

Svensk Förening för Pediatrisk Endokrinologi och Diabetes

Handläggning av cystisk fibros relaterad diabetes hos barn och ungdomar

ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022. Chapter 5.

Management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescents

Katie Larson Ode, Manfred Ballman, Alberto Battezzati, Amanda Brennan, Christine L. Chan, Shihab Hameed, Heba M. Ismail, Andrea Kelly, Antoinette M. Moran, Remi Rabasa-Lhoret, Nichole A. Saxby, Maria E. Craig

www.ispad.org

För SFPED Torun Torbjörnsdotter, Berglind Gudmundsdottir, Amira Elimam och redaktionsgruppen

Cystic fibrosis-related diabetes, CFRD, kan uppträda vid alla åldrar och risken ökar med stigande ålder. Ungefär 20% av 20-åringar med CF har diabetes. Den patologiska glukosomsättningen kommer smygande, är fluktuerande och progressiv. Detta är en utmaning för motivationen hos en redan drabbad grupp med avancerad egenvård. Få patienter med CF har en helt normal glukostolerans. Bakomliggande patofysiologi innebär bland annat en gradvis förlust av insulinproduktion men också en minskande glukagonproduktion. Tidig CFRD karakteriseras av normalt faste glukos med blodglukos-stegring efter måltid. Över tid utvecklas även förhöjt faste glukos. De flesta med CFRD har inga symptom vid diagnostillfället och diabetesketoacidosis är sällsynt. Hypoglykemier är vanliga, även utan insulinbehandling samt innan CFRD diagnos ställts.

Det är ännu okänt hur stor effekt HEMT behandling (Highly Effective CFTR Modulator Therapy) kommer att ha på incidens och prevalens av CFRD. Med bättre CF-behandling finns risk för ökande BMI och fetma, vilket i sin tur kan öka insulinresistensen och påverka förekomst av CFRD.

Screening och diagnos

- **Samma diagnoskriterier** som vid diabetes gäller vid CFRD, men HbA1c <48 mmol/L utesluter inte diabetes. Diagnosen CFRD ställs första gången patienten når kriterierna, även om glukostoleransen förbättras senare.
- **Screening rekommenderas:**
 - Årligen från 10 års ålder, med OGTT.
 - Vid akuta infektioner eller glukokortikoidbehandling med blodsocker.
 - Diagnosen fås vid faste blodglukos ≥ 7 mmol/L och/eller 2-h postprandiellt värde $\geq 11,1$ mmol/L som kvarstår >48 timmar

- Vid kontinuerligt nattligt sonddropp med blodsocker vid initierad sondning samt mitt i, eller efter avslutat sonddropp. Upprepas en gång per månad
 - Diagnosen fås vid blodglukos $\geq 11,1$ mmol/L under två separata dygn.
- För gravida utan CFRD, med OGTT vid graviditetsvecka 12-16 samt 24-28.

Behandling och uppföljning

- Bör handläggas på barndiabetesmottagning. Var frikostig med insulinpump och sensor.
- Patienter med CFRD **behandlas med insulin**. Börja med låga doser, då dessa patienter kan vara mycket insulinkänsliga. Behandlingen individualiseras beroende på sensorvärden.
 - Vid CFRD med **normalt faste glukos** kan man påbörja behandling med **enbart måltidsinsulin**.
 - Direktverkande insulin – börja med kolhydratkvot 30 g/E.
 - Vid CFRD med **förhöjt faste glukos**.
 - Långverkande insulin – börja med 0,1 E/kg/dygn.
 - Hos patienter med **nattligt sonddropp**
 - Direktverkande insulin 50% + Levemir 50%. Kvotförslag 30 g/E.
- Olikt annan typ av diabetes rekommenderas **högkalorikost** vid CFRD.
- T1D kan existera hos CF patienter, screening för autoantikroppar rekommenderas.
- Årlig screening för mikrovaskulära komplikationer bör påbörjas efter 5 års känd CFRD.

Anpassning till svenska förhållanden

- Enligt ADAs rekommendationer bör man eftersträva minst 70% CGM-tid inom målområdet 3,9-10,0 mmol/L. Vi rekommenderar dock att man **eftersträvar 3,9–7,8 mmol/L** eftersom kronisk hyperglykemi påverkar lungfunktionen negativt och ökar risk för bakterietillväxt redan vid blodsockervärden > 8 mmol/L (1-4).
- Diagnosförslag:
 - Nedsatt glukostolerans: R73.9.
 - CFRD: E13.9

Referenser

1. Brennan A.L., et. al.: Airway glucose concentrations and effect on growth of respiratory pathogens in cystic fibrosis. J Cyst Fibros 2007; 6: pp. 101-109.
2. Hameed S., et. al.: Early glucose abnormalities in cystic fibrosis are preceded by poor weight gain. Diabetes Care 2010; 33: pp. 221-226.
3. Leclercq A., et. al.: Early assessment of glucose abnormalities during continuous glucose monitoring associated with lung function impairment in cystic fibrosis patients. J Cyst Fibros 2014; 13: pp. 478-484.
4. Merjaneh L et al.: J Cyst Fibros. Role of hyperglycemia in cystic fibrosis pulmonary exacerbations. 2023 Sep;22(5):868-874.