojenci 400 IU/den (do 1000 IU/den)
- ostatní 800 IU/d (do 2000 IU/den u dětí 1–10 let, 4000 IU/den nad 10 let věku)

Udržovací dávka: přizpůsobit podle sérových hodnot měřených nejlépe na konci zimy/poč. jara

Vitamín E α -tokoferol:

Poměr α -tokoferol:cholesterol v plazmě $>5,4$ mg/g.

- kojenci 50 IU/d (1 mg = 1.49 IU)
- ostatní 100–400 IU/den

Monitorujte každoročně a kontrolujte 3–6 měsíců po změně dávkování.

Vitamín K Vitamin K₁ (fylochinon):

- kojenci 0.3–1.0 mg/d
- starší děti a dospělí 1–10 mg/d

Rutiní biochemické měření není široce dostupné.

U pacientů s onemocněním kostí bývá vhodné také suplementovat **vitamin K2 (menachinon)**, který aktivuje osteokalcin, protein nezbytný pro vazbu vápníku do kostní matrix.

U pacientů na CFTRm může být potřeba nižší vzhledem k zlepšení vstřebávání tuků ze střeva nebo změně pankreatické funkce, doporučujeme dávkování upravit pomocí hladin vitaminů odebraných za 3–6 měsíců od nasazení CFTRm. Kontrola hladin je nutná i u pacientů, kteří absolvují transplantaci plic.

6.3 Mikronutrienty

Denní příjem **vápníku** u lidí bez onemocnění kostí u CF by měl odpovídat příjmu zdravých jedinců vzhledem k věku a měl by být hodnocen alespoň jednou ročně. Doporučený denní příjem pro jednotlivé věkové kategorie uvádí tabulka 7. Jedinci s nižším příjmem vápníku by měli zvýšit příjem potravin bohatých na vápník (zejm. mléko a mléčné výrobky) a měli by být poučeni o užívání doplňků stravy s vápníkem, pokud příjem v potravě zůstává nízký.

Tabulka 7: Doporučený denní příjem vápníku

Kojenci	200 mg
Batolata	700 mg
Ostatní děti	1000 mg
Dospělí	1000–1300 mg

U pacientů s CF, kteří mají prokázaný deficit **zinku** nebo hrozí riziko nedostatku (např. neoptimální růst, odhadnutý nízký příjem potravy, zvýšená náchylnost k infekcím, opožděné pohlavní dospívání a akrodermatitida), může být zvážena suplementace zinkem.

Posouzení případného deficitu zinku by mělo zahrnovat biochemické markery (interpretované s opatrností) v kombinaci s klinickým vyšetřením a posouzením příjmu potravy.

U **selenu** neexistují dostatečné údaje, které by umožnily dospět k závěru o přínosu jeho suplementace na nutriční nebo plicní výsledky.

Při adekvátní pankreatické substituci se deficit Zn a Se nepředpokládá.

U dětí, dospívajících a dospělých pacientů by mělo být sérové **železo** sledováno každoročně s rozlišením mezi anémií z nedostatku železa a anémií chronických chorob; při podezření na nedostatek železa je třeba zvýšit frekvenci sledování. Při zjištěném nedostatku železa by měl být nejdříve vyřešen případný zánět, suplementace železem by měla nastat pouze v případě přetrvávajícího nedostatku.

6.4 Sůl

U kojenců, dětí a dospělých s CF může být vyžadována specifická suplementace soli v závislosti na věku a klinickém stavu, fyzické aktivitě a klimatické situaci.

Potřebu doplňování soli/sodíku lze posoudit měřením frakční exkrece sodíku (FENa) a udržováním hladiny FENa mezi 0,5 % a 1,5 %. Pro rutinní praxi se poměr sodík: kreatinin v moči měří snadněji a koreluje s FENa. Norma poměru sodík: kreatinin v moči je 17–52 mmol/l.

U pacientů na CFTRm může být vzhledem k nižším ztrátám solí pocením potřeba dosolování výrazně nižší až srovnatelná s běžnou populací. Je možné prisolovat jen při zvýšených ztrátách, zejm. při horečce, nebo v horku. Doporučujeme dostatečnou substituci zkontrolovat pomocí poměru sodík: kreatinin odebraného za 3–6 měsíců po nasazení CFTRm.

Tabulka 8: Doplňování soli

Věk	Suplementace sodíku	Podrobnosti
Kojenci výhradně kojení 0–6 měsíců	1–2 mmol/kg/den	Podávat sůl v malých dávkách během dne.
Kojenci ve specifických situacích	do 4 mmol/kg/den	Specifické situace: zvýšit příjem soli při horkých okolních teplotách, při zvýšených ztrátách soli a tekutin v důsledku zvracení, horečky, průjmu, ze stomie.
Starší děti a dospělí	solení jídla, kapsle/lahvičky chloridu sodného	Doplňovat ve stresových situacích, kdy se očekává nadměrné pocení (tj. horečka, cvičení/sport, horké počasí).

Pozn.: Pro převod mmol na mg sodíku, chloridu nebo chloridu sodného vynásobte množství v mmol číslem 23, 35 nebo 58 (molekulové hmotnosti sodíku, chloridu a chloridu sodného). Přibližně ¼ čajové lžičky soli obsahuje asi 25 mmol či 575 mg sodíku.

6.5 Probiotika, synbiotika

Neexistují žádné důkazy, které by podporovaly dlouhodobé užívání (tj. čtyři až šest měsíců) probiotik ke zlepšení FEV1% nebo antropometrických hodnot. Neexistují žádné důkazy, které by podporovaly chronické užívání synbiotik ke zlepšení kvality života, FEV1 % a antropometrických hodnot.

6.6 Další doplňky stravy

Neexistují žádné údaje podporující použití **glutathionové** léčby.

Než bude možné doporučit suplementaci **esenciálních mastných kyselin**, jsou nutné další studie.

7. Monitorování nutričního stavu

Cíle pro optimální nutriční stav lidí s CF zůstávají vyšší než u běžné populace.

U dětí s CF by mělo být prováděno pravidelně hodnocení percentilu a Z-skóre hmotnosti vztažené k věku, délky k věku a hmotnosti k délce a do 2 let také pomocí obvodu hlavy.

U dospělých by mělo být měřeno alespoň BMI, ale ještě lépe **hodnocení tělesného složení** a odhadu tukové (FM, fat mass) a beztukové hmoty (FFM, fat free mass), pomocí **denzitometrie** nebo **bioimpedance**. Cílová hodnota FM je do 30 % u žen a 20 % u mužů. Jestliže nejsou tyto metody k dispozici, je možné použít měření obvodu střední části paže a kožní řasy.

Dosažení a udržování normálního BMI a normálního tělesného složení (tj. tukové a beztukové hmoty v normálním rozmezí pro věk a pohlaví) je spojeno s lepšími plicními funkcemi a prodloužením přežití.

7.1 Podváha a podvýživa

Podvýživa u CF koreluje s horšími plicními funkcemi, zvýšenou kolonizací *Pseudomonas aeruginosa*, sníženou kvalitou života a rizikem smrti. Časné zotavení růstu je kritické, protože podvýživa během kojeneckého věku má tendenci přetrvávat a dohnat růst po dvou letech věku je obtížné. Čím déle je poté udržován adekvátní růst, tím lepší jsou plicní funkce v dětském věku od šesti do dvanácti let.

Podváha je pro dospělé definována jako BMI <18,5 kg/m².

Podváha je pro děti definována jako hmotnost k věku <-2 SD nebo BMI <5. percentil, <-2 SD (= 2. percentil) střední referenční hodnoty pro věk a pohlaví. Nízký vzrůst je definován jako výška k věku <-2 SD střední referenční hodnoty pro věk a pohlaví.

7.2 Nadváha a obezita

Specifické faktory spojené s nadváhou nebo obezitou u CF jsou diagnóza odhalená později díky dobrému prospívání, vyšší věk, pankreatická suficience (PS), dobré plicní funkce, alespoň jedna alela s třídou IV nebo V, užívání CFTRm, nízký sociálně ekonomický status a mužské pohlaví. Studie uvádějící plicní funkce (FEV1) v souvislosti s nadváhou jsou pacientů s CF rozporuplné.

Nadváha je pro dospělé definována jako BMI 25–29,9 kg/m², pro děti od dvou let jako BMI mezi 85–94,9 percentilem nebo BMI >1 SD (~84 percentil) nad referenčním mediánem růstu WHO pro věk a pohlaví.

Obezita je u lidí s CF nežádoucí a spojena s vyšší frekvencí hypertenze, diabetu hypercholesterolémie a jaterní steatózy. Obezita je pro dospělé definována jako BMI ≥30 kg/m², pro děti jako BMI ≥ 95. percentil nebo BMI z-skóre >2 SD (~ 98. percentil) nad růstovým referenčním mediánem WHO pro věk a pohlaví.

8. Specifika výživy u léčby CFTRm

Pacientům, kteří začínají s léčbou CFTRm, by mělo být poskytnuto vhodné dietní poradenství, které by mělo zahrnovat aktualizaci výživového doporučení a rady o řízení přírůstku hmotnosti.

Nutriční stav a dietní příjem včetně příjmu soli a stavu vitamínů rozpustných v tucích by měly být nadále pravidelně kontrolovány a měly by být doporučeny úpravy podle pozorovaných a naměřených změn.

Po zahájení léčby CFTRm by měly být pečlivě sledovány gastrointestinální příznaky.

Vzhledem ke skutečnosti, že modulátory CFTR mohou zlepšit funkci beta buněk a sekreci inzulínu, měla by být hladina glukózy v krvi u diabetiků pravidelně monitorována, aby se předešlo hypoglykémii při použití stejné dávky inzulínu předepsané před zahájením léčby CFTRm.

Pacientům na terapii modulátorem CFTR by měl být rutinně monitorován krevní tlak tři měsíce po zahájení léčby a dále alespoň jednou ročně.

9. Specifické věkové kategorie

9.1 Kojenecký věk

Bez ohledu na pankreatickou funkci je preferovanou výživou kojenců **kojení** a zavádění příkrmů jako u běžné populace (od ukončeného 4. měsíce). Laktace by měla být podporována co nejdříve v nemocničním i komunitním prostředí.

U kojenců je doporučena fortifikace mateřského mléka nebo vhodná suplementace umělou mléčnou formulí při nedostatečné laktaci v prvním roce života, s cílem znovu získat Z-skóre porodní hmotnosti a dosáhnout normálního růstu vzhledem k věku.

Kojenci s **mekoniovým ileem** (MI) jsou pacienti s vysokým nutričním rizikem s ohledem na krátkodobé a dlouhodobé výsledky. Kojenci s MI vyžadující chirurgický zákrok (cca 70 %) by měli být k podpoře růstu zpočátku podporováni kompletní nebo doplňkovou parenterální výživou (PV). Volba celkové PV může upřednostňovat lipidový protizánětlivý profil včetně triacylglycerolů se středně dlouhým řetězcem (MCT) a rybího oleje, aby se minimalizovalo riziko cholestázy. **Enterální výživa** (EV) by měla být zahájena, co nejdříve to bude možné, podle klinické praxe a tolerance (mateřské mléko, standardní výživa nebo specializovaná výživa (např. aminokyseliny, proteinový hydrolyzát a MCT). Bez ohledu na typ enterální výživy (i v případě enterostomie) by měla být poskytnuta vhodná dávka pankreatických enzymů.

9.2 Těhotné

U žen s CF, které plánují otěhotnět a v průběhu těhotenství, by mělo být provedeno nutriční hodnocení, k dosažení přijatelného BMI a přiměřeného váhového přírůstku a s použitím doplňků s adekvátním množstvím vitamínů a mikroživin.

Před otěhotněním je doporučeno ideálně dosáhnout BMI ≥ 22 kg/m². Pro ženu s BMI <18,5 kg/m² před otěhotněním se doporučuje přírůstek hmotnosti 12,5–18 kg, pro ženu s BMI 18,5–24,9 kg/m² přírůstek hmotnosti 11,5–16,0 kg a pro ženu s BMI 25,0–29,9 kg/m² přírůstek hmotnosti 7,0–11,5 kg. Je doporučeno užívat denně 400 µg kyseliny listové. Nutriční hodnocení by mělo být v těhotenství prováděno častěji, ideálně á 3 měsíce.

9.3 Seniori

U stárnoucí populace s CF by měla být doporučena vhodná nutriční intervence, přiměřená hydratace a fyzická aktivita, aby se zlepšila FFM nebo se zabránilo její ztrátě.

10. Specifické diagnózy u CF

Kapitoly onemocnění kostí a onemocnění jater u CF jsou tématem samostatné SOP, nejsou tedy zahrnuty v tomto standardu.

10.1 Diabetes u CF (CF related diabetes, CFRD)

Všichni pacienti s CF by měli mít každoroční screening na CFRD od deseti let věku. Při nevysvětlitelném klinickém zhoršení nebo rozvoji onemocnění jater před 10. rokem věku by měl být proveden screening abnormální glukózové tolerance. Rozdíl přístupu k pacientovi s CFRD a jinou formou diabetu mellitu před érou CFTRm shrnuje tabulka č. 9.

Tabulka 9. Srovnání diety u CFRD bez CFTRm léčby a jiných forem diabetu podle diabetologického týmu FN Motol

	DM (jiné formy)	CFRD
Energie	100 % doporučeného množství energie pro zdravou populaci	120–150 % doporučeného množství energie pro zdravou populaci
Tuky	30 % energie (omezení nasycených tuků)	30–40 % energie (bez restrikce konkrétního druhu tuku)
Sacharidy	Množství omezeno dle jídelního plánu	Množství sacharidů omezeno pouze rámcově

	DM (jiné formy)	CFRD
Volné cukry (sacharóza)	Dovoleno max. 25 g/den	Dovoleno opakovaně menší množství během dne
Vláknina	Doporučována	Není doporučována nad rámec množství pro běžnou populaci
Kuchyňská sůl	Snížený příjem	Zvýšený příjem

Pacienti s CFRD nebo abnormální glukózovou tolerancí by měli být posuzováni individuálně a měla by jim být poskytnuta vhodná nutriční doporučení, edukace a léčba, aby bylo dosaženo optimálního nutričního stavu a kontroly glykémie. Pacienti by měli být poučeni o vztahu mezi sacharidy a inzulínem (sacharidy stimulují produkci inzulínu, různě intenzivně a různě dlouho v závislosti na typu, množství a dalších složkách požití potravy). Informace o počítání sacharidů, glykemickém indexu a glykemické náloži jídel by měly být individualizovány.

Pacienti s CFRD by měli být pravidelně sledováni specializovaným týmem se zkušenostmi v oblasti diabetu a CF.

Pacienti s poruchou glukózové tolerance nebo CFRD by měl mít každoroční screening komplikací souvisejících s diabetem.

10.2 Transplantace orgánů

Před transplantací plic a jater by měl být vždy optimalizován nutriční stav. Po transplantaci by nutriční podpora měla směřovat k časnému zotavení BMI (tj. BMI do $\geq 18,5$ kg/m²). Po transplantaci je vhodné upravit energetický příjem s ohledem na normalizaci plicních funkcí.

11. Edukace a podpora pacienta

Pacienti a jejich rodiny by měli být opakovaně poučeni o optimálním složení stravy, významu a potřebě suplementace a potřebě pravidelného monitorování. Stejně důležité je dlouhodobě podporovat správné stravovací návyky. Pacienti s CF mohou trpět psychickými obtížemi spojenými s jídlem (jídlo jako zdroj stresu, viny, selhávání při změně stravovacího režimu, obavy z tlaku na vzhled, váhu, komparace s vrstevníky), což vyžaduje podporu dalších členů multidisciplinárního týmu, např. psychologa.

Při konzultaci s rodiči dětí s CF je vhodné hodnotit nejen složení jídelníčku, ale i chování dítěte při jídle a reakce rodiny. Varovným signálem je situace, kdy dítě jí velmi pomalu (déle než 30 minut), vyžaduje opakované pobízení nebo kdy je jídlo zdrojem napětí. Doporučuje se zavedení pravidelného režimu společných jídel celé rodiny bez rušivých podnětů. Rodiče mají určovat jasná pravidla stolování, která dodržují všichni členové rodiny, včetně zdravých sourozenců. V případě potřeby zvýšení energetického příjmu je vhodné postupné navyšování (např. o 100–200 kcal denně), dokud není dosaženo cílové hodnoty. Dítě by mělo dostávat pozitivní zpětnou vazbu a pochvalu za snahu splnit stanovenou porci. Pokud jí pomalu, nemělo by zůstat osamoceně po odchodu ostatních od stolu. Lze také vymezit konkrétní porci a časový rámec, ve kterém má být jídlo snědno, přičemž je důležité respektovat individuální chuťové preference.

U adolescentů se diskuse o nutričních opatřeních posouvá do partnerského dialogu mezi pacientem a ošetřujícím týmem. Hlavním cílem již není pouze hmotnostní přírůstek, ale také posílení svalové síly, zlepšení tělesného obrazu a podpora autonomie, začlenit témata jako srovnávání s vrstevníky, diskuse o tom, že zdraví není totéž co ideál vzhledu.

Navzdory důsledné péči a optimálnímu přístupu k výživě se může stát, že pacient není schopen dosáhnout požadovaného kalorického příjmu perorálně. V takovém případě je nezbytné zdůraznit, že nejde o selhání pacienta ani rodiny, a aktivně hledat alternativní formy nutriční intervence.

12. Závěr

Zlepšené možnosti léčby s použitím CFTR modulátorů přináší u pacientů s CF lepší vstřebávání živin a energetickou rovnováhu. Nicméně, i v éře modulátorů zůstává zásadní role dietní intervence a pravidelného monitorování pro optimalizaci nutriční a kvality života.

13. Reference

1. Altman, K., McDonald, C. M., Michel, S. H. et al. (2019). Nutrition in cystic fibrosis: From the past to the present and into the future. *Pediatric Pulmonology*, 54(S3). <https://doi.org/10.1002/ppul.24521>
2. Cederholm, T., Barazzoni, R., Austin, P. et al. (2016). ESPEN guidelines on definitions and terminology of clinical nutrition. *Clinical Nutrition*, 36(1), 49–64. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2016.09.004>
3. Jain, R., Kazmerski, T. M., Zuckerwise, L. C. et al. (2021). Pregnancy in cystic fibrosis: Review of the literature and expert recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis*, 21(3), 387–395. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.07.019>
4. Joosten, K., Embleton, N., Yan, W. et al. (2018). ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Energy. *Clinical Nutrition*, 37(6), 2309–2314. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2018.06.944>
5. Kaminski, B. A., Goldsweig, B. K., Sidhaye, A. et al. (2019). Cystic fibrosis related diabetes: Nutrition and growth considerations. *Journal of Cystic Fibrosis*, 18(2), S32–S37. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.08.011>
6. Mielus, M., Sands, D., & Woynarowski, M. (2022). Improving nutrition in cystic fibrosis – a systematic literature review. *Nutrition*, 102, 111725. <https://doi.org/10.1016/j.nut.2022.111725>
7. Nevorál, J. et al. (2013). *Praktická pediatrická gastroenterologie, hepatologie a výživa*. Kapitola 3.18 Výživa u cystické fibrózy. 1. vydání. Praha, Mladá fronta a.s., 2013, ISBN 978-80-204-2863-9
8. Wilschanski, M., Munck, A., Carrion, E. et al. (2024). ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. *Clinical Nutrition (Edinburgh, Scotland)*, 43(2), 413–445. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2023.12.017>

14. Seznam zkratk

BMD	bone mineral density, kostní minerální hustota
BMI	body mass index, index tělesné hmotnosti
CF	cystic fibrosis, cystická fibróza
CFLD	cystic fibrosis associated liver disease, onemocnění jater spojené s cystickou fibrózou
CFRD	cystic fibrosis related diabetes, diabetes související s cystickou fibrózou
CFTR	cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, regulátor transmembránové vodivosti cystické fibrózy
CFTRm	cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulator, modulátor transmembránového regulátoru vodivosti cystické fibrózy
DXA	dual-energy X-ray absorptiometry, dvouenergetická rentgenová absorpciometrie
ECFS	European Cystic Fibrosis Society, Evropská společnost pro cystickou fibrózu
ESPEN	European Society for Clinical Nutrition and Metabolism, Evropská společnost pro klinickou výživu a metabolismus

ESPGHAN	European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Evropská společnost pro dětskou gastroenterologii, hepatologii a výživu
EV	enterální výživa
FEN	a frakční exkrece sodíku
FEV1	forced expiratory volume in 1 s, usilovný výdechový objem za 1 s
FFM	fat-free mass, beztuková hmota
FM	fat mass, tuková hmota
FVC	forced vital capacity, usilovná vitální kapacita
MCT	medium-chain triglycerides, triglyceridy se středně dlouhým řetězcem
MI	mekoniový ileus
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
PERT	pancreatic enzyme replacement therapy, substituční terapie pankreatických enzymů
PI	pancreatic insufficiency, pankreatická insuficience
PV	parenterální výživa
PPI	proton pump inhibitors, inhibitory protonové pumpy
PS	pancreatic sufficiency, pankreatická dostatečnost