INFORMACIÓN PARA EL PACIENTE
ORKAMBI (or-KAM-bee)
(lumacaftor e ivacaftor) comprimidos orales
(lumacaftor e ivacaftor) gránulos orales

¿Qué es ORKAMBI?

- ORKAMBI es un medicamento recetado que se usa para el tratamiento de la fibrosis quística (FQ) en personas a partir de 1 año de edad que presentan dos copias de la mutación *F508del (F508del/F508del)* en el gen *CFTR*.
- ORKAMBI no se debe usar en pacientes que no presenten dos copias de la mutación *F508del* en el gen *CFTR*.

Se desconoce si ORKAMBI es seguro y eficaz en niños menores de 1 año.

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

- tiene o ha tenido problemas hepáticos
- es alérgico a ORKAMBI o a cualquiera de los ingredientes de ORKAMBI. Consulte la Información para el Paciente al final de este folleto para revisar la lista completa de ingredientes de ORKAMBI
- tiene problemas renales
- tiene problemas pulmonares
- ha recibido un trasplante de órganos
- está utilizando anticonceptivos (anticonceptivos hormonales, incluidos los de administración oral, inyectable, transdérmica o implantables). No deben utilizarse métodos anticonceptivos hormonales mientras se toma ORKAMBI. Hable con su médico sobre el método anticonceptivo más adecuado para utilizar mientras 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 mientras esté embarazada
- está amamantando o planea amamantar. Se desconoce si ORKAMBI pasa a la leche materna. Usted y su médico deben decidir si tomará ORKAMBI mientras esté amamantando

Infórmele a su médico sobre todos los medicamentos que toma, incluidos los recetados y los de venta libre, las vitaminas y los suplementos a base de hierbas.

ORKAMBI puede afectar el modo en que funcionan otros medicamentos y otros medicamentos pueden afectar la forma en que funciona ORKAMBI. Es posible que la dosis de ORKAMBI se deba ajustar cuando se toma con ciertos medicamentos. Pídale a su médico o farmacéutico una lista de estos medicamentos si no está seguro.

En especial, debe informarle a su médico si toma:

- antibióticos como rifampicina (RIFAMATE®, RIFATER®) o rifabutina (MYCOBUTIN®)
- medicamentos para las convulsiones como fenobarbital, carbamazepina (TEGRETOL®, CARBATROL®, EQUETRO®) o fenitoína (DILANTIN®, PHENYTEK®)
- sedantes y ansiolíticos como triazolam (HALCION®) o midazolam (DORMICUM®, HYPNOVEL® y VERSED®)
- medicamentos inmunosupresores como ciclosporina, everolimús (ZORTRESS®), sirolimús (RAPAMUNE®) o tacrolimús (ASTAGRAF XL®, ENVARSUS® XR, PROGRAF® y PROTOPIC®)
- hierba de San Juan (Hypericum perforatum)
- medicamentos antifúngicos, que incluyen ketoconazol, itraconazol (como SPORANOX®), posaconazol (como NOXAFIL®) o voriconazol (como VFEND®)
- antibióticos, que incluyen telitromicina, claritromicina (como BIAXIN®) o eritromicina (como ERY-TAB®)

Conozca los medicamentos que toma. Lleve una lista de sus medicamentos para mostrársela a su médico y al farmacéutico cuando obtenga un medicamento nuevo.

¿Cómo debo tomar ORKAMBI?

- Tome ORKAMBI exactamente como se lo indica su médico.
- **Siempre tome los comprimidos o gránulos ORKAMBI con alimentos con contenido graso**. Ejemplos de alimentos con contenido graso incluyen huevos, aguacate, nueces, manteca, mantequilla de maní, pizza de queso, leche materna, fórmula infantil o productos lácteos enteros (como leche, queso y yogur enteros).
- Tome sus dosis de ORKAMBI cada **12** horas.
- Comprimidos ORKAMBI (a partir de los 6 años):
  - 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 de la mañana, retire el papel de atrás de la tira de blíster (no presione el comprimido a fin de

sacarlo a través del papel) para sacar 2 comprimidos 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 ORKAMBI y tómelos con alimentos con contenido graso.
- Gránulos orales ORKAMBI (1 año a 6 años):
  - Sostenga el sobre con la línea de corte hacia arriba.
  - Sacuda el paquete suavemente para asentar los gránulos ORKAMBI.
  - Rompa o corte el sobre para abrirlo a lo largo de la línea de corte.
  - Con cuidado, vierta todos los gránulos ORKAMBI junto con una cucharadita (5 ml) de alimento blando o líquido en un recipiente pequeño (como un cuenco vacío).
  - El alimento o el líquido deben estar a temperatura ambiente o a una temperatura inferior. Ejemplos de alimentos blandos o líquidos incluyen puré de frutas o vegetales, yogur o pudín saborizados, puré de manzana, agua, leche, leche materna, fórmula infantil o jugo. Mezcle los gránulos ORKAMBI con alimentos o líquidos.
  - Después del mezclado, administre ORKAMBI dentro del lapso de 1 hora. Asegúrese de que el paciente se tome todo el medicamento.
  - Administre un alimento con contenido graso para niños justo antes o después de la dosis de gránulos ORKAMBI (ver los ejemplos arriba).
- Si olvida una dosis **dentro de las 6 horas** de cuando generalmente la 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 la toma, **sáltese 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.

¿Qué debo evitar mientras tomo ORKAMBI?

No coma ni beba productos que contengan toronja (pomelo) durante la primera semana de tratamiento con ORKAMBI. Comer o beber productos que contienen toronja (pomelo) puede aumentar la cantidad de ORKAMBI en su sangre.

¿Cuáles son los posibles efectos secundarios de ORKAMBI?

ORKAMBI puede provocar efectos secundarios graves, incluidos:

- **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.
- **Niveles elevados de enzimas hepáticas en la sangre,** lo que puede ser un signo de daño hepático en personas que han recibido ORKAMBI. Su médico le hará análisis de sangre para controlar su hígado:
  - antes de que empiece a tomar ORKAMBI
  - cada 3 meses durante el primer año que tome ORKAMBI
  - una vez al año mientras tome ORKAMBI

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

- dolor o malestar en el área superior derecha del estómago (abdomen)
- color amarillo en la piel o en la parte blanca de los ojos
- pérdida del apetito
- náuseas o vómitos
- orina oscura y de color ámbar
- confusión

- **Reacciones alérgicas graves** han ocurrido en personas que recibieron tratamiento con ORKAMBI. Llame a su médico o diríjase inmediatamente a la sala de emergencias si presenta síntomas de una reacción alérgica. Los síntomas de una reacción alérgica pueden incluir:
  - erupción o urticaria
  - opresión en el pecho o la garganta, o dificultad para respirar
  - hinchazón de la cara, los labios y/o la lengua, o dificultad para tragar
  - aturdimiento o mareo
- **Problemas respiratorios**, como por ejemplo problemas para respirar, falta de aire u opresión en el pecho en pacientes que comienzan a tomar ORKAMBI, especialmente en pacientes con función pulmonar deficiente. Llame a su médico de inmediato si presenta estos síntomas.
- **Aumento de la presión arterial** en algunas personas que han recibido ORKAMBI. Llame a su médico de inmediato si tiene un aumento de la presión arterial.
- **Anomalía del cristalino (cataratas)** en algunos niños y adolescentes que han recibido ORKAMBI. Si usted es niño o adolescente, su médico debe hacerle exámenes oftalmológicos antes de y durante el tratamiento con ORKAMBI para

detectar la presencia de cataratas.

Los efectos secundarios más frecuentes de ORKAMBI incluyen:

- problemas respiratorios, como falta de aire u opresión en el pecho
- náuseas
- diarrea
- fatiga
- aumento en una enzima de la sangre, llamada creatina fosfocinasa
- erupción
- gases
- resfriado, incluyendo dolor de garganta y congestión o secreción nasal
- gripe o síntomas similares a la gripe
- períodos (menstruaciones) irregulares, faltantes o anormales 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 frecuentes observados en niños incluyen:

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

Infórmele a su médico si tiene algún efecto secundario que le molesta o que no desaparece.

Estos no son todos los posibles efectos secundarios de ORKAMBI. Llame a su médico para recibir asesoramiento sobre los efectos secundarios.

Puede reportar efectos secundarios a la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, por sus siglas en inglés) llamando 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).

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 para el 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 hacerles daño.

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

¿Cuáles son los ingredientes de ORKAMBI?

Comprimidos ORKAMBI:

Ingredientes activos: lumacaftor e ivacaftor

Excipientes: celulosa microcristalina, 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.

Gránulos orales ORKAMBI

Ingredientes activos: lumacaftor e ivacaftor

Excipientes: celulosa microcristalina, croscarmelosa sódica, succinato acetato de hipromelosa, povidona y laurilsulfato sódico.

VERTEX

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.
© 2023 Vertex Pharmaceuticals Incorporated

Esta Información para el Paciente ha sido aprobada por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los EE. UU. Revisado: 08/2023
VXR-US-22-2200100 (v4.0)