Hogyan előzzük meg a malnutríciót cisztás fibrózisban?

Magyar Mesterséges Táplálási Társaság 2026. évi Kongresszusa

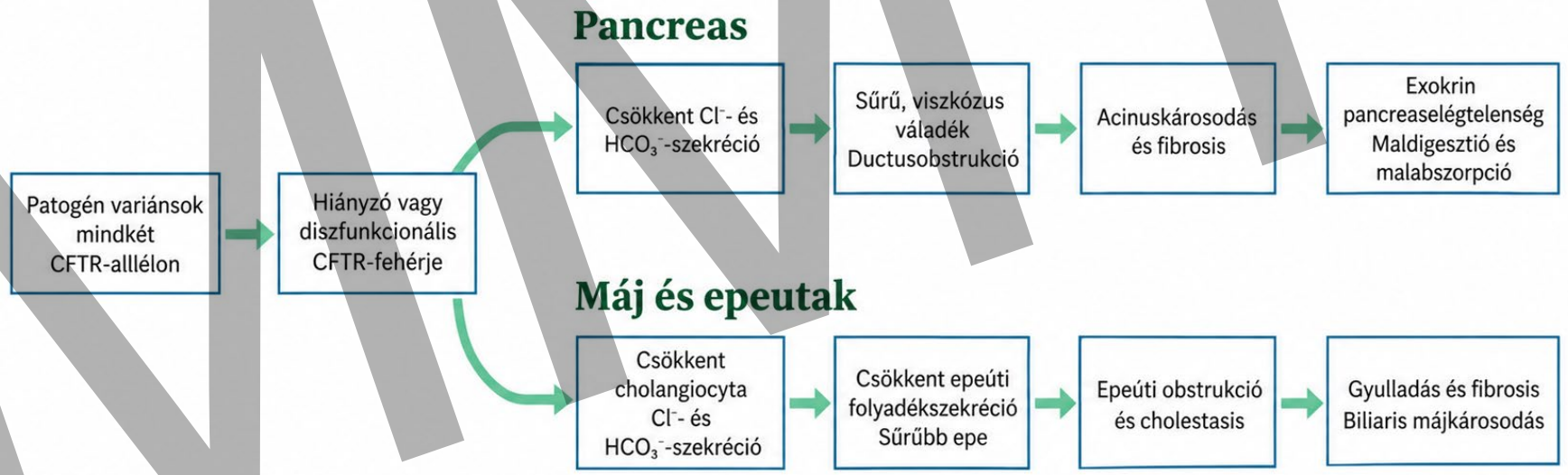
Örlős Zoltán PhD
Országos Korányi Pulmonológiai Intézet
CF Centrum

MINTA

A cisztás fibrózis (CF) betegség

- A leggyakoribb monogénes betegség a kaukázusi populációban
- Progresszív kórlefolyást mutat, multiszisztémás, amely elsősorban a légző-, az **emésztő-** és reproduktív rendszert érinti.

A cisztás fibrózis emésztőrendszeri patomechanizmusa



MMT

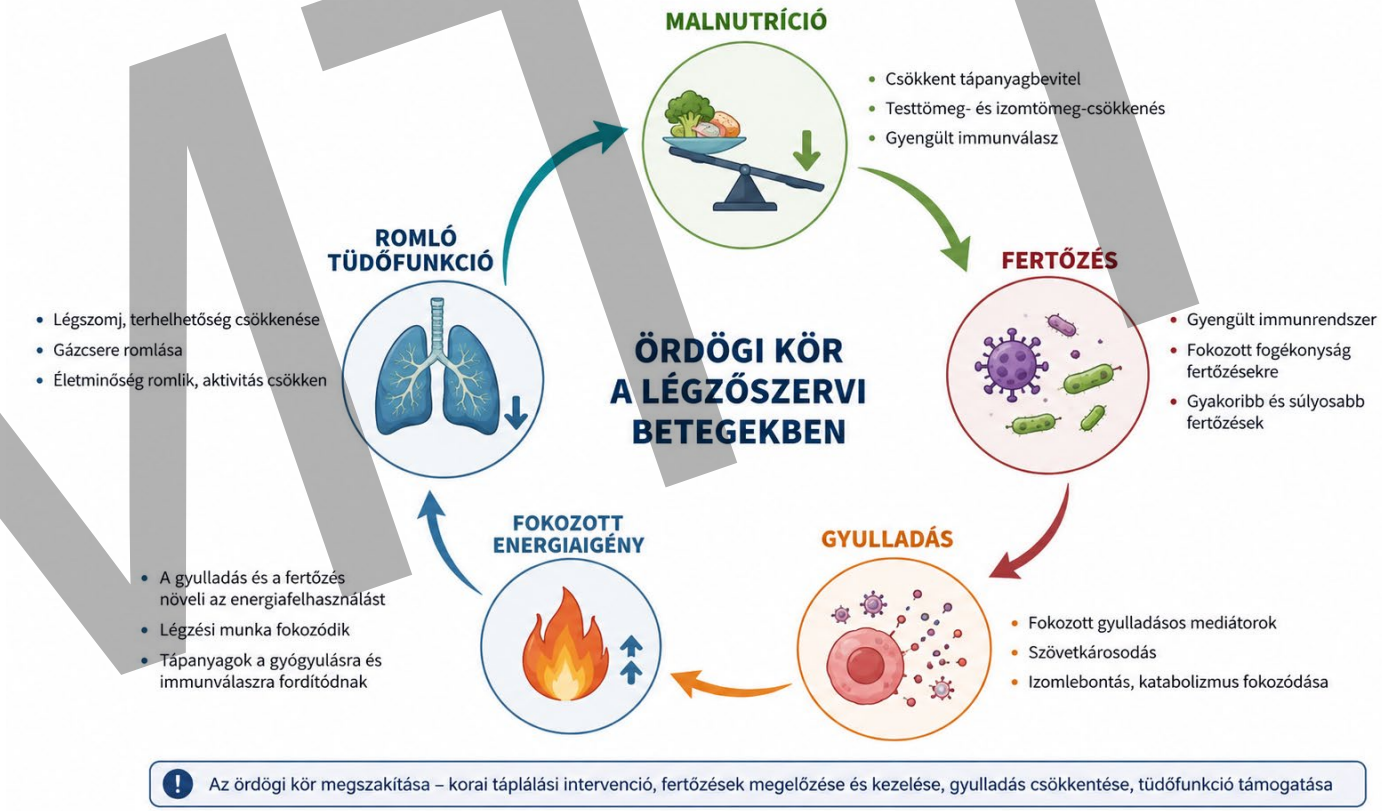
KORÁNYI

CFTR: cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
ROS: reaktív oxigéngyök; **RNS**: reaktív nitrogéngyök

Ábra: *saját készítésű illusztráció*

Miért fontos a tápláltsági állapot CF-ben?

- Habár a vezető halálok továbbra is a tüdőkárosodás következtében kialakuló légzési elégtelenség, a *malnutríció* a kedvezőtlen kimenetel egyik fontos *rizikófaktora*.
- A tápláltsági állapot összefügg:
  - légzésfunkcióval (FVC, **FEV_1**, FEF25-75)
  - **exacerbációk** számával
  - életminőséggel
  - transzplantációs igénnyel
  - **mortalitással**
- A malnutríció és a tüdőbetegség egymást erősítő ördögi kört alkot.



MNMT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Mi okozza a malnutríciót?

- **Csökkent bevitel**
  - étvágytalanság
  - krónikus köhögés
  - reflux
  - hasi panaszok
- **Fokozott energiaigény**
  - krónikus gyulladás
  - fertőzések
  - fokozott légzési munka
- **Emésztési zavar**
  - pancreas elégtelenség
  - epeúti obstrukció
- **CF-hez társuló szövődmények**
  - diabetes (CFRD)
  - máj cirrhosis (CFLD)

MMTT

A korai felismerés jelentősége

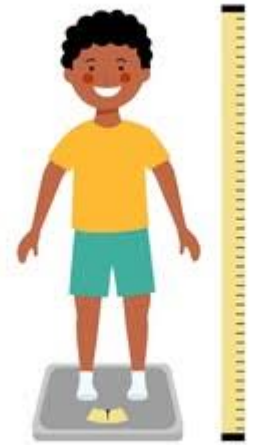
Szekunder prevenció (szűrés)

Rendszeres monitorozás szükséges:

- Gyermek:
  - testsúly
  - testmagasság
  - BMI percentilis
- Felnőtt:
  - BMI
  - testösszetétel

Figyelmeztető jelek

- percentilis esés
- stagnáló súlygyarapodás
- csökkenő FEV_1



shutterstock.com · 2652387707

NMTT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Milyen eszközök állnak a rendelkezésünkre a malnutríció megelőzésében CF-ben?

- Az alapbetegség rendszeres gondozása (légzésfunkció megőrzése, légúti exacerbációk számának csökkentése)
- A CF szövődményeinek kezelése (CFRD, hepatobiliaris eltérések)
- Emésztés javítása (pancreas enzim-pótlás)
- Tápszerek, vitamin-pótlás
- Dietetikai tanácsadás

MMT

A pancreasenzim-pótlás (PERT) szerepe

PERT:

- ❖minden pancreaselégtelen beteg számára
- ❖fő-, és közti étkezésekhez
- ❖minden zsírt tartalmazó snackhez

Hatása:

- ❖javuló emésztés és felszívódás
- ❖súlygyarapodás
- ❖kevesebb GI tünet

A nem megfelelő enzimpótlás a malnutríció egyik leggyakoribb oka.

MINTA

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Energia- és fehérjebevitel

Korábban:

❖magas zsír- és energiatartalmú étrend

Napjainkban:

❖megfelelő energia

❖megfelelő fehérjebevitel

❖**egészséges táplálkozási mintázat**



Kiemelendő:

❖fehérje

❖zöldség

❖gyümölcs

❖teljes értékű élelmiszerek

MNT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Vitaminok és mikrotápanyagok

Zsírban oldódó vitaminok

❖Vitamin-A, -D, -E, -K

Vérszint ellenőrzés évente javasolt.



Különösen fontos:

❖D-vitamin

❖csontanyagcsere



NMIT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Orális tápszerek és enterális táplálás

Mikor gondoljunk rá?

- ❖étrendi intervenció + optimalizált PERT elégtelen
- ❖romló tápláltsági állapot / súlytrend
- ❖elégtelen energiafelvétel
- ❖fokozott energiaigényű időszak



Gyakorlati szempont:

zsírtartalmú táplálék biztosítása CFTR modulátorok bevételéhez



Lehetőségek:

- ❖Orálisan (ONS)
- ❖PEG-en keresztüli szondatáplálás (EN)

A **cél** a malnutríció megelőzése, nem annak késői kezelése.

MMT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

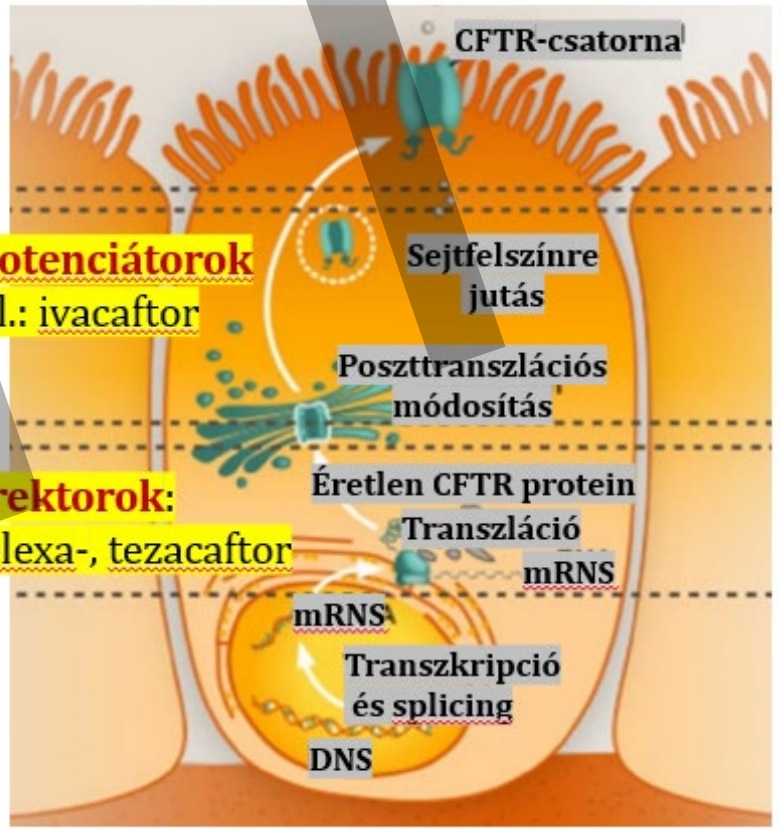
A CF kezelés új korszaka – CFTR modulátorok

CFTR modulátorok (CFTRm) hatása a tápláltsági állapotra:

- javuló étvágy
- hatékonyabb zsíremésztés
- csökkenő energiaigény (kevesebb légzési munka, gyulladás mérséklődése)
- testsúlynövekedés

Paradigmaváltás:

- ma már nemcsak alultápláltság, hanem túlsúly és obesitas is előfordulhat

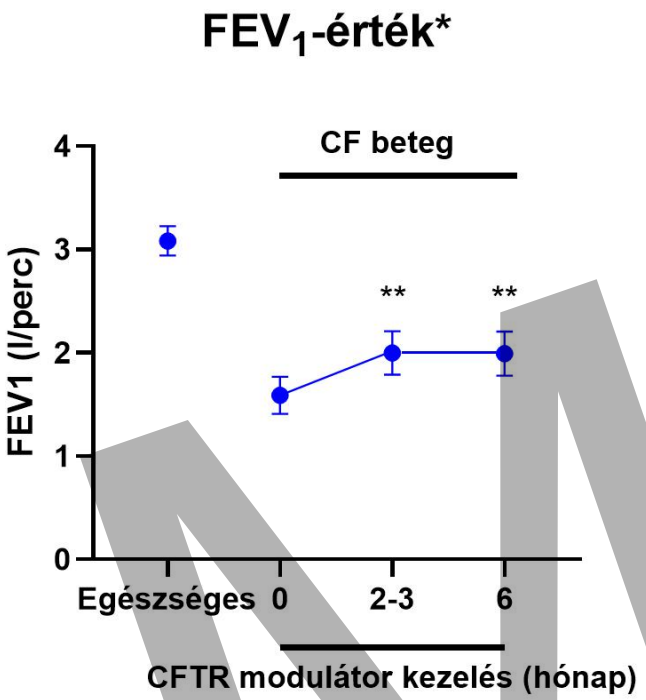


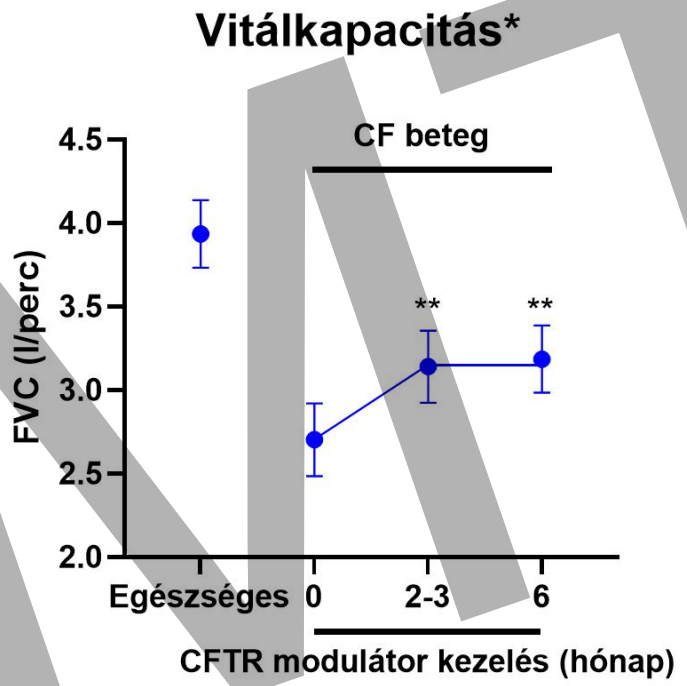
Ábra: Pankow et al. (2019, Sci Signal) alapján

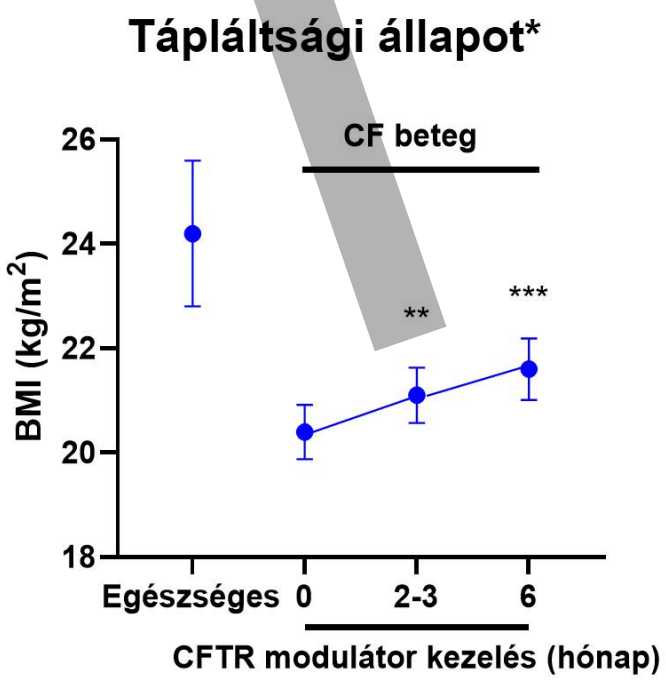
NMTT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Saját vizsgálat eredményei







NMMT

Örlős Z, Barta I, Páska C, Halász A, Antus B. Impact of long-term elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor therapy on oxidative stress in cystic fibrosis: early insights. J Cyst Fibros. 2025

Mit mutatnak a legújabb adatok?

A CFTRm korszakában:

- a malnutríció ritkább, de továbbra is rossz prognosztikai tényező
- ugyanakkor egyre gyakoribb probléma
  - a túlsúly
  - az obesitas
  - a zsigeri zsírszövet felszaporodása
  - a metabolikus szindróma
- a cél az optimális testösszetétel

Nemcsak a BMI számít:

- zsírmentes testtömeg
- izomtömeg
- fizikai aktivitás



MMT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

CF betegek energiaigénye – a CFTR modulátor éra előtt és után

CFTRm éra előtt

- 🫁 Fokozott légzési munka
- 🦠 Krónikus gyulladás, infekció
- 🍽️ Malabszorpció
- ⚖️ **Alultápláltság gyakori**
- 🔥 **Fokozott energiaigény:** 120–150% a referencia-populációhoz képest*, egyes esetekben akár 200%

CFTRm érában

- 🫁 Javuló tüdőfunkció → légzési munka⇓
- 🦠 Légúti gyulladás, exacerbációk száma⇓
- 🍽️ Javuló tápanyag-hasznosulás
- ⚖️ **Egyre gyakoribb a túlsúly, obesitas**
- 🔥 **Csökkenő energiaigény** számos betegnél

MNTT

** egyénileg jelentős eltérés lehetséges*

Táplálтsági célok CF-ben

- Gyermek:
  - BMI ≥ 50 percentilis
- Felnőtt BMI:
  - nő ≥ 22 kg/m²
  - férfi ≥ 23 kg/m²
- **a BMI továbbra is hasznos, de a CFTRm mellett önmagában már nem elegendő**
- A **testösszetétel** jelentősége egyre inkább előtérbe kerül

CFTRm éra előtt a cél a nagy kalóriabevitel volt

CFTRm érában: nincs egységes kalóriacél → individualizált energiabevitel

↳ **Függ:** testsúly • testösszetétel • aktivitás • klinikai állapot

MMTT

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Gyakorlati üzenetek

Malnutríció megelőzésének 5 pillére:

- ❖Korai CF diagnózis (neonatalis szűrűs)
- ❖Rendszeres gondozás és dietetikai követés
- ❖Megfelelő PERT
- ❖Vitamin- és mikrotápanyag-pótlás
- ❖Korai táplálási intervenció



Sikeres prevenció = multidiszciplináris CF-gondozás

MINTA

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Útravaló üzenet

- A tápláltsági állapot a CF-kezelés alapköve.
- A malnutríció megelőzése már csecsemőkorban kezdődik.
- A rendszeres monitorozás és a korai beavatkozás kulcsfontosságú.
- A CFTR-modulátorok korában az optimális testösszetétel vált a fő céllá.

MINTA

Wilschanski M, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. Clin Nutr. 2024 Feb;43(2):413-445

Köszönöm a figyelmet!









A fényképek a betegek beleegyezésével kerülnek közlésre

MINTA