

Indlægsseddel: Information til patienten

Orkambi 75 mg/94 mg granulat i brev
Orkambi 100 mg/125 mg granulat i brev
Orkambi 150 mg/188 mg granulat i brev
lumacaftor/ivacaftor

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden dit barn begynder at tage dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg dit barns læge eller apotekspersonalet, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dit barn personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som dit barn har.
- Kontakt dit barns læge eller apotekspersonalet, hvis dit barn får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt i denne indlægsseddel. Se punkt 4.

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før dit barn begynder at tage Orkambi
3. Sådan skal dit barn tage Orkambi
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Orkambi indeholder to aktive stoffer, lumacaftor og ivacaftor. Det er et lægemiddel, der anvendes til langvarig behandling af cystisk fibrose (CF) hos patienter i alderen 1 år og ældre, som har en specifik ændring (der kaldes en *F508del*-mutation), der påvirker genet for et protein kaldet cystisk fibrose transmembran konduktansregulator (CFTR). Dette protein spiller en vigtig rolle i reguleringen af strømmingen af slim i lungerne. Personer med mutationen vil danne et unormalt CFTR-protein. Cellerne indeholder to kopier af *CFTR*-genet. Orkambi anvendes til patienter, hvor begge kopier er påvirket af *F508del*-mutationen (homozygoter).

Lumacaftor og ivacaftor arbejder sammen for at forbedre funktionen af det unormale CFTR-protein. Lumacaftor øger mængden af tilgængeligt CFTR, og ivacaftor hjælper det unormale protein med at virke mere normalt.

2. Det skal du vide, før dit barn begynder at tage Orkambi

Brug ikke Orkambi

- hvis dit barn er allergisk over for lumacaftor, ivacaftor eller et af de øvrige indholdsstoffer i Orkambi (angivet i punkt 6),

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt dit barns læge eller apotekspersonalet, før dit barn tager Orkambi.

Orkambi bør kun anvendes til patienter, **som har to forekomster af *F508del*-mutationen i *CFTR*-genet.**

Kontakt dit barns læge, før dit barn tager Orkambi, hvis du har fået at vide, at dit barn har en **lever- eller nyresygdom**, da det kan være nødvendigt, at lægen justerer dosis af Orkambi.

Unormale blodprøver af leverfunktionen er blevet observeret med en hyppighed på almindelig hos nogle personer, der har fået Orkambi. Fortæl det straks til dit barns læge, hvis dit barn har nogen af disse symptomer, da de kan være tegn på leverproblemer:

- Smerter eller ubehag i den øvre højre del af maven
- Gulfarvning af huden eller af det hvide i øjnene
- Appetitløshed
- Kvalme eller opkastning
- Mørk urin
- Forvirring

Dit barns læge skal tage nogle blodprøver for at kontrollere dit barns lever, før og mens hun/han tager Orkambi, især i løbet af det første år.

Der er rapporteret depression (herunder selvmordstanker og selvmordsadfærd) hos patienter, mens de har taget Orkambi, som sædvanligvis forekom inden for 3 måneder efter behandlingsstart. Kontakt straks lægen, hvis du (eller en person, som tager dette lægemiddel) oplever et eller flere af de følgende symptomer: nedtrykhed eller ændret humør, angst, følelsesmæssig utilpashed eller tanker om at gøre skade på sig selv eller begå selvmord, som kan være tegn på depression.

Luftvejshændelser, såsom **stakåndethed eller trykken for brystet eller forsnævring af luftvejene**, er set hos patienter, når de startede Orkambi, især hos patienter der har en dårlig lungefunktion. Hvis dit barn har en dårlig lungefunktion, kan dit barns læge overvåge dit barn nøjere, når hun/han begynder med Orkambi.

Der er blevet observeret **forhøjet blodtryk** hos nogle patienter i behandling med Orkambi. Dit barns læge vil evt. kontrollere dit barns blodtryk i løbet af behandlingen med Orkambi.

En **unormal tilstand for linsen i øjet** (grå stær) uden nogen påvirkning af synet er blevet bemærket hos nogle børn og unge i behandling med Orkambi og ivacaftor alene (en af komponenterne i Orkambi).

Dit barns læge kan udføre nogle øjenundersøgelser før og under behandlingen med Orkambi.

Orkambi anbefales ikke til patienter, som har gennemgået en **organstransplantation**.

Børn under 1 år

Det er ukendt, om Orkambi er sikkert eller effektivt til børn under 1 år. Derfor bør Orkambi ikke anvendes til børn under 1 år.

Brug af anden medicin sammen med Orkambi

Fortæl altid dit barns læge eller apotekspersonalet, hvis dit barn tager anden medicin, for nylig har taget anden medicin eller planlægger at tage anden medicin.

Du skal især fortælle det til lægen, hvis dit barn tager nogen af de følgende lægemidler:

- Antibiotika (anvendes til behandling af bakterieinfektioner), f.eks.: telithromycin, clarithromycin, rifampicin, rifabutin, rifapentin, erythromycin
- Antikonvulsiva (anvendes til behandling af krampeanfald (epileptiske krampeanfald)), f.eks.: phenobarbital, carbamazepin, phenytoin
- Benzodiazepiner (anvendes til behandling af angst, søvnløshed, ophidselse osv.), f.eks.: midazolam, triazolam
- Antimykotika (anvendes til behandling af svampeinfektioner), f.eks.: fluconazol, ketoconazol, itraconazol, posaconazol, voriconazol
- Immunosuppressive midler (anvendes efter en organtransplantation), f.eks.: ciclosporin, everolimus, sirolimus, tacrolimus
- Naturlægemidler, f.eks.: prikbladet perikon (*Hypericum perforatum*)
- Antiallergika (anvendes til behandling af allergier og/eller astma), f.eks.: montelukast, fexofenadin
- Antidepressiva (anvendes til behandling af depression), f.eks.: citalopram, escitalopram, sertralin, bupropion
- Antiinflammatoriske lægemidler (anvendes til behandling af betændelse), f.eks.: ibuprofen
- H2-antagonistiske lægemidler (anvendes til reduktion af mavesyre), f.eks.: ranitidin
- Hjerterglykosider (anvendes til behandling af let til moderat kongestivt hjertesvigt og en unormal hjerterytme, der kaldes atrieflimren), f.eks.: digoxin
- Antikoagulantia (anvendes til at forhindre, at der dannes blodpropper, eller at de vokser sig større i blodet og blodårene), f.eks.: warfarin, dabigatran
- Svangerskabsforebyggende midler (anvendes til at forhindre graviditet): orale, injicerbare og implantable svangerskabsforebyggende midler samt svangerskabsforebyggende hudplastre. De kan omfatte ethinyløstradiol, norethindron og andre progestogener. Disse kan ikke betragtes som sikre præventionsmidler, når de gives sammen med Orkambi
- Lægemidler med kortikosteroider (anvendes til behandling af betændelse): methylprednisolon, prednison
- Protonpumpehæmmende lægemidler (anvendes til behandling af gastroøsofageal reflukssygdom og mavesår): omeprazol, esomeprazol, lansoprazol
- Orale hypoglykæmiske midler (anvendes til behandling af type 2-diabetes): repaglinid

Der har været rapporter om falsk positive urin-screeningstests for tetrahydrocannabinol (THC – en aktiv komponent i cannabis) hos patienter, der fik Orkambi. Dit barns læge kan anmode om en anden test til at verificere resultaterne.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Der er blevet rapporteret om svimmelhed hos patienter, der har fået ivacaftor, som er en af Orkambis komponenter, hvilket kunne påvirke evnen til at føre motorkøretøj eller betjene maskiner.

Hvis et barn oplever svimmelhed, mens barnet tager Orkambi, frarådes det, at barnet cykler eller gør andre ting, der kræver fuld opmærksomhed, indtil symptomerne forsvinder.

Orkambi indeholder natrium

Dette lægemiddel indeholder mindre end 1 mmol (23 mg) natrium pr. dosis, dvs. det er i det væsentlige natrium-frit.

3. Sådan skal dit barn tage Orkambi

Giv altid dit barn lægemidlet nøjagtigt efter dit barns læges anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen.

Dit barns læge vil fastsætte den korrekte dosis til dit barn. Dit barn skal blive ved med at bruge alle andre lægemidler, medmindre lægen fortæller dit barn, at han/hun skal holde op med at bruge et eller flere af dem.

Anbefalet dosis

Den anbefalede dosis for patienter i alderen 1 år og derover er angivet i tabellen nedenfor. Orkambi skal tages om morgenen og om aftenen (med 12 timers mellemrum) sammen med fedtholdig mad.

Der er forskellige styrker af Orkambi i henhold til barnets alder og vægt. Kontroller, at dit barn har fået den rigtige dosis (nedenunder).

Alder	Vægt	Præparat	Dosis	
			Morgen	Aften
1 til <2 år	7 kg til <9 kg	Orkambi 75 mg/94 mg granulat i brev	1 brev	1 brev
	9 kg til <14 kg	Orkambi 100 mg/125 mg granulat i brev	1 brev	1 brev
	≥14 kg	Orkambi 150 mg/188 mg granulat i brev	1 brev	1 brev
2 til 5 år	<14 kg	Orkambi 100 mg/125 mg granulat i brev	1 brev	1 brev
	≥14 kg	Orkambi 150 mg/188 mg granulat i brev	1 brev	1 brev

Hvis dit barn har moderate eller svære problemer med leverfunktionen, kan det være nødvendigt, at dit barns læge reducerer dosis af Orkambi, da dit barns lever ikke vil udskille Orkambi så hurtigt som hos børn med normal leverfunktion.

- **Moderate leverproblemer:** dosis kan reduceres til et brev pr. dag om morgenen og et brev hver anden dag om aftenen
- **Svære leverproblemer:** dosis kan reduceres til et brev pr. dag eller mindre hyppigt om morgenen. Der bør ikke gives en dosis om aftenen.

Indgivelsesmåde

Orkambi er til oral anvendelse.

Hvert brev er kun til engangsbrug.

Du kan begynde med at give dit barn Orkambi på en vilkårlig ugedag.

Sådan giver du Orkambi granulat til dit barn

- Hold brevet med granulat, så klippelinjen er øverst.
- Ryst brevet forsigtigt, så indholdet lægger sig i bunden.
- Riv eller klip langs klippelinjen for at åbne brevet.

- Bland hele brevets indhold med en teskefuld (5 ml) ”alderssvarende” mosede fødevarer eller væske. Maden eller væsken skal have stuetemperatur eller være kold. Eksempler på alderssvarende mosede fødevarer eller væsker er purede frugter eller grøntsager, yoghurt med smag, æblemos, vand, mælk, modernælk, modernælkserstatning eller juice.
- Efter opblanding skal du straks give blandingen til barnet. Hvis dette ikke er muligt, skal barnet have blandingen inden for en time. Sørg for, at barnet indtager hele blandingen straks.
- Barnet skal have fedtholdig mad lige før eller lige efter indtagelse af medicinen (se eksempler nedenfor).

Det er vigtigt at tage Orkambi sammen med fedtholdig mad, så barnet opnår det rigtige niveau af lægemidlet i kroppen. Måltider og snacks, der anbefales i retningslinjerne for CF, eller måltider, der anbefales i generelle retningslinjer for ernæring, har et tilstrækkeligt fedtindhold. Eksempler på fedtholdige måltider eller snacks er måltider eller snacks, der laves med smør eller olie eller indeholder æg. Eksempler på andre fedtholdige fødevarer:

- ost, modernælk, modernælkserstatning, sødmælk, sødmælksprodukter
- kød, fed fisk
- avocado, hummus, soyabaserede produkter (tofu)
- energibarer eller -drikke

Hvis dit barn har taget for meget Orkambi

Kontakt dit barns læge eller apotekspersonalet for rådgivning. Hvis det er muligt, skal du medbringe dit barns medicin og denne indlægsseddel. Dit barn kan opleve bivirkninger, herunder bivirkninger, som nævnes i punkt 4 nedenfor.

Hvis du har glemt at give dit barn Orkambi

Giv den glemte dosis sammen med fedtholdig mad, hvis der er gået under 6 timer fra den glemte dosis. Ellers skal du vente indtil den næste planlagte dosis, som du normalt ville gøre. Du må ikke give dit barn en dobbeldosis som erstatning for den glemte dosis.

Hvis du holder op med at give dit barn Orkambi

Giv Orkambi til dit barn så længe dit barns læge anbefaler det. Du må ikke stoppe, medmindre dit barns læge fortæller dig det. Du skal blive ved med at give lægemidlet efter lægens anvisning, selv hvis dit barn har det godt.

Spørg dit barns læge eller apotekspersonalet, hvis der er noget, du er i tvivl om.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger. De bivirkninger, der er rapporteret med Orkambi og ivacaftor alene (et af de aktive stoffer i Orkambi), er opstillet nedenfor og kan forekomme, når Orkambi anvendes.

Alvorlige bivirkninger for Orkambi omfatter forhøjede niveauer af leverenzymen i blodet, leverskader og forværring af eksisterende svær leversygdom. Forværringen af leverfunktionen kan være dødelig. Disse alvorlige bivirkninger er ikke almindelige (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 personer).

Fortæl det straks til dit barns læge, hvis han/hun får nogen af disse symptomer:

- smerter eller ubehag i den øverste højre del af maveregionen
- huden eller det hvide i øjnene bliver gulligt
- appetitløshed

- kvalme eller opkastning
- forvirring
- mørk urin

Depression

Tegn på dette omfatter nedtrykthed eller ændret humør, angst, følelsesmæssig utilpashed.

Fortæl det straks til lægen, hvis du har et eller flere af disse symptomer.

Andre bivirkninger

Meget almindelig (kan forekomme hos flere end 1 ud af 10 personer)

- hoste med opspyt
- tilstoppet næse
- stakåndethed
- hovedpine
- mavesmerter
- diarré
- øget spytproduktion
- kvalme
- forkølelse*
- svimmelhed*
- ændrede bakterietyper i barnets slim*

Almindelig (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 personer)

- trykken for brystet
- forsnævring af luftvejene
- tilstoppede bihuler*
- tilstoppet eller rindende næse
- infektion i de øvre luftveje
- ondt i halsen
- rødme i halsen*
- udslæt
- luftafgang
- opkastning
- forhøjet niveau af et enzym i blodet (kreatinphosphokinase)
- forhøjede leverenzymværdier, som kan ses i blodprøver
- uregelmæssig menstruation (menses) eller menstruationssmerter
- ørepine, ørebesvær*
- ringen for ørerne*
- rødme inde i ørerne*
- sygdom i det indre øre (svimmelhed eller følelse af at snurre rundt)*
- knude i brystet*

Ikke almindelig (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 personer)

- unormal menstruation, herunder udebleven eller sjælden menses, eller hyppigere eller kraftigere menstruationsblødning
- forhøjet blodtryk
- propper i ørerne*
- brystbetændelse*
- brystforstørrelse hos mænd*
- ændringer eller smerter i brystvorter*

*Bivirkninger observeret for ivacaftor alene.

Hos børn kan endvidere ses følgende bivirkninger

Bivirkninger observeret hos børn svarer til de bivirkninger, der er observeret hos voksne og unge. Der er imidlertid hyppigere blevet observeret forhøjede leverenzymmer hos yngre børn end hos voksne.

Indberetning af bivirkninger

Hvis dit barn oplever bivirkninger, bør du tale med dit barns læge eller apotekspersonalet. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via:

Lægemiddelstyrelsen
Axel Heides Gade 1
DK-2300 København S
Websted: www.meldenbivirkning.dk

Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke lægemidlet efter den udløbsdato, der står på æsken/brevet efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Dette lægemiddel kræver ingen særlige forholdsregler vedrørende opbevaringen.

Spørg apotekspersonalet, hvordan du skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Orkambi indeholder:

Aktive stoffer: lumacaftor og ivacaftor.

Orkambi 75 mg/94 mg granulat i brev:

Hvert brev indeholder 75 mg lumacaftor og 94 mg ivacaftor.

Orkambi 100 mg/125 mg granulat i brev:

Hvert brev indeholder 100 mg lumacaftor og 125 mg ivacaftor.

Orkambi 150 mg/188 mg granulat i brev:

Hvert brev indeholder 150 mg lumacaftor og 188 mg ivacaftor.

Øvrige indholdsstoffer: cellulose, mikrokrySTALLinsk; croscarmellosenatrium, hypromelloseacetat-succinat, povidon (K30) og natriumlaurylsulfat (se punkt 2 "Orkambi indeholder natrium).

Udseende og pakningsstørrelser

Orkambi granulat er hvidt til off-white.

Granulatet leveres i breve.

Pakningsstørrelse på 56 breve (indeholder 4 enkeltmapper med 14 breve i hver)

Indehaver af markedsføringstilladelsen

Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
Unit 49, Block 5, Northwood Court, Northwood Crescent,
Dublin 9, D09 T665,
Irland
Tlf.: +353 (0)1 761 7299

Fremstiller

Almac Pharma Services (Ireland) Limited
Finnabair Industrial Estate
Dundalk
Co. Louth
A91 P9KD
Irland

Almac Pharma Services Limited
Seagoe Industrial Estate
Craigavon
Nordirland
BT63 5UA
Storbritannien

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen:

België/Belgique/Belgien, България, Česká republika, Danmark, Deutschland, Eesti, France, Hrvatska, Ireland, Ísland, Κύπρος, Latvija, Lietuva, Luxembourg/Luxemburg, Magyarorszag, Malta, Nederland, Norge, Österreich, Polska, Portugal, România, Slovenija, Slovenská republika, Suomi/Finland, Sverige

Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
Tél/Tel/Тел/Tlf/Sími/Τηλ/Ρηλ:
+353 (0) 1 761 7299

España

Vertex Pharmaceuticals Spain, S.L.
Tel: + 34 91 7892800

Ελλάδα

Vertex Φαρμακευτική Μονοπρόσωπη Ανώνυμη
Εταιρία
Τηλ: +30 (211) 2120535

Italia

Vertex Pharmaceuticals
(Italy) S.r.l.
Tel: +39 0697794000

Denne indlægsseddel blev senest ændret 09/2024.

Andre informationskilder

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <https://www.ema.europa.eu>. Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.