

# ORKAMBI<sup>®</sup>

Vertex Farmacêutica do Brasil Ltda.

Granulados

100/125 mg

150/188 mg

## ORKAMBI (LUMACAFTOR/IVACAFTOR)

### I – IDENTIFICAÇÃO DO MEDICAMENTO

---

#### Granulados de ORKAMBI®

lumacaftor

ivacaftor

#### APRESENTAÇÕES

Granulados de ORKAMBI 100/125 mg: Embalagem com 4 cartelas, contendo 14 envelopes em cada caixa de lumacaftor/ivacaftor, totalizando 56 envelopes.

Granulados de ORKAMBI 150/188 mg: Embalagem com 4 cartelas, contendo 14 envelopes em cada caixa de lumacaftor/ivacaftor, totalizando 56 envelopes.

Os granulados de lumacaftor/ivacaftor são embalados em um envelope de folha laminada. Há 14 envelopes em uma cartela, e 4 cartelas em um cartucho.

#### USO ORAL

#### USO PEDIÁTRICO A PARTIR DE 2 ANOS

#### COMPOSIÇÃO

**Granulados de ORKAMBI 100/125 mg:** cada envelope contém 100 mg de lumacaftor e 125 mg de ivacaftor.

Excipientes: celulose microcristalina, croscarmelose sódica, acetato e succinato de hipromelose, povidona e laurilsulfato de sódio.

**Granulados de ORKAMBI 150/188 mg:** cada envelope contém 150 mg de lumacaftor e 188 mg de ivacaftor.

Excipientes: celulose microcristalina, croscarmelose sódica, acetato e succinato de hipromelose, povidona e laurilsulfato de sódio.

## **II – INFORMAÇÕES AO PACIENTE**

---

### **1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?**

ORKAMBI (lumacaftor/ivacaftor) granulado é um medicamento de prescrição médica utilizado para o tratamento de fibrose cística (FC) em pacientes com 2 anos de idade ou mais que apresentam duas cópias da mutação *F508del* (*F508del/F508del*) no seu gene *CFTR*.

ORKAMBI não deve ser utilizado em pacientes que não apresentam duas cópias da mutação *F508del* em seu gene *CFTR*.

### **2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?**

A fibrose cística é uma doença que atinge os pacientes portadores de uma mutação que afeta o gene de uma proteína chamada reguladora da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR), que desempenha um papel importante na regulação do fluxo de muco nos pulmões. As pessoas com mutações específicas no gene *CFTR* produzem uma proteína CFTR anormal.

ORKAMBI contém duas substâncias ativas, lumacaftor e ivacaftor que atuam em conjunto para melhorar a função da proteína CFTR anormal em pacientes que apresentam duas cópias da mutação *F508del* em seu gene *CFTR*. Lumacaftor aumenta a quantidade disponível de CFTR, e ivacaftor ajuda a proteína anormal a funcionar mais normalmente.

Ao tomar os granulados de ORKAMBI, você poderá notar que seu/sua filho(a) respira mais facilmente, que eles não adoecem tão frequentemente, e/ou que é mais fácil ganhar peso.

### **3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?**

Não utilize ORKAMBI se seu/sua filho(a) for alérgico(a) ao lumacaftor, ivacaftor, ou a qualquer um dos componentes deste medicamento.

### **4. O QUE DEVO SABER ANTES DE USAR ESTE MEDICAMENTO?**

ORKAMBI não deve ser usado em pacientes que não apresentam duas cópias da mutação *F508del* em seu gene *CFTR*.

Converse com o médico de seu/sua filho(a) antes de utilizar ORKAMBI se você tiver sido informado de que o/a seu/sua filho(a) apresenta uma doença do fígado ou do rim, uma vez que o médico poderá ajustar a dose de ORKAMBI.

Observaram-se exames de sangue anormais do fígado em algumas pessoas em tratamento com ORKAMBI. Converse imediatamente com o médico de seu/sua filho(a) caso seu/sua filho(a) tiver qualquer um destes sintomas, o que pode ser um sinal de problemas do fígado:

- Dor ou desconforto na região superior direita do estômago (abdômen)
- Amarelamento da pele ou da parte branca de seus olhos

## **ORKAMBI (LUMACAFTOR/IVACAFTOR)**

- Perda de apetite
- Náusea ou vômitos
- Urina escura
- Confusão

O médico de seu/sua filho(a) realizará alguns exames de sangue para verificar o fígado dele/dela antes que ele/ela inicie o tratamento e enquanto ele/ela estiver tomando ORKAMBI, especialmente durante o primeiro ano. Foi observada uma piora da função hepática em pessoas com doença hepática grave enquanto utilizavam ORKAMBI. A piora da função hepática pode ser grave ou causar morte. Fale com o médico de seu/sua filho(a) se você foi informado de que seu/sua filho(a) tem uma doença hepática, pois o seu médico poderá ajustar a dose de ORKAMBI.

Eventos respiratórios, tais como falta de ar ou pressão no peito, foram observados em pacientes ao iniciar o tratamento com ORKAMBI, especialmente em pacientes com função pulmonar deficiente. Se o/a seu/sua filho(a) apresenta função pulmonar deficiente, o médico de seu/sua filho(a) poderá monitorá-lo(a) mais de perto quando ele/ela iniciar o uso de ORKAMBI.

Observou-se um aumento na pressão arterial em alguns pacientes tratados com ORKAMBI. O médico de seu/sua filho(a) poderá monitorar a pressão arterial de seu/sua filho(a) durante o tratamento com ORKAMBI.

Observou-se uma anomalia do cristalino do olho (catarata), sem qualquer efeito na visão, e em algumas crianças e adolescentes tratados com ORKAMBI e ivacaftor isolado (um dos componentes do ORKAMBI). O médico de seu/sua filho(a) poderá realizar alguns exames oculares antes e durante o tratamento com ORKAMBI.

ORKAMBI não é recomendado em pacientes que foram submetidos a um transplante de órgão.

### **Crianças abaixo de 2 anos de idade**

Não se sabe se ORKAMBI é seguro e eficaz em crianças com menos de 2 anos de idade. Portanto, ORKAMBI não deve ser usado em crianças com menos de 2 anos de idade.

**Se uma criança apresentar tontura enquanto estiver tomando ORKAMBI**, aconselha-se que a criança não ande de bicicleta ou faça qualquer outra coisa que necessite de sua atenção total, até que seus sintomas desapareçam.

### **Outros medicamentos e ORKAMBI**

Informe o médico de seu/sua filho(a) ou farmacêutico se o/a seu/sua filho(a) estiver tomando, tenha tomado recentemente ou se vier a tomar quaisquer outros medicamentos.

Informe o médico especialmente se o/a seu/sua filho(a) utilizar qualquer um dos seguintes medicamentos:

- Antibióticos (utilizados para o tratamento de infecções por bactérias), por exemplo: telitromicina, claritromicina, rifampicina, rifabutina, rifapentina, eritromicina

## ORKAMBI (LUMACAFITOR/IVACAFITOR)

- Anticonvulsivantes (utilizados para o tratamento de convulsões [crises epilépticas]), por exemplo: fenobarbital, carbamazepina, fenitoína
- Benzodiazepinas (utilizadas para o tratamento de ansiedade ou dificuldade para dormir [insônia], agitação, etc.), por exemplo: midazolam, triazolam
- Medicamentos antifúngicos (utilizados para o tratamento de infecções por fungos), por exemplo: fluconazol, cetoconazol, itraconazol, posaconazol, voriconazol
- Imunossupressores (utilizados após um transplante de órgão), por exemplo: ciclosporina, everolimo, sirolimo, tacrolimo
- Produtos à base de plantas, por exemplo: Erva de São João (*Hypericum perforatum*)
- Medicamentos antialérgicos (utilizados para o tratamento de alergias e/ou asma), por exemplo: montelucaste
- Antidepressivos (utilizados para o tratamento de depressão), por exemplo: citalopram, escitalopram, sertralina
- Antiinflamatórios (utilizados para o tratamento da inflamação), por exemplo: ibuprofeno
- Antagonistas de H<sub>2</sub> (utilizados para reduzir o ácido do estômago), por exemplo: ranitidina
- Glicosídeos cardíacos (utilizados para o tratamento da insuficiência cardíaca congestiva leve a moderada, e um ritmo anormal do coração chamado fibrilação atrial), por exemplo: digoxina
- Anticoagulantes (utilizados para evitar a formação de coágulos de sangue ou para evitar que estes aumentem de tamanho no sangue e nos vasos sanguíneos), por exemplo: varfarina
- Corticosteroides (utilizados para tratar a inflamação): metilprednisolona, prednisona
- Inibidores da bomba de prótons (utilizados para tratar a doença de refluxo ácido e úlceras): omeprazol, esomeprazol, lansoprazol

**Informe ao seu médico ou cirurgião-dentista que você está fazendo uso de algum outro medicamento.**

**Não use medicamento sem o conhecimento do seu médico. Pode ser perigoso para a sua saúde.**

### **5. ONDE, COMO E POR QUANTO TEMPO POSSO GUARDAR ESTE MEDICAMENTO?**

Os granulados de ORKAMBI devem ser conservados em temperatura ambiente (entre 15°C e 30°C).

O prazo de validade dos granulados de ORKAMBI é de 24 meses a partir da data de fabricação.

**Número de lote e datas de fabricação e validade: vide embalagem.**

**Não use medicamento com o prazo de validade vencido. Guarde-o em sua embalagem original.**

Os granulados no envelope de ORKAMBI 100 mg/125 mg são granulados brancos a esbranquiçados.

Os granulados no envelope de ORKAMBI 150 mg/188 mg são granulados brancos a esbranquiçados.

**Antes de usar, observe o aspecto do medicamento. Caso ele esteja no prazo de validade e você observe alguma mudança no aspecto, consulte o farmacêutico para saber se poderá utilizá-lo.**

## ORKAMBI (LUMACAFITOR/IVACAFITOR)

Todo medicamento deve ser mantido fora do alcance das crianças.

### 6. COMO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Sempre administre este medicamento ao seu/sua filho(a) exatamente como indicado pelo médico de seu/sua filho(a). Fale com o médico se tiver dúvidas. O médico de seu/sua filho(a) determinará a dose correta para seu/sua filho(a). Seu/sua filho(a) deve continuar utilizando todos os outros medicamentos, a menos que o médico de seu/sua filho(a) tenha aconselhado a parar de usar qualquer um deles.

#### Dose

As recomendações posológicas de ORKAMBI são fornecidas na Tabela 1. ORKAMBI deve ser tomado de manhã e à noite (com 12 horas de intervalo) com alimentos contendo gordura.

Existem diferentes concentrações do ORKAMBI de acordo com a idade e peso de seu/sua filho(a). Verifique se seu/sua filho(a) recebeu a dose correta (abaixo).

Tabela 1: As recomendações posológicas para pacientes com 2 anos ou mais		
Idade e peso	Concentração de ORKAMBI	Dose
2 a 5 anos de idade e peso inferior a 14 kg	Granulados de ORKAMBI 100 mg/125 mg no envelope	Um envelope de manhã; Um envelope à noite
2 a 5 anos de idade e peso igual ou superior a 14 kg	Granulados de ORKAMBI 150 mg/188 mg no envelope	Um envelope de manhã; Um envelope à noite

Se seu filho tiver problemas moderados ou graves com a função do fígado, o médico poderá diminuir a dose de ORKAMBI, porque o fígado de seu/sua filho(a) não eliminará ORKAMBI com a mesma rapidez que as crianças com função normal do fígado.

- Problemas moderados do fígado: a dose pode ser reduzida em dias alternados: dois envelopes em um dia (manhã e noite), um envelope no próximo dia (manhã, apenas).
- Problemas graves do fígado: a dose pode ser reduzida para um envelope por dia, ou com menor frequência.

#### Modo de usar

ORKAMBI deve ser tomado por via oral. Cada envelope destina-se somente para uso único.

Você pode começar a dar ORKAMBI ao(à) seu/sua filho(a) em qualquer dia da semana.

Administrando os granulados de ORKAMBI para o(a) seu/sua filho(a):

- Segure o envelope de granulados com a linha de corte na parte superior.
- Agite suavemente o envelope para assentar o conteúdo.
- Rasgue ou corte o envelope na direção da linha.

## **ORKAMBI (LUMACAFITOR/IVACAFITOR)**

- Misture o conteúdo completo de um envelope com uma colher de chá (5 mL) de alimento mole ou líquido apropriado para a idade. O alimento ou o líquido deve estar em temperatura ambiente ou abaixo. Alguns exemplos de alimentos moles e líquidos apropriados para a idade incluem purê de frutas, iogurte aromatizado e leite ou suco.
- Quando misturado, dê o produto ao(à) seu/sua filho(a) imediatamente. Se isso não for possível, dê em até uma hora após a mistura. Certifique-se de que a mistura é consumida imediata e completamente.
- Alimentos contendo gordura devem ser dados ao(à) seu/sua filho(a) imediatamente antes ou logo após a administração da dose (alguns exemplos são apresentados abaixo).

**É importante tomar ORKAMBI com alimentos que contenham gorduras** para obter os níveis corretos de medicamento no organismo. As refeições e lanches recomendados nas diretrizes de FC ou refeições recomendadas nas normas nutricionais padrão contêm as quantidades adequadas de gordura. Exemplos de refeições ou de lanches que contêm gordura são aqueles preparados com manteiga ou óleos, ou aqueles que contêm ovos. Exemplos de outros alimentos que contêm gordura são:

- Queijo, leite integral, laticínios de leite integral
- Carnes, peixe rico em gorduras
- Abacate, homus, produtos à base de soja (tofu)
- Barras ou bebidas nutritivas.

### **Se você parar de dar ORKAMBI ao(à) seu/sua filho(a)**

Dê ORKAMBI ao(à) seu/sua filho(a) durante o tempo que o médico de seu/sua filho(a) recomendar. Não pare a menos que o médico de seu/sua filho(a) tenha lhe orientado a fazer isso. Você deve continuar dando o medicamento de acordo com as instruções do médico, mesmo se o(a) seu/sua filho(a) estiver sentindo-se bem.

Se você tiver quaisquer dúvidas sobre o uso deste medicamento, converse com o seu médico ou farmacêutico.

**Siga a orientação de seu médico, respeitando sempre os horários, as doses e a duração do tratamento.**

**Não interrompa o tratamento sem o conhecimento do seu médico.**

## **7. O QUE DEVO FAZER QUANDO EU ME ESQUECER DE USAR ESTE MEDICAMENTO?**

**Caso você se esqueça de dar ORKAMBI ao(à) seu/sua filho(a)**, dê a dose esquecida, com um alimento contendo gorduras, se tiverem decorrido menos de 6 horas desde a hora em que o/a seu/sua filho(a) esqueceu de tomar a dose. Caso contrário, aguarde até a próxima dose prevista de seu/sua filho(a) como você faria normalmente. Não dê ao(à) seu/sua filho(a) uma dose dobrada para compensar a dose esquecida.

**Em caso de dúvidas, procure orientação do farmacêutico ou de seu médico, ou cirurgião-dentista.**

## **8. QUAIS OS MALES QUE ESTE MEDICAMENTO PODE ME CAUSAR?**

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar reações adversas, embora estas não se manifestem em todas as pessoas.

**As reações adversas graves** de ORKAMBI incluem níveis elevados de enzimas do fígado no sangue, lesão no fígado, e piora da doença grave do fígado preexistente. A piora da função do fígado pode ser fatal.

**Converse com o médico de seu/sua filho(a) imediatamente** se ele/ela tiver algum dos seguintes sintomas:

- Dor ou desconforto na região superior direita do estômago (abdômen)
- Amarelamento da pele ou da parte branca de seus olhos
- Perda de apetite
- Náusea ou vômitos
- Confusão
- Urina escura

**Reações adversas muito comuns** (podem afetar mais do que 1 em cada 10 pessoas)

- Falta de ar
- Diarreia
- Náusea

**Efeitos adversos comuns** (podem afetar até 1 em cada 10 pessoas)

- Respiração anormal
- Dor de garganta
- Infecção das vias respiratórias superiores
- Rinite
- Gases
- Erupção cutânea
- Nariz com coriza
- Vômitos

### **Reações adversas adicionais em crianças**

Reações adversas observadas em crianças são semelhantes às aquelas observadas em adultos e adolescentes. Estas reações adversas adicionais são muito comuns e incluem: tosse com expectoração, nariz constipado, dor de cabeça, dor no estômago, e aumento na produção da expectoração.



## **ORKAMBI (LUMACAFITOR/IVACAFITOR)**

**Atenção:** este produto é um medicamento novo e, embora as pesquisas tenham indicado eficácia e segurança aceitáveis, mesmo que indicado e utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos. Nesse caso, informe seu médico ou cirurgião-dentista.

### **9. O QUE FAZER SE ALGUÉM USAR UMA QUANTIDADE MAIOR DO QUE A INDICADA DESTE MEDICAMENTO?**

Consulte o médico ou farmacêutico para orientações. Se possível, leve o medicamento de seu/sua filho(a) e esta bula com você. Seu/sua filho(a) pode apresentar reações adversas, incluindo aquelas mencionadas no item 8 acima.

**Em caso de uso de grande quantidade deste medicamento, procure rapidamente socorro médico e leve a embalagem ou bula do medicamento, se possível. Ligue para 0800 722 6001, se você precisar de mais orientações.**

### **III – DIZERES LEGAIS**

---

MS 1.3823.0004

Farm. Resp.: Marcio Guedes dos Anjos – CRF-SP 71897

#### **Registrado e importado por:**

Vertex Farmacêutica do Brasil Ltda.

Rua Trindade, 125, Bloco 2 – Jardim Margarida

CEP 06730-000 - Vargem Grande Paulista - SP

CNPJ 21.798.065/0001-02

**Serviço de atendimento ao consumidor (SAC) 0800 047 4048**

#### **Fabricado por:**

Aesica Queenborough Ltd.

Queenborough, Reino Unido

#### **Embalado por:**

Almac Pharma Services Ltd.

Craigavon, Reino Unido

**VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA**

**ORKAMBI (LUMACAFITOR/IVACAFITOR)**

**Esta bula foi aprovada pela ANVISA em 18/10/2021**



HISTÓRICO DE ALTERAÇÃO DE BULA

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera bula				Dados das alterações de bulas		
Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data de aprovação	Itens de bula	Versões (VP/VPS)	Apresentações relacionadas
18/04/2022	-	10458 - MEDICAMENTO NOVO - Inclusão Inicial de Texto de Bula – RDC 60/12	01/10/2019	2299757/19- 1	MEDICAMENTO NOVO - Registro de Forma Farmacêutica Nova no País	18/10/2021	Texto de bula inicial	VP/VPS	100 MG/DOSE + 125 MG/DOSE GRAN OR CT ENV AL PLAS PE X 56 150 MG/DOSE + 188 MG/DOSE GRAN OR CT ENV AL PLAS PE X 56