



# Výživové doporučení pro pacienty s cystickou fibrózou na léčbě CFTR-modulátory

---

MUDr. Arpád Kerekes  
Centrum cystické fibrózy Brno

# O Vertex Pharmaceuticals

Vertex je globální biotechnologická společnost investující do vědeckých inovací s cílem vyvíjet transformativní léky pro pacienty s vážným onemocněním včetně cystické fibrózy (CF).

## Vertex klade důraz na vývoj a výzkum – věda udává směr



Vertex dlouhodobě přichází s vědeckými inovacemi. Od roku 2012 uvedla společnost na trh

### 4 inovativní léky

určené pacientům trpícím cystickou fibrózou.<sup>1-4</sup>



Do vědeckých inovací investoval Vertex od roku 2000

**11 miliard dolarů.**<sup>5</sup>



### Přes 70 %

provozních nákladů je investováno zpět do výzkumu a vývoje. To je vyšší podíl, než je průměr pro přední farmaceutické a biotechnologické firmy v oboru.<sup>6</sup>



### 3 z 5

zaměstnanců společnosti Vertex se věnují výzkumu a vývoji.<sup>7</sup>

## Výzkum společnosti Vertex v oblasti léčby cystické fibrózy

### 1 milion molekul

otestovali vědci společnosti Vertex.<sup>8</sup>

### >14 000

pacientů se zúčastnilo klinických studií.<sup>9</sup>

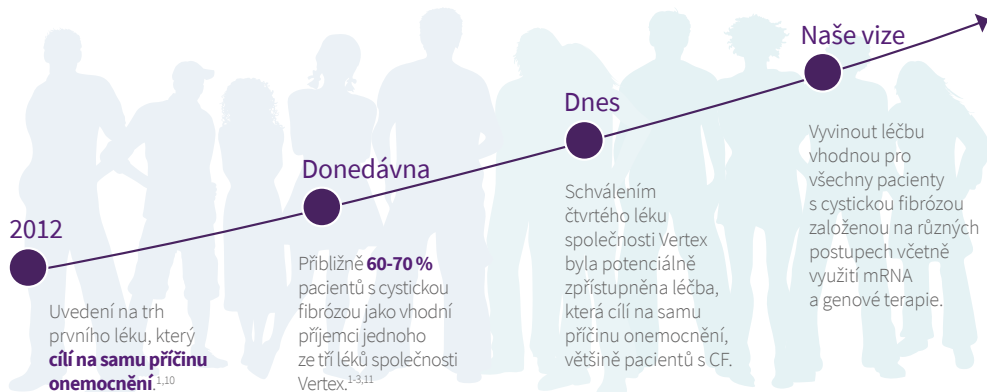
### >150

klinických studií.<sup>9</sup>

### 22

zemí se zúčastnilo studií.<sup>9</sup>

## Společnost Vertex se cystické fibróze věnuje od roku 2000: zkoumá a vyvíjí léky s malými molekulami, které cílí na samu podstatu onemocnění.



### Reference

1. European Medicines Agency. KALYDECO. European Public Assessment Report [online]. K dispozici na adrese: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/kalydeco>.
2. European Medicines Agency. ORKAMBI. European Public Assessment Report [online]. K dispozici na adrese: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/orkambi>.
3. European Medicines Agency. SYMKEVI. European Public Assessment Report [online]. K dispozici na adrese: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/symkevi>.
4. KAFTRIO. Summary of product characteristics: Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited. 5. Vertex. Údaje společnosti: 2019. 6. Vertex Pharmaceuticals. Vertex Reports Full-Year and Fourth-Quarter 2020 Financial Results. 2021. K dispozici na adrese: <https://investors.vrtx.com/news-releases/news-release-details/vertex-reports-full-year-and-fourth-quarter-2020-financial>. 7. Vertex. Údaje společnosti: 2019. 8. Vertex. Údaje společnosti: 2019. 9. Vertex. Údaje společnosti: 2019. 10. KALYDECO. Summary of product characteristics. Vertex Pharmaceuticals (Ireland). 11. Gentsch, M. a Mal, M.A., 2018. Ion channel modulators in cystic fibrosis. Chest, 154(2), str.383-393.

## Výživové doporučení pro pacienty s cystickou fibrózou na léčbě CFTR-modulátory

Tato doporučení jsou určena pro pacienta, který zahajuje nebo pokračuje v léčbě modulátory CFTR. Slouží k podání informací o modulátorové léčbě a jejího vztahu ke stavu výživy, dále informací o tom, kterých změn v nutričním stavu si všimnout.

### **Proč je stav výživy u cystické fibrózy důležitý?**

U lidí s cystickou fibrózou je známo, že se stavem výživy přímo souvisí i plicní funkce. Se zlepšením stavu výživy dochází ke zlepšení plicních funkcí, kvality i délky života. Bylo to opakovaně prokázáno i v klinických studiích.

### **Co je léčba CFTR-modulátorem?**

Cystická fibróza je způsobena mutací (genetickou změnou) v genu CF. Tyto mutace vedou k poruše specifické bílkoviny zvané CFTR (z anglické zkratky, cystic fibrosis transmembrane conductance regulator), která v těle funguje jako buněčný kanál pro ionty chloridů. Skupina léků, tzv. CFTR-modulátory zasahují do této poruchy v bílkovině CFTR a ovlivňují funkci chloridového kanálu. Tyto léky jsou Kalydeco®, Orkambi®, Symkevi® a Kaftrio®.

### **Jak se užívá CFTR-modulátor?**

Ke zlepšení vstřebávání CFTR-modulátoru je potřeba společně s ním vždy sníst i jídlo obsahující aspoň 10 gramů tuku. V tabulce 1 jsou uvedené příklady jídel a nápojů s doporučeným obsahem tuků. Pokud je potřeba držet dietu se sníženým obsahem tuků, je možné užít CFTR-modulátor společně s 10 gramy MCT oleje (speciální přípravek dostupný v lékárně) nebo jiného typu oleje (např. olivový)

### **Co se změní při užívání CFTR-modulátoru**

Léčba CFTR-modulátory mění výživový stav pacienta. Můžete si na sobě všimnout:

- zvýšená chuť k jídlu
- změna ve vstřebávání živin
- změna tělesné hmotnosti

Se zlepšením výživového stavu je velmi často možné ukončit užívání doplňků typu sippingu (Nutridrink). Je velmi důležité všechny pozorované změny konzultovat se svým ošetřujícím lékařem nebo nutričním terapeutem. Pokračujte v užívání všech výživových doplňků (Kreon, vitamíny, sůl), plánované změny ve svém jídelníčku vždy předem prodiskutujte s ošetřujícím lékařem nebo nutričním terapeutem.

**Tabulka 1. Příklady pokrmů obsahující 10 gramů tuků**

1 polévková lžíce oleje, másla nebo arašídového másla
1 polévková lžíce nebo ¼ avokáda
1 velká sklenice (přibližně 3 dcl) plnotučného mléka
2 hrnky (5 dcl) sójového nebo mandlového mléka
1 kelímeček (250 g) plnotučného nebo smetanového jogurtu
2 vejce
1,5 hrnku (3 dcl) cereálií/müsli s obsahem semínek a ořechů
1 silný plátek tučného sýru (ementál, gouda, leerdamer, niva)
¾ hrnku müsli se semínky a ořechy + ½ hrnku plnotučného mléka
ovocné smoothie + 3 polévkové lžíce plnotučného jogurtu
1 hrnek (2,5 dcl) ochuceného nebo kondenzovaného mléka
15 ks mandlí nebo kešu
35 ks pistácií
1 plátek ryby (na tuky je bohatý např. losos, makrela, tuňák)
10 ks oliv

**Zdravá výživa**

Tradičně se doporučuje pacientům s cystickou fibrózou výživa bohatá na energii, tuky a bílkoviny, s cílem předejít váhovému úbytku. Léčba CFTR-modulátorem může vést ke změně výživového stavu a tím ovlivnit naše nutriční cíle. Můžete omezit užívání některých jídel s vysokým obsahem energie, tuků a bílkovin, také ukončit užívání sippingů (např. Nutridrink) jakmile dosáhnete a udržíte svou cílovou hmotnost. Řada zdravějších jídel může obsahovat málo soli, proto může být potřebné je pro Vás přisolovat.

**Obecné zásady zdravé výživy****1. pravidelnost**

- jíst v pravidelnou denní dobu tak, jak Vám vyhovuje:  
3 větší jídla nebo 5-6 menších jídel denně
- pravidelné stravování je nejlepší prevencí přejídání se
- plánování jídel je důležité jako prevence nahodilého požívání snadno dostupných a proto často nezdravých pokrmů

- nepřeskakujte jídla, nevynechávejte jídla a snažte se jídla si užít v klidu
- zařaďte ideálně do každého hlavního chodu zdroj bílkovin (libové maso, tuňák, vejce, oříšky, sýry a luštěniny). Předejdete tím předčasnému pocitu hladu.
- naučte se naslouchat signálům svého těla, rozpoznat jestli jíte, protože máte hlad nebo jen z nudy

## 2. vláknina

- snažte se jíst aspoň 2 porce ovoce a ideálně 5 porcí zeleniny denně
- 1 porce ovoce je například 1 menší jablko nebo 1 hrnek loupaného ovoce či bobulí
- 1 porce zeleniny je například ½ hrnku dušené zeleniny nebo 1 hrnek salátu či 1 menší brambora
- snažte se omezit kalorické formy zeleniny (např. brambory, batáty) na 1 porci denně
- vybírejte si celozrnné pečivo a cereálie místo bílého pečiva, zasytí lépe a na delší dobu
- nahraďte sušené ovoce a ovocné džusy celým syrovým ovocem
- u hlavního chodu začněte na svůj talíř servírovat jako první zeleninu a naplňte jí svůj talíř aspoň z poloviny
- zelenina může být skvělou svačinou i mlsáním - mějte po ruce vždy mrkev, celer nebo papriku, abyste je mohli do své misky nakrájat na vkusné a lákavé hranolky

## 3. zdravé tuky

- při vaření a přípravě jídel používejte tuky a oleje pouze v nezbytném množství
- zařaďte do jídelníčku zdravé formy tuků: oříšky, avokádo, olivy a ryby
- omezte nezdravé tuky (klobásy, slaniny, margaríny, smetanu, zákusky s krémem, čokoládu a tučné produkty z fast-foodu)
- zvolte libové maso, kuře, krůtu a ryby; z kuřete před vařením odstraňte kůži

## 4. omezit cukry

- omezte nezdravé jednoduché cukry ve svém jídelníčku (lízátka, bonbóny, čokoládu, sušenky, koláče, sladké limonády a džusy, ochucená mléka)
- zkuste snížit množství přidaného cukru do svých nápojů (čaj, káva) a pokrmů (müsli)
- zkuste varianty hotových pokrmů se sníženým množstvím cukrů (jogurty, müsli, sušenky)
- umělá sladidla (sacharin, aspartam, sukralóza) a zdravé náhrady cukru (stévie, erythritol) mohou představovat možné řešení

## 5. omezit alkohol

- alkohol je energeticky velmi bohatý, stran kvality však výživovou hodnotu nemá žádnou
- pro zdravé dospělé osoby je doporučeno nepít více než dva standardní alkoholické nápoje denně (malé pivo, 1 dcl vína nebo 30 ml destilátu)

## 6. kontrola porce

- naplňte svůj talíř z poloviny zeleninou nebo salátem, poté ze čtvrtiny libovou bílkovinou a na závěr ze čtvrtiny sacharidy (těstoviny, brambory, rýže, pečivo)
- dbejte na chutné a lákavé servírování, jezte v kuchyni, dopřejte svému stravování kulturu, kterou si zaslouží
- počkejte si aspoň 20 minut po jídle předtím, než si znovu přidáte na talíř

Bohatá porce  
zeleniny

Zvolte zdravé  
bílkoviny



Voda  
základní  
nápoj

Celozrné  
pokrmý

## Shrnutí

CFTR-modulátor je potřeba užít společně s 10 gramy tuku.

Všechny plánované změny ve vašem jídelníčku si předem konzultujte se svým ošetřujícím lékařem a nutričním terapeutem.

Svůj jídelníček se snažte nastavit ve smyslu zdravé výživy, s omezením nezdravých zdrojů vysokokalorické a vysokobílkovinné diety.











# Proč a jak to udělat, abychom byli zdraví do vysokého věku?

Výpravná,  
bohatě  
ilustrovaná  
publikace  
o zdravém  
způsobu života.  
V knize najdete  
i 18 originálních  
kuchařských  
receptů  
z celého světa.

**Cena: 549 Kč**  
**Stran: 232**  
**ISBN: 978-80-271-3853-1**  
**Vydáno 2022**





**VERTEX**

THE SCIENCE *of* POSSIBILITY

---

**Vertex přináší nové možnosti léčby,  
které pomáhají lidem s vážnými  
onemocněními vést lepší život.**

Investujeme do vědy a výzkumu  
s cílem řešit samu podstatu vážných  
onemocnění. Nemožné není pro naše  
vědce překázkou, ale příležitostí.

---