

## Folheto informativo: Informação para o doente

**Kalydeco 25 mg granulado em saqueta**  
**Kalydeco 50 mg granulado em saqueta**  
**Kalydeco 75 mg granulado em saqueta**  
ivacaftor

**Leia com atenção todo este folheto antes do(a) seu(ua) filho(a) começar a tomar este medicamento, pois contém informação importante para o(a) seu(ua) filho(a).**

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado apenas para o(a) seu(ua) filho(a). Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se o(a) seu(ua) filho(a) tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) ou farmacêutico. Ver secção 4.

### **O que contém este folheto:**

1. O que é Kalydeco e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes do(a) seu(ua) filho(a) tomar Kalydeco
3. Como tomar Kalydeco
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar Kalydeco
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

#### **1. O que é Kalydeco e para que é utilizado**

Kalydeco contém a substância ativa ivacaftor. O ivacaftor atua ao nível do regulador da condutância transmembranar da fibrose quística (CFTR), uma proteína que forma um canal na superfície celular que permite o movimento de partículas como o cloreto para dentro e para fora da célula. Devido a mutações no gene *CFTR* (ver abaixo), o movimento do cloreto é reduzido nas pessoas com fibrose quística (FQ). O ivacaftor ajuda certas proteínas CFTR anormais a abrir mais frequentemente, de modo a melhorar o movimento do cloreto para dentro e para fora da célula.

Kalydeco granulado é indicado para o tratamento de bebés e crianças com idade igual ou superior a 4 meses e com um peso entre 5 kg e menos de 25 kg com fibrose quística (FQ), que têm uma mutação *R117H* no gene *CFTR* ou uma das seguintes mutações de regulação no gene *CFTR*: *G551D*, *G1244E*, *G1349D*, *G178R*, *G551S*, *S1251N*, *S1255P*, *S549N* ou *S549R*.

#### **2. O que precisa de saber antes do(a) seu(ua) filho(a) tomar Kalydeco**

##### **Não tome Kalydeco**

- se o(a) seu(ua) filho(a) tem alergia ao ivacaftor ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

## Advertências e precauções

Fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) antes de este(a) tomar Kalydeco.

- Fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) se o(a) seu(ua) filho(a) tiver problemas de fígado ou se já os teve no passado. O médico do(a) seu(ua) filho(a) poderá ter de ajustar a dose do(a) seu(ua) filho(a).
- Foi observado um aumento das enzimas do fígado no sangue em algumas pessoas medicadas com Kalydeco. Informe imediatamente o médico do(a) seu(ua) filho(a) se o(a) seu(ua) filho(a) tiver qualquer um destes sintomas, que podem ser um sinal de problemas do fígado:
  - Dor ou desconforto na região superior direita do abdómen
  - Amarelecimento da pele ou da parte branca dos olhos
  - Perda de apetite
  - Náuseas ou vômitos
  - Urina escura

O médico do(a) seu(ua) filho(a) fará algumas análises de sangue para controlar o fígado do(a) seu(ua) filho(a) antes e durante o tratamento, especialmente durante o primeiro ano e, em particular, se as análises ao sangue revelaram uma elevação das enzimas hepáticas no passado.

- Fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) se lhe tiver sido dito que o(a) seu(ua) filho(a) tem uma doença dos rins ou se já a teve no passado.
- Kalydeco não é recomendado em doentes que foram submetidos a um transplante de órgãos.
- Foi detetada anomalia do cristalino do olho (catarata) sem qualquer efeito na visão em algumas crianças e adolescentes durante o tratamento.

O médico do(a) seu(ua) filho(a) poderá efetuar alguns exames oculares antes e durante o tratamento com ivacaftor.

## Crianças

Não dê este medicamento a crianças com menos de 4 meses de idade já que não se sabe se o ivacaftor é seguro e eficaz nestas crianças.

## Outros medicamentos e Kalydeco

Informe o médico do(a) seu(ua) filho(a) ou farmacêutico se o(a) seu(ua) filho(a) estiver a utilizar, tiver utilizado recentemente, ou se vier a utilizar outros medicamentos. Alguns medicamentos podem afetar o modo como Kalydeco funciona ou fazer com que seja mais provável ter efeitos indesejáveis. Em particular, informe o médico do(a) seu(ua) filho(a) se este(a) estiver a tomar qualquer um dos medicamentos listados abaixo. O seu médico poderá decidir ajustar a dose do(a) seu(ua) filho(a) ou se são necessários exames adicionais.

- **Medicamentos antifúngicos** (utilizados para o tratamento de infeções fúngicas). Estes incluem o cetoconazol, fluconazol, itraconazol, posaconazol e voriconazol.
- **Medicamentos antibióticos** (utilizados para o tratamento de infeções bacterianas). Estes incluem a claritromicina, eritromicina, rifabutina, rifampicina e telitromicina.
- **Medicamentos para a epilepsia** (utilizados para o tratamento de crises ou ataques epiléticos). Estes incluem a carbamazepina, fenitoína e fenobarbital.
- **Produtos à base de plantas**. Estes incluem o hipericão (*Hypericum perforatum*).
- **Imunossuppressores** (utilizados após o transplante de órgãos). Estes incluem a ciclosporina, everolimus, sirolimus e tacrolimus.
- **Glicósidos cardíacos** (utilizados para o tratamento de algumas doenças cardíacas). Estes incluem a digoxina.

- **Medicamentos anticoagulantes** (utilizados para prevenir a formação de coágulos de sangue). Estes incluem a varfarina.
- **Medicamentos para a diabetes.** Estes incluem a glimepirida e a glipizida.
- **Medicamentos para baixar a tensão arterial.** Estes incluem o verapamil.

### **Kalydeco com alimentos e bebidas**

Evite dar ao(à) seu(ua) filho(a) alimentos ou bebidas que contenham toranja durante o tratamento com Kalydeco porque estas podem aumentar os efeitos indesejáveis de Kalydeco ao aumentarem a quantidade de ivacaftor no organismo do(a) seu(ua) filho(a).

### **Condução de veículos e utilização de máquinas**

Kalydeco pode fazer com que o(a) seu(ua) filho(a) sinta tonturas. Se o(a) seu(ua) filho(a) sentir tonturas é aconselhável que o(a) seu(ua) filho(a) não ande de bicicleta ou faça qualquer outra coisa que requeira a sua atenção total.

### **Kalydeco contém lactose e sódio**

Se foi informado pelo médico do(a) seu(ua) filho(a) que este(a) tem intolerância a alguns açúcares, contacte o médico do(a) seu(ua) filho(a) antes de o(a) seu(ua) filho(a) tomar este medicamento.

Kalydeco contém menos do que 1 mmol (23 mg) de sódio por dose, ou seja, é praticamente “isento de sódio”.

## **3. Como tomar Kalydeco**

Dê este medicamento ao(à) seu(ua) filho(a) exatamente como indicado pelo médico do(a) seu(ua) filho(a). Fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) se tiver dúvidas.

O médico do(a) seu(ua) filho(a) determinará a dose correta para o(a) seu(ua) filho(a). O(a) seu(ua) filho(a) tem de continuar a utilizar todos os outros medicamentos, a menos que o seu médico lhe diga para parar de os tomar.

As recomendações posológicas de Kalydeco são fornecidas na Tabela 1.

**Tabela 1: Recomendações posológicas para doentes com idade igual ou superior a 4 meses**

<b>Idade</b>	<b>Peso</b>	<b>Dose</b>	<b>Dose diária total</b>
Idades compreendidas entre os 4 meses e menos de 6 meses	5 kg ou mais	Uma saqueta de Kalydeco 25 mg de granulado tomada por via oral, de 12 em 12 horas, com alimentos contendo gordura	50 mg
Idade igual ou superior a 6 meses	5 kg a menos de 7 kg	Uma saqueta de Kalydeco 25 mg de granulado tomada por via oral de 12 em 12 horas com alimentos contendo gordura	50 mg
	7 kg a menos de 14 kg	Uma saqueta de Kalydeco 50 mg de granulado tomada por via oral de 12 em 12 horas com alimentos contendo gordura	100 mg
	14 kg a menos de 25 kg	Uma saqueta de Kalydeco 75 mg de granulado tomada por via oral de 12 em 12 horas com alimentos contendo gordura	150 mg
	25 kg ou mais	Consulte o folheto informativo de Kalydeco comprimidos	

**Se o(a) seu(ua) filho(a) tiver problemas de fígado**, o médico do(a) seu(ua) filho(a) poderá ter necessidade de diminuir a dose de Kalydeco porque o fígado do(a) seu(ua) filho(a) não eliminará o medicamento com a mesma rapidez que o das crianças com uma função normal do fígado.

- **Problemas moderados de fígado em crianças com idade igual ou superior a 6 meses:** a dose poderá ser reduzida para metade da dose recomendada na tabela acima, ou seja, uma saqueta uma vez por dia.
- **Problemas graves de fígado em crianças com idade igual ou superior a 6 meses:** a sua utilização não é recomendada mas o médico do(a) seu(ua) filho(a) decidirá se é apropriado para o(a) seu(ua) filho(a) utilizar este medicamento, e nesse caso, a dose (tal como indicado na tabela acima) terá de ser reduzida para uma saqueta em dias alternados.
- **Problemas de fígado em crianças com idades compreendidas entre os 4 meses e os 6 meses:** a sua utilização não é recomendada mas o médico do(a) seu(ua) filho(a) decidirá se é apropriado para o(a) seu(ua) filho(a) e qual a dose que deverá tomar.

Kalydeco é para utilização por via oral.

Cada saqueta é apenas para utilização única.

Administrar Kalydeco ao(à) seu(ua) filho(a):

- Segure na saqueta de granulado com a linha a picotado voltada para cima.
- Agite a saqueta cuidadosamente para fazer assentar o conteúdo.
- Rasgue ou corte a saqueta pela linha a picotado para abrir.
- Misture todo o conteúdo da saqueta com 5 ml de alimentos moles ou líquidos apropriados para a idade. Os alimentos ou líquidos devem estar à temperatura ambiente ou abaixo da mesma. Alguns exemplos de alimentos moles ou líquidos apropriados para a idade incluem purés de fruta ou de legumes, iogurte, puré de maçã, água, leite, leite materno, fórmula para lactentes ou sumos.
- Uma vez misturado, dê o medicamento ao(à) seu(ua) filho(a) de imediato. Caso não seja possível, dê o medicamento no período de uma hora após a mistura. Assegure-se de que a mistura é consumida de imediato e na sua totalidade.
- Deve administrar uma refeição ou lanche contendo gordura ao(à) seu(ua) filho(a) imediatamente antes ou após a administração da dose (em baixo encontram-se alguns exemplos).

As refeições ou lanches que contêm gordura incluem aqueles que são preparados com manteiga ou óleos ou que contêm ovos. Outros alimentos que contêm gordura são:

- Queijo, leite gordo, laticínios com leite gordo, iogurte, leite materno, fórmula para lactentes, chocolate
- Carnes, peixes com óleos gordos
- Pera abacate, hummus (puré de grão de bico), produtos à base de soja (tofu)
- Frutos secos de casca dura, barras ou bebidas nutritivas contendo gordura

**Se o(a) seu(ua) filho(a) tomar mais Kalydeco do que deveria**

O(a) seu(ua) filho(a) pode ter efeitos indesejáveis, incluindo os que estão mencionados abaixo na secção 4. Neste caso, consulte o médico do(a) seu(ua) filho(a) ou farmacêutico. Se possível, leve o medicamento do(a) seu(ua) filho(a) e este folheto consigo.

**Caso se tenha esquecido de dar Kalydeco ao(à) seu(ua) filho(a)**

Administre a dose esquecida se tiverem decorrido menos de 6 horas após a hora em que o(a) seu(ua) filho(a) devia ter tomado a dose. Caso contrário, aguarde até à próxima dose prevista do(a) seu(ua) filho(a), como faria normalmente. Não dê uma dose a dobrar ao(à) seu(ua) filho(a) para compensar uma dose que se esqueceu de tomar.

## Se parar de dar Kalydeco ao(à) seu(ua) filho(a)

Administre Kalydeco ao(à) seu(ua) filho(a) durante o período de tempo recomendado pelo seu médico. Não pare a menos que o médico do(a) seu(ua) filho(a) lhe tenha aconselhado a fazê-lo. Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) ou farmacêutico.

### 4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestem em todas as pessoas.

#### Efeitos indesejáveis graves

Dores de estômago (dor abdominal) e aumento das enzimas do fígado no sangue.

#### Sinais possíveis de problemas de fígado

É frequente haver um aumento das enzimas do fígado em doentes com FQ. Os seguintes podem ser um sinal de problemas de fígado:

- Dor ou desconforto na zona superior direita do estômago (zona abdominal)
- Amarelecimento da pele ou da parte branca dos olhos
- Perda de apetite
- Náuseas ou vômitos
- Urina escura

Informe o médico do(a) seu(ua) filho(a) imediatamente se isto acontecer ao(à) seu(ua) filho(a).

Efeitos indesejáveis **muito frequentes** (podem afetar mais de 1 em cada 10 pessoas)

- Infecção das vias respiratórias superiores (constipação), incluindo dores de garganta e congestão nasal
- Dores de cabeça
- Tonturas
- Diarreia
- Dor de estômago ou no abdómen
- Alterações no tipo de bactérias encontradas na expetoração
- Aumento das enzimas do fígado (sinais de stress no fígado)
- Erupção na pele

Efeitos indesejáveis **frequentes** (podem afetar até 1 em cada 10 pessoas)

- Corrimento nasal
- Dores nos ouvidos, desconforto nos ouvidos
- Zumbido nos ouvidos
- Vermelhidão dentro dos ouvidos
- Distúrbio do ouvido interno (sentir tonturas ou sentir tudo a andar à roda)
- Congestão dos seios nasais
- Vermelhidão na garganta
- Massa na mama

Efeitos indesejáveis **pouco frequentes** (podem afetar até 1 em cada 100 pessoas)

- Congestão dos ouvidos
- Inflamação da mama
- Aumento do volume da mama nos homens
- Alterações ou dores nos mamilos

### **Efeitos indesejáveis adicionais em crianças e adolescentes**

Os efeitos indesejáveis observados nas crianças e adolescentes são semelhantes aos que são observados nos adultos. Contudo, o aumento das enzimas do fígado no sangue é mais frequentemente observado em crianças mais jovens.

### **Comunicação de efeitos indesejáveis**

Se o(a) seu(ua) filho(a) tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o médico do(a) seu(ua) filho(a) ou farmacêutico. Também poderá comunicar efeitos indesejáveis diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no [Apêndice V](#). Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

## **5. Como conservar Kalydeco**

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso na embalagem exterior, carteira e saqueta após EXP. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

O medicamento não necessita de quaisquer precauções especiais de conservação.

Uma vez misturado, a mistura demonstrou manter-se estável durante uma hora.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

## **6. Conteúdo da embalagem e outras informações**

### **Qual a composição de Kalydeco**

#### Kalydeco 25 mg granulado em saqueta:

A substância ativa é o ivacaftor. Cada saqueta contém 25 mg de ivacaftor.

#### Kalydeco 50 mg granulado em saqueta:

A substância ativa é o ivacaftor. Cada saqueta contém 50 mg de ivacaftor.

#### Kalydeco 75 mg granulado em saqueta:

A substância ativa é o ivacaftor. Cada saqueta contém 75 mg de ivacaftor.

Os outros componentes são: sílica coloidal anidra, croscarmelose sódica, acetato succinato de hipromelose, lactose mono-hidratada, estearato de magnésio, manitol, sucralose e laurilsulfato de sódio (E487).

Ver o final da secção 2 – Kalydeco contém lactose e sódio.

### **Qual o aspeto de Kalydeco e conteúdo da embalagem**

Kalydeco 25 mg granulado em saqueta é um granulado branco a esbranquiçado.

Kalydeco 50 mg granulado em saqueta é um granulado branco a esbranquiçado.

Kalydeco 75 mg granulado em saqueta é um granulado branco a esbranquiçado.

O granulado é apresentado em saquetas.

- Embalagens de 56 saquetas (contêm 4 carteiras individuais com 14 saquetas por carteira)

### **Titular da Autorização de Introdução no Mercado**

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

### **Fabricante**

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

Almac Pharma Services Limited  
Seagoe Industrial Estate  
Craigavon  
Northern Ireland  
BT63 5UA  
Reino Unido

Millmount Healthcare Limited  
Block-7, City North Business Campus  
Stamullen  
Co. Meath  
K32 YD60  
Irlanda

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do Titular da Autorização de Introdução no Mercado:

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

Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited  
Tél/Tel/Тел/Тlf/Σίμι/Τηλ/Ρυh:  
+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

**Este folheto foi revisto pela última vez em**

**Outras fontes de informação**

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu>. Também existem links para outros sítios da internet sobre doenças raras e tratamentos.