

Gebrauchsinformation: Information für Patienten

Orkambi 100 mg/125 mg Granulat im Beutel

Orkambi 150 mg/188 mg Granulat im Beutel

Lumacaftor/Ivacaftor

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede bei Ihrem Kind auftretende Nebenwirkung melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Abschnitt 4.

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Ihr Kind mit der Einnahme dieses Arzneimittels beginnt, denn sie enthält wichtige Informationen.

- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an den Arzt Ihres Kindes oder an den Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihrem Kind persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Ihr Kind.
- Wenn Sie bei Ihrem Kind Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an den Arzt Ihres Kindes oder Ihren Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist Orkambi und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie beachten, bevor Ihr Kind Orkambi einnimmt?
3. Wie ist Orkambi einzunehmen?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Orkambi aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Orkambi und wofür wird es angewendet?

Orkambi enthält zwei Wirkstoffe, Lumacaftor und Ivacaftor. Es ist ein Arzneimittel zur Langzeitbehandlung der zystischen Fibrose (CF, Mukoviszidose) bei Patienten ab 2 Jahren, die eine spezifische Erbgutveränderung (die so genannte *F508del*-Mutation) haben, welche das Gen für ein Protein mit der Bezeichnung *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR) beeinträchtigt, das bei der Regulierung des Schleimflusses in der Lunge eine wichtige Rolle spielt. Menschen mit dieser Mutation produzieren ein anormales CFTR-Protein. Die Zellen enthalten zwei Kopien des *CFTR*-Gens; Orkambi wird bei Patienten angewendet, bei denen beide Kopien von der *F508del*-Mutation betroffen sind (homozygote Patienten).

Lumacaftor und Ivacaftor wirken zusammen, um die Funktion des anormalen CFTR-Proteins zu verbessern. Lumacaftor erhöht die Menge an verfügbarem CFTR und Ivacaftor hilft, die Funktion des anormalen Proteins zu normalisieren.

2. Was sollten Sie beachten, bevor Ihr Kind Orkambi einnimmt?

Orkambi darf nicht angewendet werden,

- wenn Ihr Kind allergisch gegen Lumacaftor, Ivacaftor oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels ist.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit dem Arzt Ihres Kindes oder mit dem Apotheker, bevor Sie Orkambi Ihrem Kind geben.

Orkambi ist nur bei Patienten anzuwenden, **die zwei Kopien der F508del-Mutation** im *CFTR*-Gen haben.

Bitte sprechen Sie mit dem Arzt Ihres Kindes, bevor es Orkambi einnimmt, wenn Ihnen bekannt ist, dass bei Ihrem Kind eine **Leber- oder Nierenerkrankung** vorliegt, da der Arzt dann die Dosis von Orkambi eventuell anpassen muss.

Bei manchen Personen, die Orkambi erhalten haben, kam es häufig zu Abweichungen bei Blutuntersuchungen der Leberfunktion. Informieren Sie sofort den Arzt Ihres Kindes, wenn es bei Ihrem Kind zu einem der folgenden Symptome kommt, da diese Anzeichen von Leberproblemen sein können:

- Schmerzen oder Beschwerden im rechten Oberbauch
- Gelbfärbung der Haut oder des Augenweißes
- Appetitlosigkeit
- Übelkeit oder Erbrechen
- Dunkler Urin
- Verwirrtheit

Der Arzt Ihres Kindes wird die Leber Ihres Kindes vor und während der Behandlung mit Orkambi insbesondere im ersten Jahr anhand bestimmter Blutuntersuchungen kontrollieren.

Zu Beginn der Behandlung mit Orkambi wurden bei Patienten Atemwegsprobleme wie **Kurzatmigkeit oder Engegefühl in der Brust oder eine Verengung der Atemwege** beobachtet, insbesondere bei Patienten mit geringer Lungenfunktion. Wenn bei Ihrem Kind eine geringe Lungenfunktion vorliegt, kann es sein, dass der Arzt Ihres Kindes Ihr Kind eingehender überwacht, wenn es mit der Einnahme von Orkambi beginnt.

Bei einigen mit Orkambi behandelten Patienten wurde ein **Blutdruckanstieg** beobachtet. Deshalb ist es möglich, dass der Arzt Ihres Kindes während der Behandlung mit Orkambi den Blutdruck Ihres Kindes kontrolliert.

Bei manchen Kindern und Jugendlichen, die mit Orkambi und Ivacaftor allein (eine der Komponenten von Orkambi) behandelt wurden, wurden **Anomalien der Augenlinse** (Linsentrübung; Katarakt) festgestellt, die jedoch keine Auswirkungen auf das Sehvermögen hatten.

Der Arzt Ihres Kindes wird u. U. vor Therapiebeginn und während der Therapie mit Orkambi einige Augenuntersuchungen durchführen.

Orkambi wird nicht bei Patienten empfohlen, die sich einer **Organtransplantation** unterzogen haben.

Kinder unter 2 Jahren

Es ist nicht bekannt, ob Orkambi bei Kindern unter 2 Jahren unbedenklich und wirksam ist. Orkambi sollte deshalb bei Kindern unter 2 Jahren nicht angewendet werden.

Einnahme von Orkambi zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie den Arzt Ihres Kindes oder Ihren Apotheker, wenn Ihr Kind andere Arzneimittel einnimmt, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen hat oder beabsichtigt, andere Arzneimittel einzunehmen.

Informieren Sie Ihren Arzt insbesondere, wenn Ihr Kind eines der folgenden Arzneimittel einnimmt:

- Antibiotika (Arzneimittel zur Behandlung bakterieller Infektionen) wie z. B.:
Telithromycin, Clarithromycin, Rifampicin, Rifabutin, Rifapentin, Erythromycin
- Antiepileptika (Arzneimittel zur Behandlung von [epileptischen] Anfällen) wie z. B.:
Phenobarbital, Carbamazepin, Phenytoin
- Benzodiazepine (Arzneimittel zur Behandlung von Angststörungen oder Schlaflosigkeit [Insomnie], Erregtheit etc.) wie z. B.:
Midazolam, Triazolam
- Pilzmittel (Arzneimittel zur Behandlung von Pilzinfektionen) wie z. B.:
Fluconazol, Ketoconazol, Itraconazol, Posaconazol, Voriconazol
- Immunsuppressiva (nach einer Organtransplantation angewendete Arzneimittel) wie z. B.:
Ciclosporin, Everolimus, Sirolimus, Tacrolimus
- Pflanzliche Arzneimittel wie z. B.:
Johanniskraut (*Hypericum perforatum*)
- Antiallergika (Arzneimittel zur Behandlung von Allergien und/oder Asthma) wie z. B.:
Montelukast, Fexofenadin
- Antidepressiva (Arzneimittel zur Behandlung von Depression) wie z. B.:
Citalopram, Escitalopram, Sertralin, Bupropion
- Antiphlogistika (Arzneimittel zur Behandlung von Entzündungen) wie z. B.:
Ibuprofen
- H₂-Antagonisten (Arzneimittel zur Verringerung der Magensäure) wie z. B.:
Ranitidin
- Herzglykoside (Arzneimittel zur Behandlung der leichten bis mäßigen Herzschwäche mit Stauungszeichen [dekompensierte Herzinsuffizienz] und einer Herzrhythmusstörung, die als Vorhofflimmern bezeichnet wird) wie z. B.:
Digoxin
- Antikoagulantien (Arzneimittel zur Verhinderung der Entstehung bzw. der Größenzunahme von Blutgerinnseln im Blut und in den Blutgefäßen) wie z. B.:
Warfarin, Dabigatran
- Kontrazeptiva (Arzneimittel zur Schwangerschaftsverhütung):
orale, injizierbare und implantierbare Verhütungsmittel sowie Verhütungspflaster, die Ethinylestradiol, Norethisteron und andere Gestagene enthalten können. Diese sollten bei Gabe zusammen mit Orkambi nicht als verlässliche Methode zur Empfängnisverhütung angesehen werden.
- Kortikosteroide (Arzneimittel zur Behandlung von Entzündungen):
Methylprednisolon, Prednison
- Protonenpumpenhemmer (Arzneimittel zur Behandlung von Säure-Reflux-Krankheit und Geschwüren):
Omeprazol, Esomeprazol, Lansoprazol

- Orale Hypoglykämika (Arzneimittel zur Behandlung von Typ-2-Diabetes):
Repaglinid

Es liegen Berichte vor, wonach es bei Patienten, die Orkambi erhalten, zu falsch positiven Ergebnissen bei Urin-Screeningtests auf Tetrahydrocannabinol (THC – ein wirksamer Bestandteil von Cannabis) kam. Der Arzt Ihres Kindes kann gegebenenfalls einen weiteren Test anordnen, um die Ergebnisse zu bestätigen.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Bei Patienten, die Ivacaftor, einen Bestandteil von Orkambi, **erhielten, wurde über Schwindel berichtet**, was die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen beeinflussen könnte.

Wenn ein Kind während der Behandlung mit Orkambi Schwindelanfälle erleidet, soll es weder Rad fahren noch andere Aktivitäten ausüben, die seine volle Aufmerksamkeit erfordern, bis die Symptome verschwunden sind.

Orkambi enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Dosis, d. h. es ist nahezu „natriumfrei“.

3. Wie ist Orkambi einzunehmen?

Geben Sie Ihrem Kind dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit dem Arzt Ihres Kindes. Fragen Sie beim Arzt nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Der Arzt Ihres Kindes wird die richtige Dosis für Ihr Kind festlegen. Ihr Kind soll auch alle anderen Arzneimittel weiterhin einnehmen, sofern der Arzt Ihres Kindes nicht ausdrücklich das Absetzen von anderen Arzneimitteln angeordnet hat.

Dosierungsempfehlungen

Die für Patienten ab 2 Jahren empfohlene Dosis ist der nachstehenden Tabelle zu entnehmen. Orkambi ist morgens und abends (im Abstand von 12 Stunden) mit einer fetthaltigen Mahlzeit einzunehmen.

Es gibt Orkambi in verschiedenen Wirkstärken je nach Alter und Körpergewicht des Kindes. Überprüfen Sie, dass Ihr Kind die richtige Dosis erhalten hat (unten).

Alter, Körpergewicht	Präparat	Dosis
2 bis 5 Jahre mit einem Körpergewicht unter 14 kg	Orkambi 100 mg/125 mg Granulat im Beutel	1 Beutel am Morgen 1 Beutel am Abend
2 bis 5 Jahre mit einem Körpergewicht ab 14 kg	Orkambi 150 mg/188 mg Granulat im Beutel	1 Beutel am Morgen 1 Beutel am Abend

Wenn Ihr Kind mittelschwere bis schwere Probleme mit der Leberfunktion hat, muss der Arzt Ihres Kindes die Dosis Orkambi eventuell reduzieren, da die Leber Ihres Kindes Orkambi nicht so schnell abbaut, wie dies bei Kindern mit normaler Leberfunktion der Fall ist.

- **Mittelschwere Leberprobleme:** Die Dosis kann auf eine alternierende Einnahme reduziert werden, d. h. zwei Beutel (je einen morgens und abends) an einem Tag und nur ein Beutel (nur morgens) am zweiten Tag.
- **Schwere Leberprobleme:** Die Dosis kann auf einen Beutel pro Tag oder weniger häufig reduziert werden.

Art der Anwendung

Orkambi ist zum Einnehmen.

Jeder Beutel ist nur zur einmaligen Anwendung vorgesehen.

Ihr Kind kann mit der Einnahme von Orkambi an jedem beliebigen Tag der Woche beginnen.

Hinweise für die Anwendung von Orkambi Granulat bei Ihrem Kind:

- Halten Sie den Granulat-Beutel mit der Schnittlinie nach oben.
- Schütteln Sie den Beutel vorsichtig, damit sich der gesamte Inhalt im unteren Teil des Beutels befindet.
- Reißen oder schneiden Sie den Beutel entlang der Schnittlinie auf.
- Mischen Sie den gesamten Inhalt eines Beutels mit einem Teelöffel (5 ml) einer altersgerechten weichen Speise oder Flüssigkeit. Die Speise oder Flüssigkeit darf höchstens Raumtemperatur haben. Beispiele für weiche Speisen oder Flüssigkeiten sind püriertes Obst, aromatisierter Joghurt, Milch oder Fruchtsaft.
- Geben Sie die zubereitete Mischung umgehend Ihrem Kind. Wenn dies nicht möglich ist, muss die Gabe spätestens innerhalb von einer Stunde nach dem Mischen erfolgt sein. Generell sollten Sie jedoch darauf achten, dass die Mischung unverzüglich und vollständig verzehrt wird.
- Unmittelbar vor oder unmittelbar nach der Einnahme sollte Ihr Kind eine fetthaltige Mahlzeit verzehren (Beispiele siehe unten).

Es ist wichtig, dass **Orkambi mit einer fetthaltigen Mahlzeit eingenommen wird**, damit der Körper die richtige Arzneimittelmenge aufnehmen kann. Die in Mukoviszidose-Leitlinien empfohlenen Mahlzeiten und Zwischenmahlzeiten bzw. die in Standardleitlinien zur Ernährung empfohlenen Mahlzeiten enthalten ausreichende Mengen an Fett. Beispiele für fetthaltige Mahlzeiten oder Zwischenmahlzeiten sind mit Butter oder Öl zubereitete oder eierhaltige Speisen. Beispiele für andere fetthaltige Speisen sind:

- Käse, Vollmilch, Vollmilchprodukte
- Fleisch, fetter Fisch
- Avocados, Hummus, Sojaerzeugnisse (Tofu)
- Ernährungsriegel oder -getränke

Wenn Ihr Kind eine größere Menge von Orkambi eingenommen hat, als es sollte

Wenden Sie sich bitte an den Arzt Ihres Kindes oder an Ihren Apotheker und fragen Sie um Rat. Sie sollten das Arzneimittel Ihres Kindes und diese Packungsbeilage möglichst dabei haben. Es kann bei Ihrem Kind zu Nebenwirkungen kommen, einschließlich der in Abschnitt 4 weiter unten genannten.

Wenn Sie vergessen haben, Ihrem Kind Orkambi zu geben

Holen Sie die vergessene Arzneimittelgabe mit einer fetthaltigen Mahlzeit nach, wenn seither weniger als 6 Stunden vergangen sind. Andernfalls warten Sie bis zur nächsten planmäßigen Arzneimittelgabe wie üblich. Geben Sie Ihrem Kind nicht die doppelte Menge, wenn die vorherige Einnahme vergessen wurde.

Wenn Sie die Anwendung von Orkambi bei Ihrem Kind abbrechen

Geben Sie Ihrem Kind das Arzneimittel so lange, wie der Arzt Ihres Kindes es Ihnen empfiehlt. Brechen Sie die Anwendung erst ab, wenn der Arzt es Ihnen ausdrücklich sagt. Sie müssen Ihrem Kind das Arzneimittel nach der mit dem Arzt Ihres Kindes getroffenen Absprache weiter geben, auch wenn Ihr Kind sich gut fühlt.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an den Arzt Ihres Kindes oder an Ihren Apotheker.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen. Die im Zusammenhang mit Orkambi und Ivacaftor (einem der Wirkstoffe von Orkambi) allein berichteten Nebenwirkungen sind nachfolgend aufgeführt und können bei der Anwendung von Orkambi auftreten.

Schwerwiegende Nebenwirkungen von Orkambi sind erhöhte Leberenzymwerte im Blut, Leberschäden und die Verschlechterung einer vorbestehenden schweren Lebererkrankung. Die Verschlechterung der Leberfunktion kann zum Tod führen. Diese schwerwiegenden Nebenwirkungen treten gelegentlich auf (kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen).

Teilen Sie dem Arzt Ihres Kindes umgehend mit, wenn Sie eines der folgenden Symptome bei Ihrem Kind feststellen:

- Schmerzen oder Beschwerden im rechten Oberbauch
- Gelbfärbung der Haut oder des Augenweißes
- Appetitlosigkeit
- Übelkeit oder Erbrechen
- Verwirrtheit
- Dunkler Urin

Weitere Nebenwirkungen

Sehr häufig (können mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen)

- Husten mit Auswurf
- Verstopfte Nase
- Kurzatmigkeit
- Kopfschmerzen
- Bauchschmerzen
- Durchfall
- Vermehrter Auswurf
- Übelkeit
- Erkältung*
- Schwindel*
- Veränderung der Bakterienart im Schleim*

Häufig (können bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- Engegefühl in der Brust
- Verengung der Atemwege
- Nebenhöhlenverstopfung*
- Verstopfte oder fließende Nase
- Infektion der oberen Atemwege
- Halsschmerzen
- Rachenrötung*
- Hautausschlag
- Blähungen
- Erbrechen
- Anstieg eines Enzyms im Blut (Creatin-Kinase)
- Erhöhte Leberenzymwerte im Blut bei Blutuntersuchungen
- Unregelmäßige Regelblutungen (Perioden) oder schmerzhafte Regelblutungen
- Ohrenscherzen, Ohrenbeschwerden*
- Ohrgeräusche*
- Rötung im Inneren des Ohres*
- Innenohrerkrankung (mit Schwindel oder Drehschwindel)*
- Gutartige Knoten in der Brust*

Gelegentlich (können bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen)

- Anormale Regelblutungen, einschließlich fehlender oder seltener Regelblutungen, oder häufigerer oder schwererer Regelblutungen
- Blutdruckanstieg
- Verstopftes Ohr*
- Entzündung der Brustdrüse*
- Vergrößerung der Brust bei Männern*
- Veränderungen der Brustwarzen, Brustwarzenschmerz*

* Nebenwirkungen, die bei Ivacaftor allein beobachtet wurden.

Nebenwirkungen bei Kindern

Die bei Kindern beobachteten Nebenwirkungen sind ähnlich wie die bei Erwachsenen und Jugendlichen. Anstiege der Leberenzyme im Blut wurden allerdings bei jüngeren Kindern häufiger festgestellt als bei Erwachsenen.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an den Arzt Ihres Kindes oder an Ihren Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über [das in Anhang V aufgeführte nationale Meldesystem](#) anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Orkambi aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Umkarton/Beutel nach „verwendbar bis“ bzw. „EXP“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Für dieses Arzneimittel sind keine besonderen Lagerungsbedingungen erforderlich.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie den Apotheker Ihres Kindes, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Ihr Kind es nicht mehr verwendet. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Orkambi enthält

Die Wirkstoffe sind Lumacaftor und Ivacaftor.

Orkambi 100 mg/125 mg Granulat im Beutel:

Jeder Beutel enthält 100 mg Lumacaftor und 125 mg Ivacaftor.

Orkambi 150 mg/188 mg Granulat im Beutel:

Jeder Beutel enthält 150 mg Lumacaftor und 188 mg Ivacaftor.

Die sonstigen Bestandteile sind mikrokristalline Cellulose, Croscarmellose-Natrium, Hypromelloseacetatsuccinat, Povidon K30 und Natriumdodecylsulfat (siehe Abschnitt 2 „Orkambi enthält Natrium“).

Wie Orkambi aussieht und Inhalt der Packung

Bei Orkambi 100 mg/125 mg Granulat im Beutel handelt es sich um ein weißes bis fast weißes Granulat.

Bei Orkambi 150 mg/188 mg Granulat im Beutel handelt es sich um ein weißes bis fast weißes Granulat.

Das Granulat steht in Beuteln zur Verfügung.

- Die Packung enthält 56 Beutel (4 Walletpackungen mit jeweils 14 Beuteln).

Pharmazeutischer Unternehmer

Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
Unit 49, Block F2, Northwood Court, Santry,
Dublin 9, D09 T665,
Irland
Tel: +353 (0)1 761 7299

Hersteller

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

Almac Pharma Services Limited
Seagoe Industrial Estate
Craigavon
BT63 5UA
Vereinigtes Königreich

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

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, United Kingdom (Northern Ireland)

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

Ελλάδα

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

España

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

Italia

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

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im