



FN MOTOL



2. LF UK

# Moderní pacient v éře modulátorů:

nové perspektivy a výzvy  
(nejen) pro pacienty

---

**Mgr. Aneta Frajtová**

Klinika rehabilitace a tělovýchovného  
lékařství 2. LF UK a FN Motol



# Nová medikace – nové výzvy

CFRD

Obezita

Poruchy  
příjmu  
potravy

Absence  
spuť

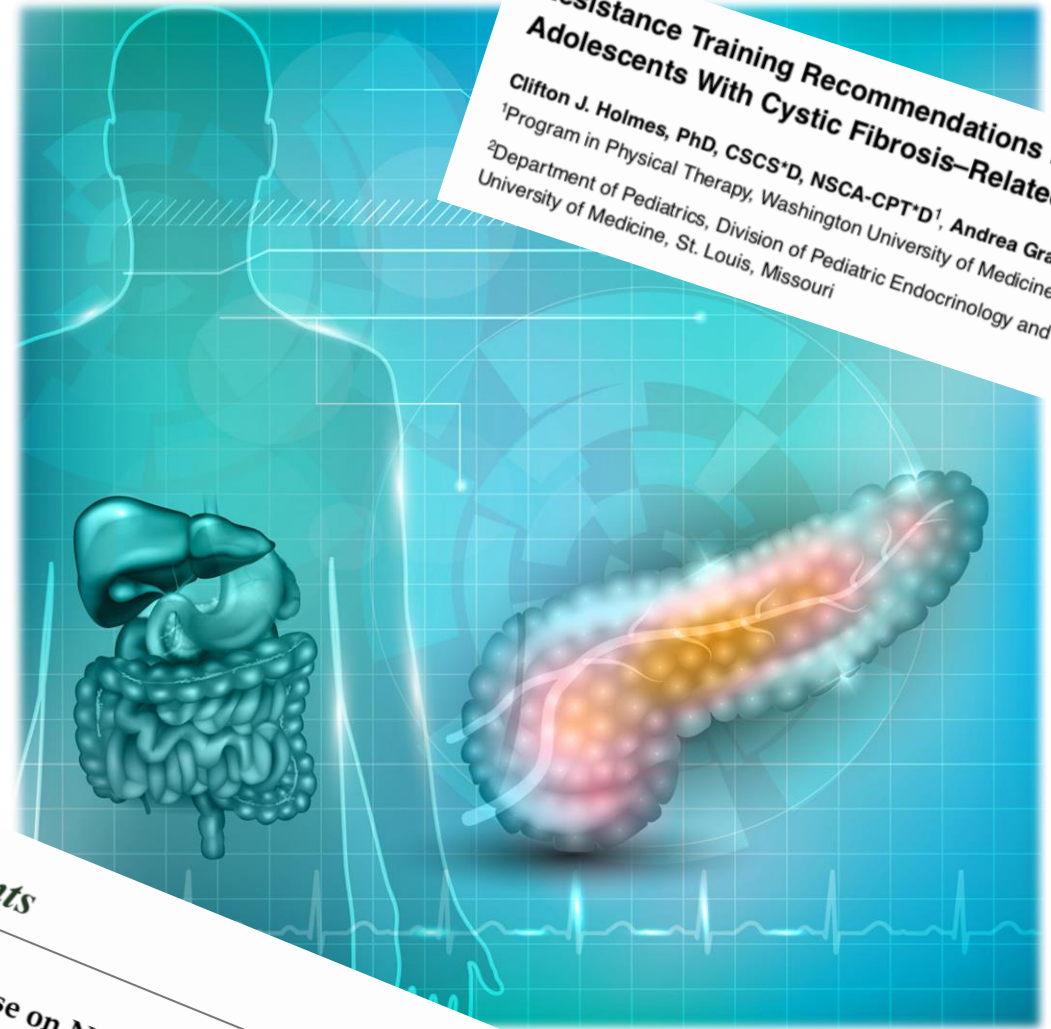
...



# CFRD

= Cystic Fibrosis-Related Diabetes

= Diabetes mellitus vázaný na cystickou fibrózu



**Resistance Training Recommendations for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis-Related Diabetes**  
Clifton J. Holmes, PhD, CSCS\*D, NSCA-CPT\*D<sup>1</sup>, Andrea Granados, MD<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Program in Physical Therapy, Washington University of Medicine, St. Louis, Missouri;  
<sup>2</sup>Department of Pediatrics, Division of Pediatric Endocrinology and Diabetes, Washington University of Medicine, St. Louis, Missouri

DOI: 10.1111/dme.13652  
**Review Article**  
**Unique challenges of cystic fibrosis-related diabetes**  
N. Bridges<sup>1</sup>, R. Rowe<sup>2</sup> and R. I. G. Holt<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Chelsea and Westminster Hospital, London and the Royal Brompton Hospital, London, <sup>2</sup>University Hospital of South Manchester, Manchester and <sup>3</sup>Human Development and Health Academic Unit, Faculty of Medicine, University of Southampton, Southampton, UK  
Accepted 17 April 2018  
ELSEVIER  
Journal of Cystic Fibrosis  
journal homepage: [www.elsevier.com/locate/jcf](http://www.elsevier.com/locate/jcf)

**nutrients**  
Systematic Review  
**Effects of Exercise on Nutritional Status in People with Cystic Fibrosis: A Systematic Review**  
William B. Nicolson<sup>1</sup>, Julianna Bailey<sup>2,3</sup>, Najlaa Z. Alotaibi<sup>4</sup>, Stefanie Krick<sup>2,3,\*</sup> and John D. Lowman<sup>3,4,\*</sup>  
MDPI

**Cystic fibrosis related diabetes: Nutrition and growth considerations**  
Beth A. Kaminski<sup>a,\*</sup>, Bracha K. Goldsweig<sup>b</sup>, Aniket Sidhaye<sup>c</sup>, Scott M. Blackman<sup>d</sup>,  
Teresa Schindler<sup>e</sup>, Antoinette Moran<sup>f</sup>  
<sup>a</sup>Department of Pediatrics, Division of Endocrinology, University Hospitals Rainbow Babies and Children's Hospital, 11100 Euclid Avenue, Cleveland, OH 44106, USA  
<sup>b</sup>Children's Hospital and Medical Center, 8200 Dodge Street, Omaha, NE 68114, USA  
<sup>c</sup>Division of Endocrinology, Diabetes and Metabolism, The Johns Hopkins University School of Medicine, 1830 E. Monument Street, Suite 333, Baltimore, MD 21287, USA  
<sup>d</sup>Division of Pediatric Endocrinology, The Johns Hopkins University School of Medicine, 200 N. Wolfe Street, Room 3120, Baltimore, MD 21287, USA  
<sup>e</sup>Department of Pediatrics, Division of Pulmonology, University Hospitals Rainbow Babies and Children's Hospital, 11100 Euclid Avenue, Cleveland, OH 44106, USA  
<sup>f</sup>Department of Pediatrics, Division of Pediatric Endocrinology and Diabetes, University of Minnesota, East Building, Room MB671, 2450 Riverside Avenue, Minneapolis, MN 55455, USA



# CFRD vs IGT

## Porušená glukózová tolerance (PGT, IGT)

Prediabetes

Glykémie vyšší než hladina normy, ne však natolik, aby byla splněna diagnostická kritéria DM

Organismus nedostatečně reaguje na glukózovou zátěž



## Cystic Fibrosis-Related Diabetes

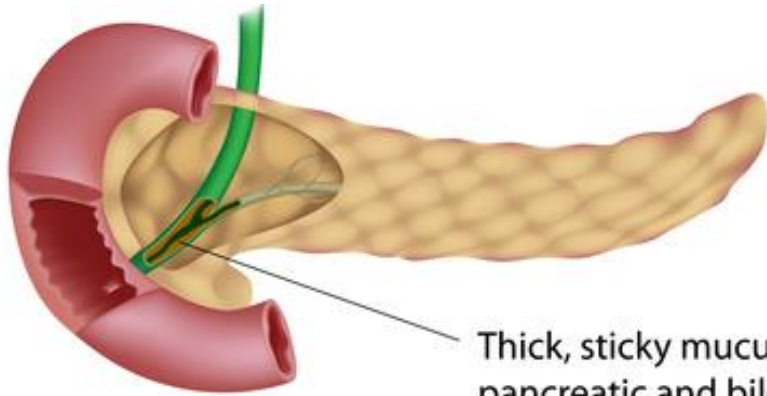
Vznik v důsledku inzulinopenie

Charakteristika: porušené a opožděné vylučování inzulinu

Rysy jak **DMI (inzulinopenie)**, tak **DMII (porušená dynamika sekrece inzulinu a inzulinová rezistence)**

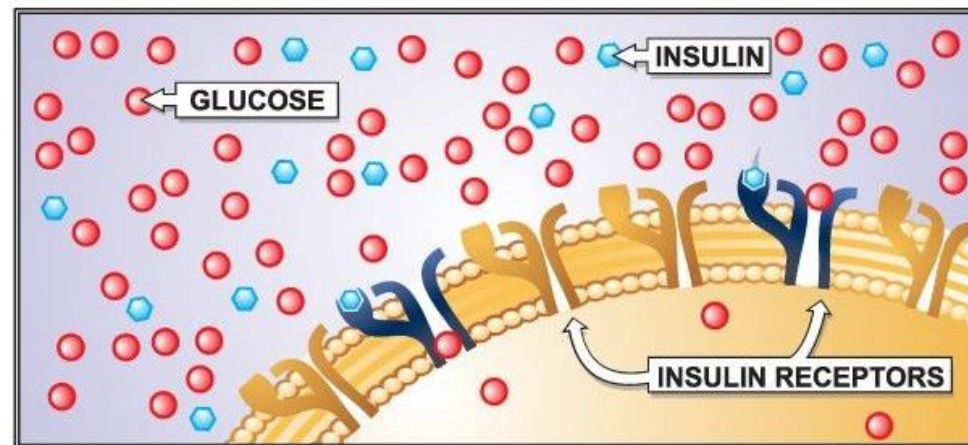
*zároveň ale rozlišnost od obou typů*

# CFRD - patofyziologie



**Farmakoterapie  
Prozánětlivý stav**

## INSULIN RESISTANT CELL



## CFRD - incidence

- Incidence: 2% u dětí s CF  
19% u adolescentů s CF  
40 – 50% dospělých jedinců s CF



Modulátory → nárůst incidence CFRD vzhledem ke „stárnutí“ CF populace

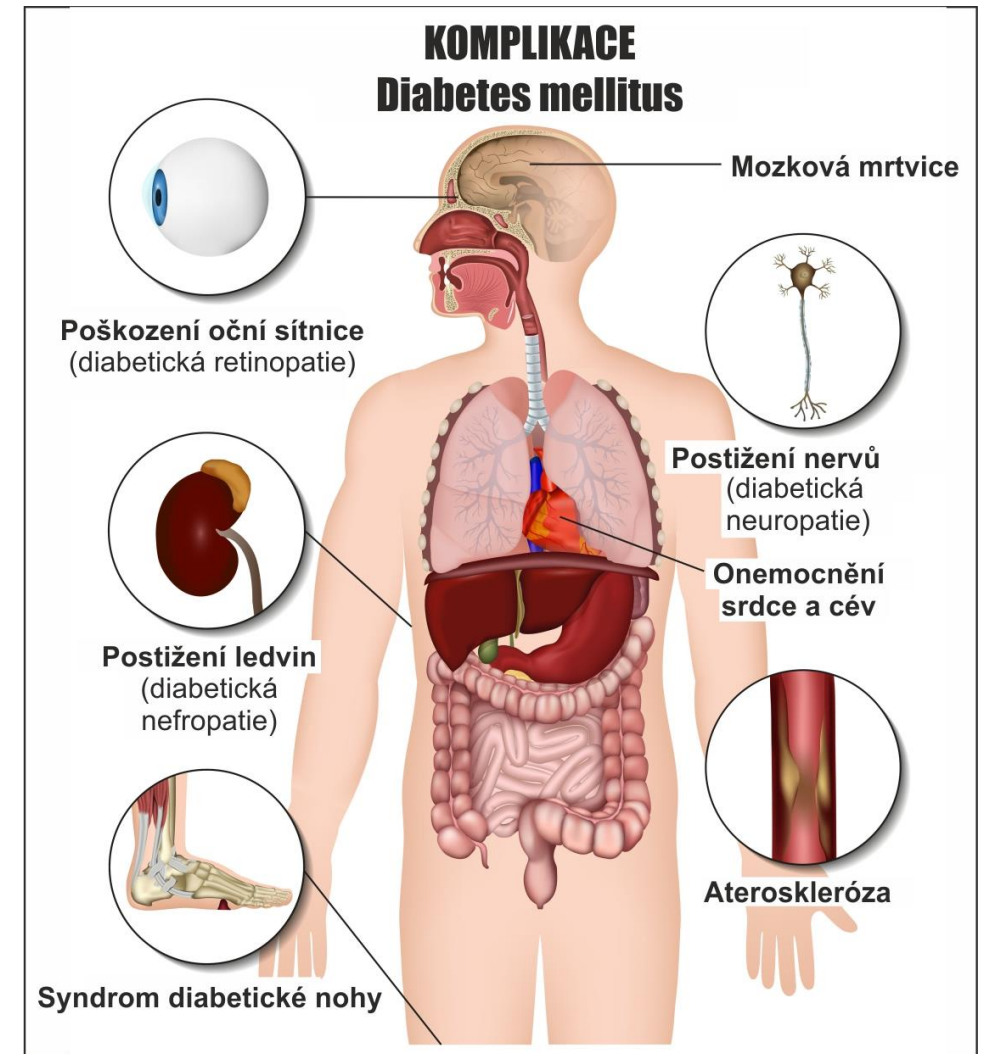
přidružené komplikace diabetu



# Obecné komplikace DM

**Mikrovaskulární komplikace** = retinopatie, nefropatie, neuropatie

**Makrovaskulární komplikace** = ICHS, CMP, ICHDK



## CFRD vs DMI/II

- CFRD vs DMI/DMI: typicky nezpůsobuje makrovaskulární komplikace (*Currie et al., 2017*)

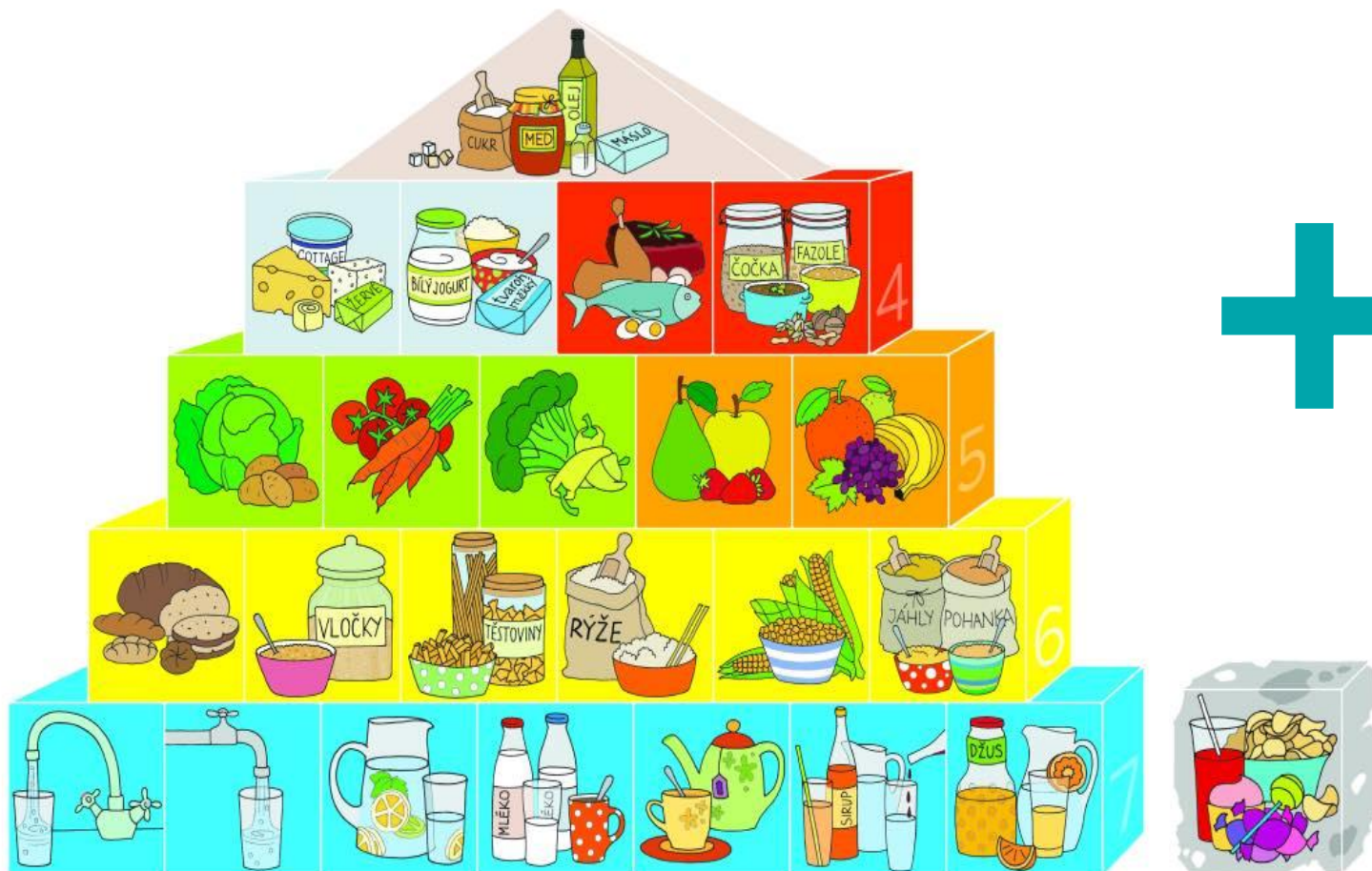
**PREVENCE**



Modulátorová léčba –  
vyšší věk dožití, možné  
makrovaskulární  
komplikace?



# CFRD – dietní opatření



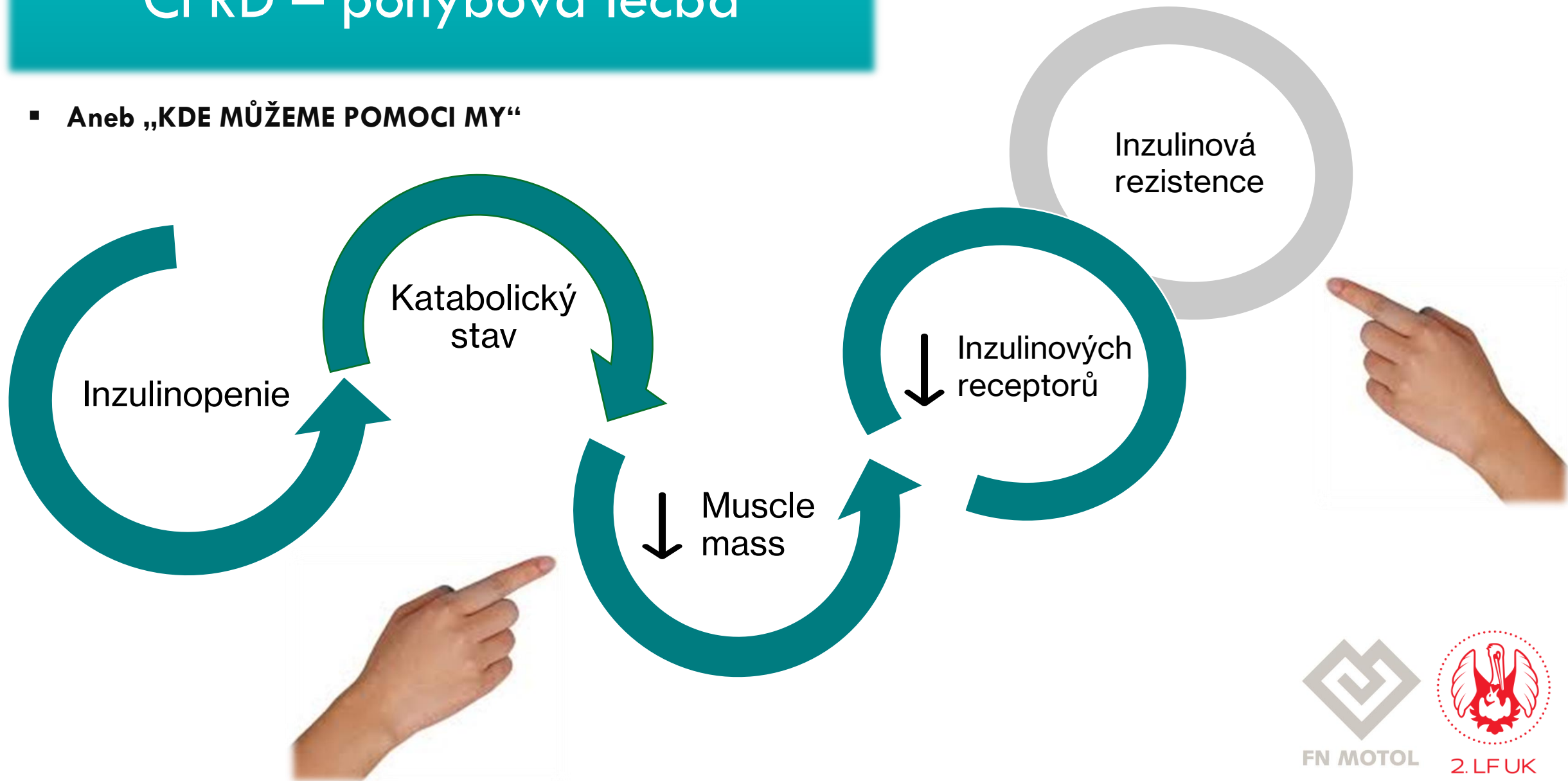
Uzpůsobení CF  
problematice

# CFRD – dietní opatření



# CFRD – pohybová léčba

- Aneb „KDE MŮŽEME POMOCI MY“



# CFRD – pohybová léčba

Aerobní trénink

Zcitlivění  
inzulinových  
receptorů



Snížení  
inzulinorezistence  
po určité době



# CFRD – pohybová léčba

## Odporový trénink

Zvýšení  
svalové  
hmoty



Zvýšení  
množství  
receptorů



Zlepšení  
vstřebání  
glukózy



# CFRD – pohybová léčba

## POHYBOVÁ AKTIVITA jako airway clearance technika

- Za splnění kritérií:

1. Doba trvání:  $> 20$  min
2. Intenzita: hluboké zadýchání se
3. Přidání dechů / huffů / kontrolovaného kašle pro odstranění sekrece z DC

ZDROJ:

Saynor et al., ECFS konference,

Exercise as Airway Clearance - Routes to designing studies to examine whether exercise can replace ACT

Rotterdam, 2022

# CFRD – pohybová léčba

- V případě výraznějšího navýšení množství pohybové aktivity – nutné na tuto skutečnost upozornit:

- 1. Ošetřujícího lékaře v CF centru**
- 2. Diabetologa**
- 3. Nutričního terapeuta**



# Obezita

- Populace jedinců s CF: **historicky problematika malnutrice a podvýživy**  
→ modulátorová léčba: **zlepšení celkového stavu včetně nutrice**

## Výrazný nárůst rizika:

1. Obezity při normální váze (normal weight obesity)
  - ↑ množství tukové tkáně, BMI v normě
2. Přímé nadváhy / obezity





# CF problematika

- Vyšší bazální / klidový metabolismus
- Dlouhodobě stav podvýživy, problematika malnutrice
- BMI: nezávislý prediktor morbidity a mortality u CF pacientů

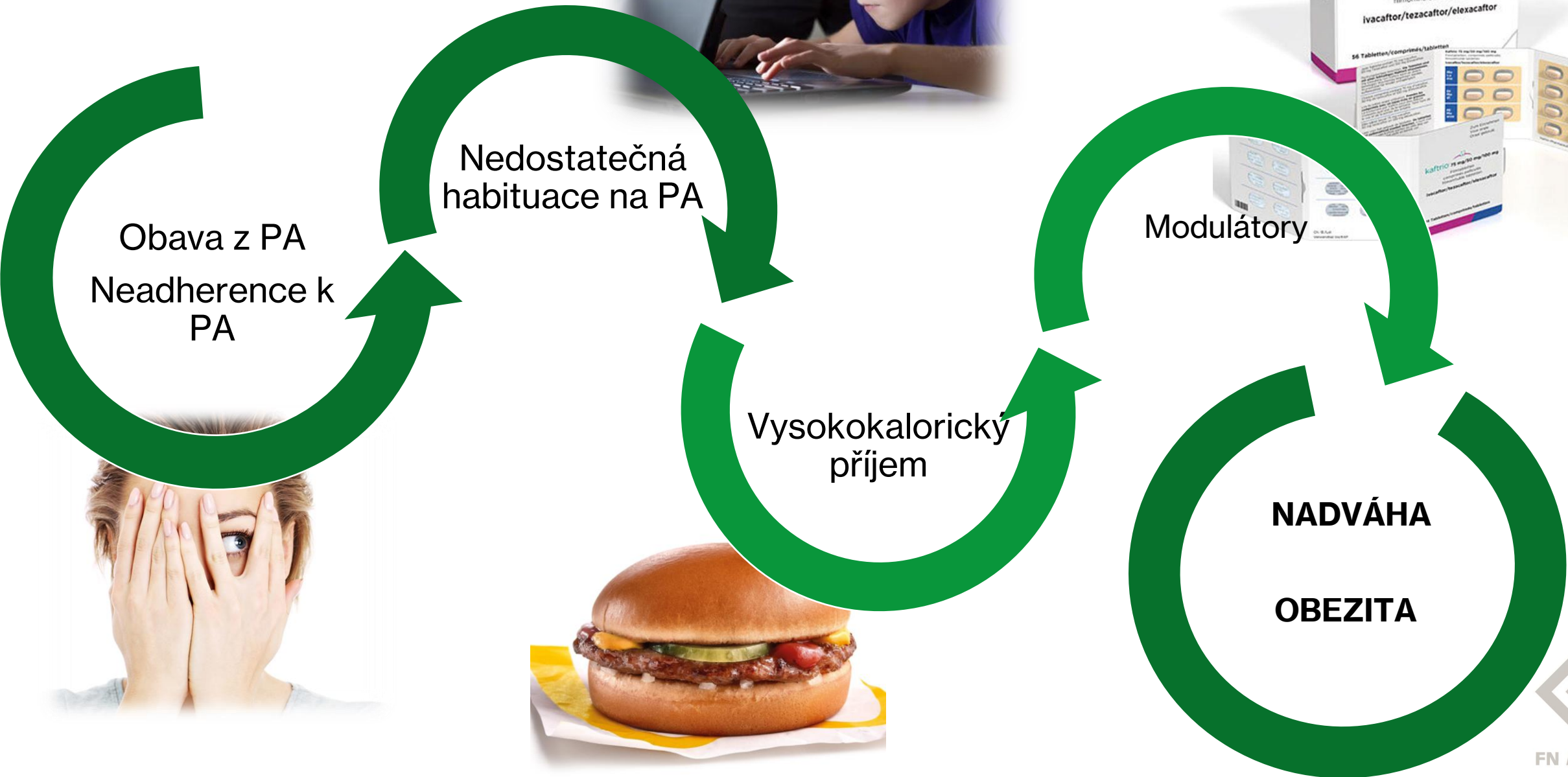


# BMI

- Pacienti s CF s výraznější plicní manifestací onemocnění dosahují **vyšších koncentrací cirkulujících zánětlivých markerů** → **pojováno s úbytkem fat-free mass (FFM) a kostní denzity** (*Nicolson et al., 2022*)
- Nárůst důkazů, že **BMI nemusí plně reflektovat tělesné složení** – obzvláště pak rozdíl v rámci fat-mass a fat-free mass

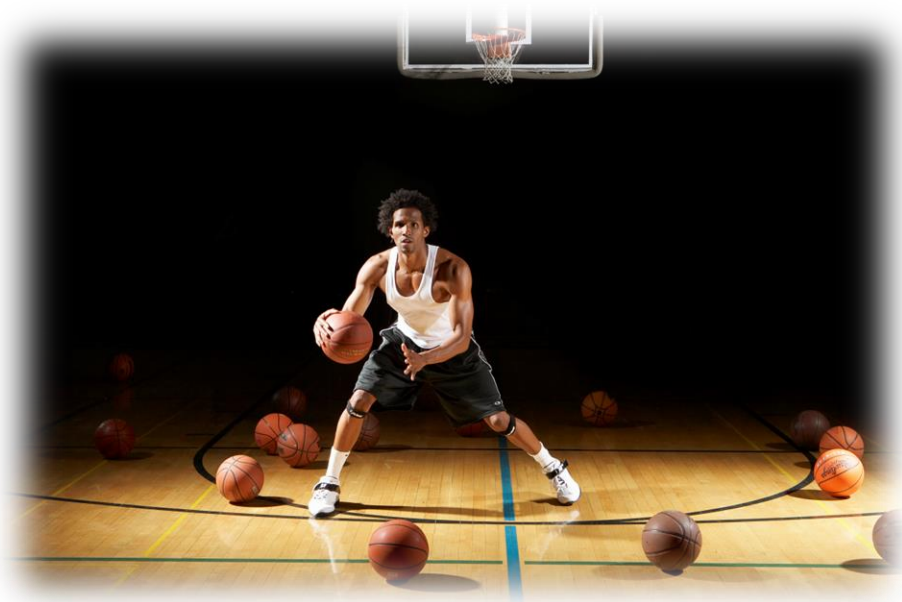
# Obava z PA





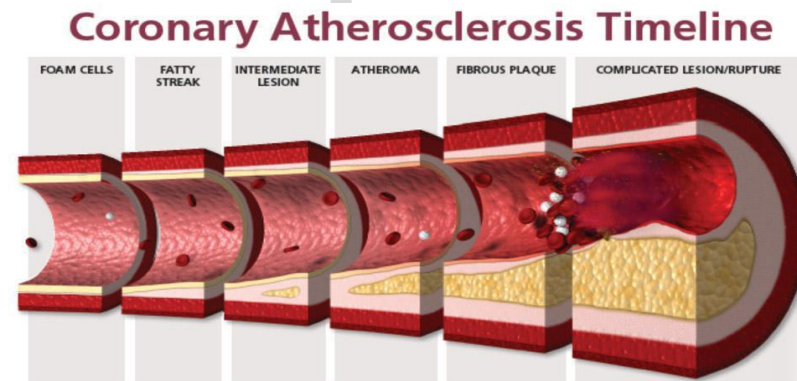
# Obava z pohybové aktivity

Dle systematic review *Nicolson et al. (2022)* vede pohybová aktivita u dětí s CF k **pozitivním fyziologickým změnám bez negativního vlivu na jejich nutriční stav** – naopak v případě odporového tréninku dochází až ke zlepšení tělesného složení

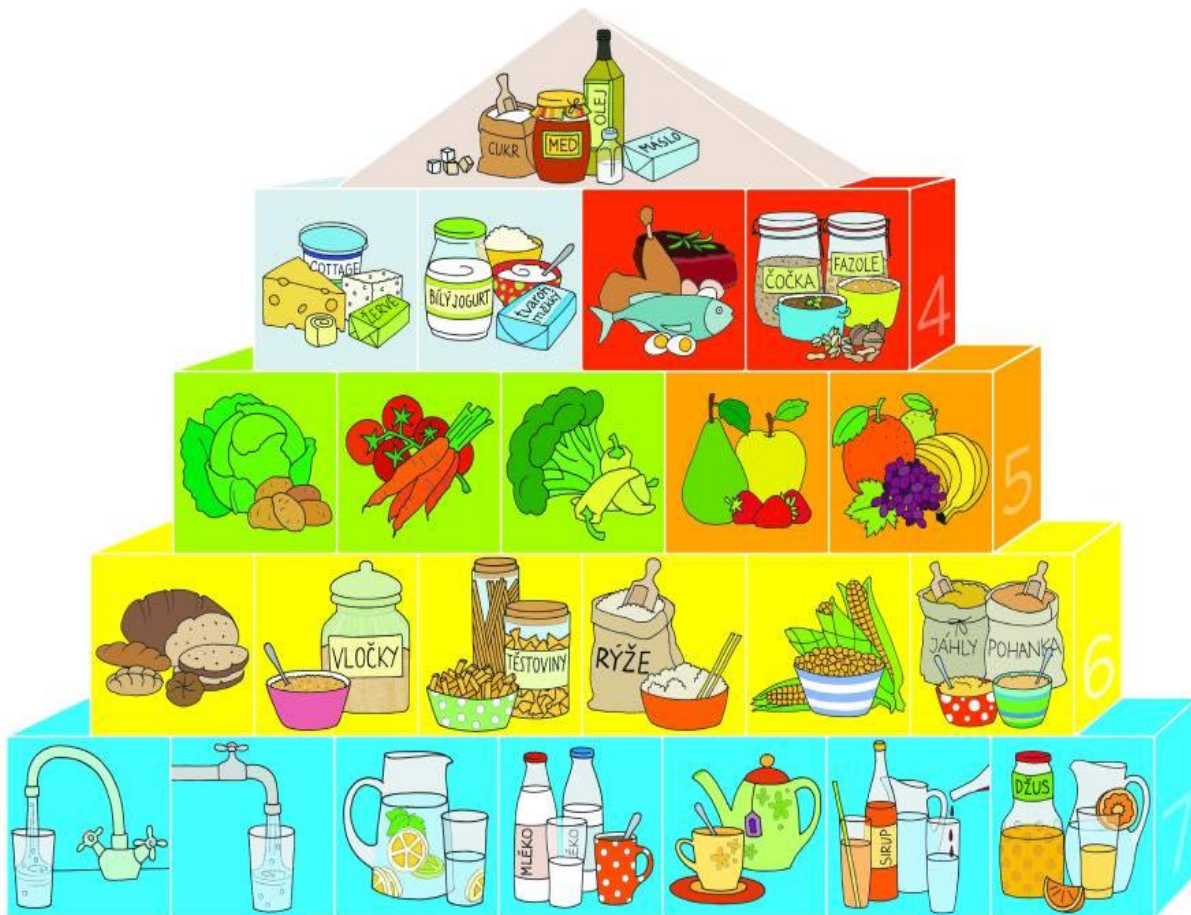


# Negativní důsledky

- Zvýšené riziko KV onemocnění
- Diabetes mellitus 2. typu (inzulinrezistence)
- Obtíže pohybového aparátu
- Vyšší riziko vzniku karcinomu mammy, endometria a kolorektálního karcinomu



# Nutriční hledisko



Uzpůsobení CF  
problematice



# Pohybová aktivita





# Pohybová aktivita

- V případě potřeby neváhejte kontaktovat svého fyzioterapeuta:

- Kontakty:
  - [cffyzio@fnmotol.cz](mailto:cffyzio@fnmotol.cz)
  - Emailem svého fyzioterapeuta vázaného k CF centru

- V případě váhání / obavy při volbě sportovní aktivity možné kontaktovat tělovýchovného lékaře:

- Kontakty:
  - [jan.pokorny@fnmotol.cz](mailto:jan.pokorny@fnmotol.cz)



## Ré

**BMI** nemusí plně reflektovat reálný zdravotní stav a nutriční zajištění jedince

Pozor na **NWO = Normal Weight Obesity**

Dle dostupných studií fyzická aktivita **nemá negativní vliv** na nutriční stav jedinců s CF

Obezita má **výrazně negativní dopad** na všechny systémy lidského těla a výrazně zvyšuje **morbidity a mortalitu** jedince

# Poruchy příjmu potravy

„With the advent of highly effective modulator therapies, some patients are now concerned **about gaining too much weight.**“ (Nicolson et al., 2022)



# Poruchy příjmu potravy

- Vyžadován vysokokalorický příjem
- Celoživotně hyperfokus na BMI, příjem potravy obecně
- Snížená chuť k jídlu z důvodu sinusitid / exacerbace onemocnění
- Zvýšené riziko výskytu deprese / úzkostí
- Často narušení „body image“

Modulátory



MOŽNÝ SNADNĚJŠÍ  
NÁRŮST HMOTNOSTI



# Poruchy příjmu potravy

? Poruchy příjmu potravy u CF popsány již dříve – možný nárůst při zvýšení hmotnosti díky modulátorové léčbě?



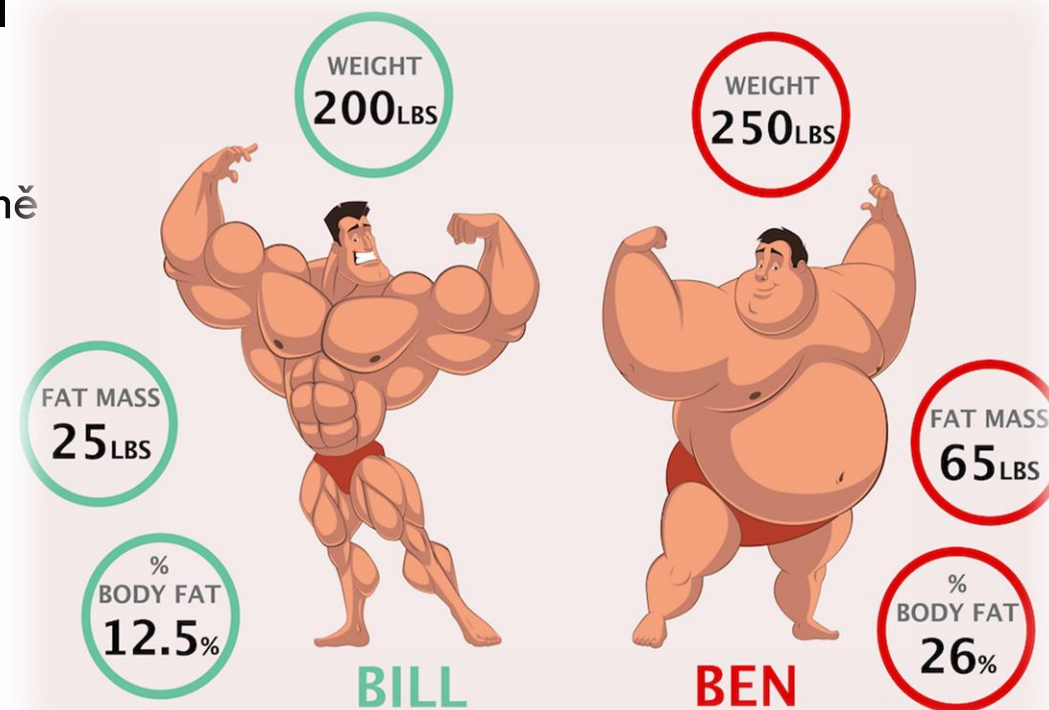
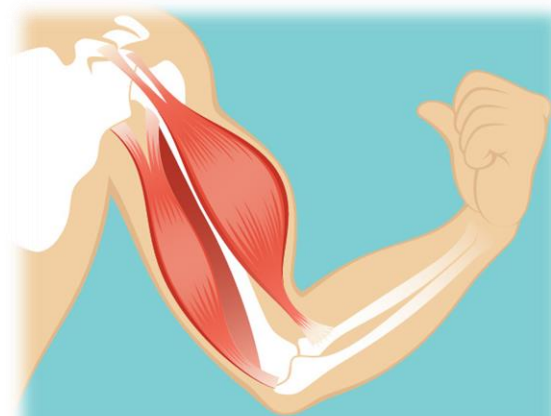
- Opatrnost ve volbě vhodných formulací i vzdáleně týkajících se tzv. body image

# Poruchy příjmu potravy

- Při navýšení pohybové aktivity - obzvláště cílené na zvýšení svalové hmoty – možný nárůst hmotnosti a falešně vyššího BMI



1. Nutné na tento fakt upozornit
2. Vysvětlit rozdíl hmotnosti tukové a svalové tkáně
3. Vysvětlit opakovaně benefity PA



## Absence sputa

- Modulátorová léčba – snížení produkce sputa až pocit absence sputa
- Nutný odběr sputa pro mikrobiologické zhodnocení
- Potřeba odběru tzv. **INDUKOVANÉHO SPUTA**

# Indukované sputum

## CO JE INDUKOVANÉ SPUTUM?

- Postup získání relevantního mikrobiologického vzorku z dolních dýchacích cest pacienta
- Využívá se u pacientů, kteří mají problém se spontánní expektorací sputa



# Indukované sputum

## JAK ODBĚR PROBÍHÁ?

1. Pohybová aktivita pro dostatečné „zadýchání se“
2. Inhalace hypertonického roztoku (obvykle silnějšího, než je běžný roztok)
3. Drenážní techniky pro očistu dýchacích cest
4. Evakuace sputa

# Indukované sputum

## CO K INDUKCI POTŘEBUJI?

- Inhalátor
- Inhalační roztok – silnější než běžně inhaluji + standardní (při nadměrné dráždivosti)
- Pomůcky používané k očištění dýchacích cest
- Sputovka
- Sportovní oblečení s výhodou



## Samo-odběr sputa

### JAK ODEBRAT CO NEJKVALITNĚJŠÍ SPUTUM V DOMÁCÍM PROSTŘEDÍ?

- Pohybová aktivita, kde se dostatečně „zadýchám“ – cca 10-15 min
- Kvalitní inhalace
- Důkladná očista dýchacích cest
- Vyplivnutí obsahu DÚ po i během drenáže – **i při pocitu absence sputa!!!!**

**THANK YOU FOR YOUR  
ATTENTION**

Mgr. Aneta Frajtová

Klinika rehabilitace a tělovýchovného  
lékařství 2. LF UK a FN Motol

Kontakt: [aneta.frajtova@fnmotol.cz](mailto:aneta.frajtova@fnmotol.cz)