

Indlægsseddel: Information til patienten

Orkambi 100 mg/125 mg filmoovertrukne tabletter Orkambi 200 mg/125 mg filmoovertrukne tabletter lumacaftor/ivacaftor

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan der hurtigt tilvejebringes nye oplysninger om sikkerheden. Du kan hjælpe ved at indberette alle de bivirkninger, du får. Se sidst i punkt 4, hvordan du indberetter bivirkninger.

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

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

Oversigt over indlægssedlen

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

1. Virkning og anvendelse

Orkambi (lumacaftor og ivacaftor) er et lægemiddel, der anvendes til langvarig behandling af cystisk fibrose (CF) hos patienter i alderen 6 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.

Orkambi er en enkelt tablet, der indeholder to aktive stoffer, lumacaftor og ivacaftor. Disse to 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.

Mens du tager Orkambi, oplever du måske, at det bliver lettere at trække vejret, at du ikke så ofte bliver syg, og/eller at du måske lettere tager på i vægt.

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

Tag ikke Orkambi

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

Advarsler og forsigtighedsregler

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

Unormale blodprøver af leverfunktionen er blevet observeret hos nogle personer, der har fået Orkambi. Fortæl det straks til lægen, hvis du har nogle 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

Din læge vil tage nogle blodprøver for at kontrollere din lever, før og mens du tager Orkambi, især i løbet af det første år.

Luftvejshændelser, såsom stakåndethed eller trykken for brystet, er set hos patienter, når de startede Orkambi, især hos patienter der har en dårlig lungefunktion. Hvis du har en dårlig lungefunktion, kan din læge overvåge dig nøjere, når du begynder med Orkambi.

Der er blevet observeret forhøjet blodtryk hos nogle patienter i behandling med Orkambi. Din læge vil evt. kontrollere dit 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).

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

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

Orkambi anbefales ikke til patienter, som har gennemgået en organtransplantation.

Børn under 6 år

Det er ukendt, om Orkambi er sikkert og effektivt til børn under 6 år. Derfor bør Orkambi ikke anvendes til børn under 6 år.

Brug af anden medicin sammen med Orkambi

Fortæl altid lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager anden medicin eller har gjort det for nylig.

Du skal især fortælle det til lægen, hvis du tager nogle 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
- Hjerteglykosider (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. Din læge kan anmode om en anden test til at verificere resultaterne.

Graviditet og amning

Hvis du er gravid eller ammer, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal du spørge din læge til råds, før du tager dette lægemiddel. Hvis det er muligt, kan det være bedst helt at undgå at tage Orkambi under graviditet. Din læge vil hjælpe dig med at beslutte, hvad der er det bedste for dig og dit barn.

Det er ukendt, om lumacaftor eller ivacaftor kan genfindes i modermælk. Hvis du planlægger at amme, skal du spørge din læge til råds, før du tager Orkambi. Din læge vil beslutte, om det kan anbefales, at du stopper med at amme, eller om du skal stoppe behandlingen med lumacaftor/ivacaftor. Lægen vil opveje barnets fordel ved amningen og din fordel ved behandlingen.

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 du oplever svimmelhed, bør du ikke føre motorkøretøj eller betjene maskiner, indtil disse symptomer er forsvundet.

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.

3. Sådan skal du tage Orkambi

Tag altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen.

Den anbefalede dosis

Den anbefalede dosis for patienter i alderen 6 år og derover er to tabletter om morgenen og to tabletter om aftenen (med 12 timers mellemrum). Det er i alt fire tabletter om dagen, der skal tages sammen med fedtholdig mad.

Der er forskellige styrker af Orkambi-tabletter til forskellige aldersgrupper. Kontroller, at du har fået den rigtige tablet (nedenunder).

Alder	Tabletter	Dosis
6 til 11 år	Orkambi 100 mg/125 mg	2 tabletter om morgenen 2 tabletter om aftenen
12 år og ældre	Orkambi 200 mg/125 mg	2 tabletter om morgenen 2 tabletter om aftenen

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

- Moderate leverproblemer: dosis kan reduceres til to tabletter om morgenen og en tablet om aftenen
- Svære leverproblemer: dosis kan reduceres til en tablet hver 12. time

Administration

Orkambi er til oral anvendelse. Slug tabletterne hele. Tabletterne må ikke tygges, knækkes eller opløses. Du kan begynde at tage Orkambi på en vilkårlig ugedag.

Det er vigtigt at tage Orkambi sammen med fedtholdig mad, så du opnår det rigtige niveau af lægemidlet i din krop. Der skal indtages et fedtholdigt måltid eller en fedtholdig snack lige før eller lige efter Orkambi tages. 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, sødmælk, sødmælksprodukter
- kød, fed fisk
- avocado, hummus, soyabaserede produkter (tofu)
- energibarer eller -drikke

Hvis du har taget for meget Orkambi

Kontakt lægen eller apotekspersonalet for rådgivning. Hvis det er muligt, skal du medbringe din medicin og denne indlæggsseddel. Du kan opleve bivirkninger, herunder bivirkninger, som nævnes i punkt 4 nedenfor.

Hvis du har glemt at tage Orkambi

Tag 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 tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte tablet.

Hvis du holder op med at tage Orkambi

Du skal blive ved med at tage lægemidlet efter lægens anvisning, selv hvis du har det godt.

Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er noget, du er i tvivl om.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som al anden medicin 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 leverenzymmer 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 lægen, hvis du får nogle af de følgende symptomer:

- smerter eller ubehag i den øverste højre del af maveregionen
- hvis din hud eller det hvide i øjnene bliver gulligt
- hvis du mister appetit
- får kvalme eller kaster op
- bliver forvirret
- din urin bliver mørk.

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 dit slim*

Almindelig kan forekomme hos op til 1 ud af 10 personer:

- trykken for brystet
- 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)
- 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*
- ændringer eller smerter i brystvorter*

*Bivirkninger observeret for ivacaftor alene.

Bivirkninger hos børn

Bivirkninger observeret hos børn svarer til de bivirkninger, der er observeret hos voksne og unge.

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge eller apoteket. 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
E-mail: dkma@dkma.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/blisteren efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Opbevares ved temperaturer under 30 °C.

Spørg på apoteket, 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 100 mg/125 mg filmovertrukne tabletter:

Hver filmovertrukket tablet indeholder 100 mg lumacaftor og 125 mg ivacaftor.

Orkambi 200 mg/125 mg filmovertrukne tabletter:

Hver filmovertrukket tablet indeholder 200 mg lumacaftor og 125 mg ivacaftor.

Orkambi 100 mg/125 mg filmovertukne tabletter og Orkambi 200 mg/125 mg filmovertukne tabletter:

Øvrige indholdsstoffer:

- Tabletkerne: cellulose, mikrokrySTALLinsk, croscarmellosenatrium, hypromelloseacetat-succinat, povidon K30, natriumlaurilsulfat, magnesiumstearat
- Tabletovertæk: polyvinylalkohol, titandioxid (E171), macrogol 3350, talcum, carmin (E120), brilliant blue FCF aluminum lake (E133), indigocarmin aluminum lake (E132)
- Prægeblæk: shellac, jernoxid, sort (E172), propylenglycol, ammoniumhydroxid

Udseende og pakningsstørrelser

Orkambi 100 mg/125 mg filmovertukne tabletter (tabletter) er lyserøde, ovale tabletter (dimensioner 14 × 7,6 × 4,9 mm) præget med "1V125" i sort blæk på den ene side.

Orkambi 200 mg/125 mg filmovertukne tabletter (tabletter) er lyserøde, ovale tabletter (dimensioner 14 × 8,4 × 6,8 mm) præget med "2V125" i sort blæk på den ene side.

Orkambi 100 mg/125 mg fås i de følgende pakningsstørrelser:

- Pakning indeholdende 112 filmovertukne tabletter (4 pakninger med 28 filmovertukne tabletter).

Orkambi 200 mg/125 mg fås i de følgende pakningsstørrelser:

- Pakning indeholdende 28 filmovertukne tabletter.
- Multipakninger indeholdende 56 filmovertukne tabletter (2 pakninger med 28 filmovertukne tabletter).
- Multipakninger indeholdende 112 filmovertukne tabletter (4 pakninger med 28 filmovertukne tabletter).

Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

Indehaver af markedsføringstilladelsen og fremstiller

Indehaver af markedsføringstilladelsen:

Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
28-32 Pembroke Street Upper
Dublin 2, D02 EK84
Irland
Tlf.: +353 (0)1 761 7299

Fremstiller:

Almac Pharma Services Limited
Seagoe Industrial Estate
Craigavon
County Armagh
BT63 5UA
Storbritannien
Tlf.: +44 (0) 28 3836 3363

Denne indlægsseddel blev senest ændret 11/2018

Andre informationskilder

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