

La información del paciente se perfora para ser entregada al paciente.

**INFORMACIÓN DEL PACIENTE
ORKAMBI (or-KAM-bee)
(Lumacaftor/Ivacaftor)
Comprimidos para uso oral**

¿Qué es ORKAMBI?

ORKAMBI es un medicamento de venta con receta usado para el tratamiento de la fibrosis quística (FQ) en pacientes a partir de 6 años que tengan dos copias de la mutación F508del (F508del/F508del) en el gen CFTR.

ORKAMBI no debe utilizarse en pacientes que no sean los que tengan dos copias de la mutación F508del en su gen CFTR.

Se desconoce si ORKAMBI es seguro y efectivo en niños menores de 6 años.

No tome ORKAMBI si está tomando ciertos medicamentos o suplementos herbales, por ejemplo:

- antibióticos: rifampicina (Rifamate[®], Rifater[®]) o rifabutina (Mycobutin[®]);
- medicamentos anticonvulsivos: fenobarbital, carbamazepina (Tegretol[®], Carbatrol[®] y Equetro[®]) o fenitoína (Dilantin[®], Phenytek[®]);
- sedantes/ansiolíticos: triazolam (Halcion[®]) o midazolam (Dormicum[®], Hypnovel[®] y Versed[®]);
- medicamentos inmunosupresores: ciclosporina, everolimus (Zortress[®]), sirolimus (Rapamune[®]) o tacrolimus (Astagraf XL[®], Envarsus[®] XR, Prograf[®], Protopic[®]);
- Hierba de San Juan (*Hypericum perforatum*).

Hable con su médico antes de tomar ORKAMBI si toma alguno de los medicamentos o suplementos mencionados anteriormente.

Antes de tomar ORKAMBI, informe a su médico sobre todas sus afecciones médicas, incluido si usted:

- tiene o tuvo problemas hepáticos;
- ha tenido trasplante de órganos;
- tiene problemas renales;
- está utilizando anticonceptivos (anticonceptivos hormonales, incluidos formatos orales, inyectables, transdérmicos o implantables) Los anticonceptivos hormonales no deben utilizarse como método anticonceptivo cuando se toma ORKAMBI. Hable con su médico sobre el mejor método anticonceptivo que debe utilizar cuando toma ORKAMBI;
- está embarazada o planea quedar embarazada. Se desconoce si ORKAMBI dañará a su bebé nonato. Usted y su médico deben decidir si tomará ORKAMBI durante el embarazo;
- está amamantando o planea amamantar. Se desconoce si ORKAMBI se transmite a la leche materna. Usted y su médico deben decidir si tomará ORKAMBI durante el amamantamiento.

ORKAMBI puede afectar el modo en que funcionan otros medicamentos, y otros medicamentos pueden afectar cómo funciona ORKAMBI.

Infórmele a su médico todos los medicamentos que toma, incluidos los de venta con receta y los de venta libre, vitaminas y suplementos herbales, porque puede ser necesario ajustar la dosis de ORKAMBI cuando se toma con ciertos medicamentos. Pídale a su médico o farmacéutico una lista de estos medicamentos si no está seguro.

Dígale especialmente a su médico si usted toma:

- medicamentos antifúngicos como por ejemplo ketoconazol (Nizoral[®]), itraconazol (Sporanox[®]), posaconazol (Noxafil[®]) o voriconazol (Vfend[®]);
- antibióticos como por ejemplo telitromicina (Ketek[®]), claritromicina (Biaxin[®]) o eritromicina (Ery-Tab[®]).

Sepa los medicamentos que toma. Conserve una lista de ellos para mostrarle a su médico y farmacéutico cuando obtiene un nuevo medicamento.

¿Cómo debo tomar ORKAMBI?

- Tome ORKAMBI exactamente como se lo indica su médico.
- Siempre tome los comprimidos de ORKAMBI con alimentos que contengan grasa. Algunos ejemplos de alimentos con contenido graso incluyen huevos, aguacate, nuez, mantequilla, mantequilla de maní, pizza con queso, productos lácteos enteros (como por ejemplo leche entera, queso y yogurt).
- Tome sus dosis de ORKAMBI cada **12** horas.
- Cada caja de ORKAMBI contiene 4 cartones semanales.

- Cada cartón contiene 7 tiras de blíster diarias.
- Cada tira de blíster contiene 4 comprimidos para que pueda tomar 2 comprimidos por la mañana y 2 comprimidos por la noche.
- Puede cortar por la línea de puntos para separar la dosis matutina de la nocturna.
- Para tomar la dosis matutina, desenvuelva el papel de la parte de atrás de la tira de blíster (no presione el comprimido a fin de sacarlo a través del papel) para sacar 2 comprimidos de ORKAMBI y tómelos con alimentos con contenido graso.
- 12 horas después de su dosis anterior, abra otra tira del blíster (no presione el comprimido a fin de sacarlo a través del papel) para sacar 2 comprimidos de ORKAMBI y tómelos con alimentos con contenido graso.
- Si olvida una dosis **dentro de las 6 horas** de cuando generalmente lo toma, tome su dosis con alimentos con contenido graso lo antes posible.
- Si olvida una dosis y transcurrieron **más de 6 horas** del horario en que generalmente lo toma, **saltee solo esa dosis** y tome la siguiente cuando generalmente la toma. **No** tome 2 dosis al mismo tiempo para compensar la dosis que olvidó.
- Infórmele a su médico si deja de tomar ORKAMBI por más de 1 semana. Su médico quizá deba cambiar su dosis de ORKAMBI u otros medicamentos que toma.

¿Cuáles son los posibles efectos secundarios de ORKAMBI?

ORKAMBI puede provocar efectos secundarios graves, incluidos los siguientes:

- **Deterioro de la función hepática** en personas con enfermedad hepática grave. El deterioro de la función hepática puede ser grave o provocar la muerte. Hable con su médico si le han informado que tiene una enfermedad hepática, ya que es posible que su médico deba ajustar la dosis de ORKAMBI.
- **Altas enzimas hepáticas en la sangre**, lo que puede ser un signo de daño hepático, en personas que recibían ORKAMBI. Su médico le hará análisis de sangre para controlar su hígado:
 - antes de que comience con ORKAMBI;
 - cada 3 meses durante el primer año de tomar ORKAMBI;
 - cada un año mientras está tomando ORKAMBI.

Llame a su médico de inmediato si presenta cualquiera de los siguientes síntomas de problemas hepáticos:

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • dolor o malestar en el área (abdominal) superior derecha del estómago; • pérdida del apetito; • orina oscura y de color ámbar; | <ul style="list-style-type: none"> • color amarillo en la piel o en la parte blanca de los ojos; • náuseas o vómitos; • confusión. |
|--|---|
- **Problemas respiratorios**, como por ejemplo falta de aire u opresión en el pecho en pacientes al comenzar con ORKAMBI, especialmente en pacientes con función pulmonar pobre. Si tiene una función pulmonar pobre, quizá su médico deba controlarlo más de cerca cuando comience con ORKAMBI.
 - **Aumento en la presión arterial** en algunas personas que recibían ORKAMBI. Su médico debe controlar su presión arterial durante el tratamiento con ORKAMBI.
 - **Anormalidad del lente ocular (cataratas)** en algunos niños y adolescentes que recibían ORKAMBI. Si es niño o adolescente, su médico debe realizar exámenes oftalmológicos antes de y durante el tratamiento con ORKAMBI para buscar cataratas.

Los efectos secundarios más comunes de ORKAMBI incluyen:

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • problemas respiratorios, como falta de aire u opresión en el pecho • náuseas • diarrea • gases • aumento en una enzima de la sangre, llamada creatinfosfoquinasa • gripe común, incluido dolor de garganta, congestión o secreción nasal | <ul style="list-style-type: none"> • fatiga • gripe o síntomas similares a gripe • erupción • períodos irregulares, faltantes o anormales (menstruación) y aumento en la cantidad de sangrado menstrual |
|---|---|

Otros efectos secundarios en niños

Los efectos secundarios observados en niños son similares a los observados en adultos y adolescentes. Otros efectos secundarios comunes observados en niños incluyen:

- tos con esputo,
- congestión nasal,
- dolor de cabeza,
- dolor de estómago,
- aumento del esputo.

Estos no son todos los posibles efectos secundarios de ORKAMBI. Llame a su médico para recibir asesoramiento médico sobre los efectos secundarios. Puede informar efectos secundarios a la FDA al 1-800-FDA-1088.

¿Cómo debo almacenar ORKAMBI?

- Conserve ORKAMBI a temperatura ambiente entre 68 °F y 77°F (20 °C a 25 °C).
- No utilice ORKAMBI después de la fecha de vencimiento que se encuentra en la caja.

Mantenga ORKAMBI y todos los medicamentos fuera del alcance de los niños.

Información general sobre el uso seguro y efectivo de ORKAMBI.

Los medicamentos a veces se recetan para otros fines además de los que se enumeran en un folleto de Información del paciente. No utilice ORKAMBI para una afección para la cual no se recetó. No les dé ORKAMBI a otras personas, aun si presentan los mismos síntomas que usted. Puede dañarlos.

Puede pedirle a su farmacéutico o médico información sobre ORKAMBI que esté escrita por profesionales de la salud.

¿Cuáles son los ingredientes de ORKAMBI?

Ingredientes activos: lumacaftor e ivacaftor

Excipientes: celulosa, microcristalino, croscarmelosa sódica, succinato acetato de hipromelosa, estearato de magnesio, povidona y laurilsulfato sódico.

La película que recubre el comprimido contiene: carmín, azul FD&C n.º 1, azul FD&C n.º 2, polietilenglicol, alcohol de polivinilo, talco y dióxido de titanio.

La tinta de impresión contiene: hidróxido de amonio, óxido de hierro negro, propilenglicol y goma laca.



Fabricado para: Vertex Pharmaceuticals Incorporated; 50 Northern Avenue, Boston, MA 02210

Para obtener más información, visite www.orkambi.com o llame al 1-877-752-5933.

ORKAMBI, el logo de ORKAMBI, VERTEX y el logo triangular de VERTEX son marcas registradas de Vertex Pharmaceuticals Incorporated.

Todas las otras marcas mencionadas aquí son propiedad de sus respectivos dueños.

©2018 Vertex Pharmaceuticals Incorporated

104508-03

La Información del paciente ha sido aprobada por la U.S. Food and Drug Administration.

Aprobada en enero de 2018