

ORKAMBI® THERAPIE-CHECKLISTE



THERAPIE-CHECKLISTE FÜR

Patient:



Patienten-Name: _____

THERAPIE-CHECKLISTE

Bitte lesen Sie vor Verordnung von ORKAMBI die Fachinformation

Erhebungen vor Therapiebeginn

- CFTR-Genotyp:** F508del-Homozygotie sichern
- Alter:** Zulassung ab ≥ 12 Jahren
- Allgemein:** Übelkeit, GI-Symptomatik, Gewicht, Dyspnoe/Engegefühl, Sekretion OAW, Sputum-Viskosität
- Lunge:** FEV₁ / Vorsicht bei FEV₁ < 40% des Sollwerts
- Leber:** ALT, AST, Bilirubin- & Zirrhosestatus
- Niere:** glomeruläre Filtrationsrate (Cockcroft-Gault-Schätzung) bzw. Kreatinin-Clearance
- Augen:** Untersuchung bei Kindern/Jugendlichen
- Co-Medikationen:** Vorsicht bei Wechselwirkungen aufgrund potentieller CYP3A/CYP2/P-gp-Interaktionen
- Schwangerschaft & Stillzeit:** Nutzen/Risiko abwägen

Verlaufskontrolle

- Therapie:** Adhärenz & Einnahme fetthaltiger Speisen zur Medikation (direkt vorher oder nachher) besprechen
- Lunge:** FEV₁
- Leberfunktion:** ALT, AST, Bilirubin alle 3 Monate im ersten Jahr, danach jährlich. Bei starker Transaminasen-Erhöhung ist Therapie zu unterbrechen
- Niere & Leber:** jeweils Vorsicht bei schwerer Funktionseinschränkung
- Co-Medikationen:** jegliche Veränderung erfragen. Vorsicht: potentielle CYP3A/CYP2/P-gp-Interaktionen
- Augen:** Untersuchung bei Kindern/Jugendlichen
- Schwangerschaft & Stillzeit:** Anwendung von ORKAMBI nicht empfohlen

Dosisanpassung

- **Leberstatus:** Dosisanpassung (2 x ORKAMBI morgens, 1 x abends) bei Child-Pugh-Score B
Bei Leberzirrhose Child-Pugh-Score C nur nach Risiko-Nutzen-Abwägung und mit Vorsicht, Dosisanpassung (maximal 1 x ORKAMBI morgens, 1 x abends)
- **Anwendungsbeginn von ORKAMBI bei laufender Therapie mit starkem CYP3A-Inhibitor:**
 1. Behandlungswoche: 1 ORKAMBI-Tablette pro Tag
 - Ab 2. Behandlungswoche: reguläre ORKAMBI-Dosierung

Die Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen ist von großer Wichtigkeit. Sie ermöglicht eine kontinuierliche Überwachung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses des Arzneimittels. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung über das Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, Abt. Pharmakovigilanz, Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3, D-53175 Bonn, Website: <http://www.bfarm.de> anzuzeigen.

Vertex Kontakt für medizinische Informationen:

+44 1423 5336 27 bzw. 0800 7235 282; vertexmedicalinfo@vrtx.com

HINWEISE FÜR DEN ARZT

Bitte lesen Sie vor Verordnung von ORKAMBI die Fachinformation

Anwendungsgebiet: F508del/F508del bei CF-Patienten ab 12 Jahren

Einnahme: je 2 ORKAMBI-Tabletten alle 12 Stunden, mit fetthaltiger Mahlzeit (direkt vorher oder nachher), nicht kauen, nicht zerkleinern, nicht auflösen. Einnahme nur innerhalb von 6 Stunden nach Vergessen nachholen

Begleittherapien sind beizubehalten

Lunge: Zusätzliche Überwachung bei $FEV_1 < 40\%$ des Sollwerts aufgrund respiratorischer Ereignisse, beispielsweise Dyspnoe, Engegefühl im Brustkorb

Leberfunktion: Bei Vorgeschichte erhöhter ALT-, AST- oder Bilirubinwerte engmaschigere Überwachung erwägen. Wenn Transaminasen stark erhöht (ALT oder AST $> 5 \times$ ULN bzw. ALT oder AST $> 3 \times$ ULN bei Bilirubin $> 2 \times$ ULN), Behandlung absetzen, engmaschig überwachen; nach erfolgter Transaminasen-Normalisierung und Nutzen-Risiko-Abwägung Wiederaufnahme der ORKAMBI-Therapie möglich

Nierenfunktion: wenn stark eingeschränkt (Kreatinin-Clearance ≤ 30 ml/min) oder bei terminaler Insuffizienz ORKAMBI mit Vorsicht anwenden

Arzneimittel-Wechselwirkungen: Lumacaftor ist ein starker CYP3A-Induktor, Ivacaftor ein CYP3A-Substrat und schwacher P-gp-Inhibitor. Auch sind verschiedene Effekte auf unterschiedliche CYP2-Enzyme zu erwarten

- Wirkung von Arzneimitteln, die CYP3A-Substrate, P-gp-Substrate, CYP2-Substrate sind, wird durch ORKAMBI beeinflusst
- Gleichzeitige Anwendung von ORKAMBI mit mäßigen bis schwachen CYP3A-Inhibitoren: keine ORKAMBI-Dosisanpassung
- Anwendungsbeginn von ORKAMBI bei laufender Therapie mit starkem CYP3A-Inhibitor: 1. Behandlungswoche: 1 ORKAMBI-Tablette pro Tag. Ab 2. Behandlungswoche: reguläre ORKAMBI-Dosierung
- Anwendungsbeginn starker CYP3A-Inhibitor bei laufender ORKAMBI-Therapie: keine ORKAMBI-Dosisanpassung


Hormonelle Verhütung nicht mehr zuverlässig (Lumacaftor ist CYP3A-Induktor, verstärkte Metabolisierung hormoneller Kontrazeptiva senkt deren Wirkspiegel)

Patienten-Aufklärung über mögliche therapeutische Effekte: weniger pulmonale Exazerbationen (nicht unbedingt sehr große Veränderung des FEV_1), Gewichtszunahme

Bronchokonstriktion/Dyspnoe: Auftreten hauptsächlich in der ersten Therapiewoche (Beginn: Median nach 2 Tagen; Dauer: Median 6 Tage). Patienten mit $FEV_1 < 40\%$ des Sollwerts zeigten zu Therapiebeginn häufiger respiratorische Ereignisse. Weitere Informationen per Standardbrief auf Anfrage erhältlich

Schleimlösender Effekt, v. a. zu Beginn. Nasenlaufen, Stuhl- und Sputumveränderungen möglich

Nebenwirkungen melden! Häufigste Nebenwirkungen bisher: Sehr häufig: Dyspnoe, Diarrhoe, Übelkeit
Häufig: Infektion der oberen Atemwege, Rhinitis, Atmungsstörungen, oropharyngeale Schmerzen, Nasenlaufen, Flatulenz, Erbrechen, Transaminasenerhöhung, Hautausschlag, unregelmäßige Menstruation, Regelschmerzen, Metrorrhagie



**CYSTISCHE
FIBROSE
ICD-10: E84**

HINWEISE FÜR PATIENTEN

Bitte lesen Sie vor der Einnahme von ORKAMBI die Packungsbeilage

- ORKAMBI Einnahme: sofern nicht anders verordnet 2 Tabletten alle 12 Stunden, mit fetthaltiger Mahlzeit/Imbiss (direkt vorher oder nachher); Tabletten nicht kauen, nicht zerkleinern, nicht auflösen
- Vergessene Einnahme: Nur innerhalb von 6 Stunden nachholen
- Begleittherapie: Ist nach wie vor notwendig, alle Medikamente/Therapien weiterhin gemäß der ärztlichen Empfehlung durchführen
- Vorsicht vor Einnahme neuer Medikamente: Arzt oder Apotheker wegen möglicher Wechselwirkungen fragen (Wirkverluste oder problematische Wirkverstärkungen sind möglich). Gilt auch für pflanzliche Therapeutika, beispielsweise soll Johanniskraut nicht angewendet werden
- Hormonelle Verhütung nicht mehr zuverlässig. Alternative notwendig (Gespräch mit Gynäkologen suchen)
- Gewichtszunahme ist ein gewünschter therapeutischer Effekt
- Atemwegseffekte, v. a. zu Beginn der Therapie: Kurzatmigkeit, Brustengegefühl möglich
- Jegliche Nebenwirkung, auch auf Verdacht hin, dem Arzt mitteilen
- Bei Schwangerschaft: Rücksprache mit Arzt. Ebenso wenn beabsichtigt wird zu stillen

Kein Anspruch auf Vollständigkeit. Bitte lesen und beachten Sie die Packungsbeilage.

Bezeichnung des Arzneimittels: Orkambi® 200 mg/125 mg Filmtabletten. **Wirkstoffe:** Lumacaftor, Ivacaftor. **Zusammensetzung:** eine Filmtbl. enth. 200 mg Lumacaftor und 125 mg Ivacaftor. **Sonst. Bestandt.:** Tablettenkern: Mikrokristalline Cellulose, Croscarmellose-Natrium, Hypromelloseacetatsuccinat, Povidon K 30, Natriumdodecylsulfat, Magnesiumstearat, Filmüberzug: Poly(vinylalkohol), Titandioxid (E 171), Macrogol 3350, Talkum, Carmin (E 120), Brillantblau FCF, Aluminiumsalz (E 133), Indigocarmin, Aluminiumsalz (E 132), Drucktinte: Schellack, Eisen(II,III)-oxid (E 172), Propylenglycol, Ammoniumhydroxid. **Anwendungsgebiet:** Behandlung der zystischen Fibrose (CF, Mukoviszidose) bei Patienten ab 12 Jahren, homozygot für die F508del-Mutation im CFTR-Gen. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen Wirkstoff oder einen der sonst. Bestandt. **Vors. bei:** Pat. >65 Jahre, stark eingeschr. Nierenfkt. od. terminale Niereninsuff., mäßig bis stark eingeschr. Leberfkt., erhöhte. Transaminasen in Anamnese, Organtranspl., gleichzeit. Anw. v. starken CYP3A-Inhibitoren oder -Induktoren (Dos.-hinw. d. Fachinformation beachten), init. Überwachung bei FEV1 < 40% d. Sollwerts wg. resp. Ereignisse, vermind. Wirksamn. hormon. Kontrazept. wg. CYP3A-Indukt., Schwangerschaft, Stillzeit. Kind. u. Jgdl.: Augenunters. empf. **Nebenwirkungen:** *Sehr häufig:* Dyspnoe, Diarrhoe, Übelkeit. *Häufig:* Infekt. d. ob. Atemwege, Rhinitis, Atmungsstör., oropharyngeale Schm., Nasenlaufen, Flatulenz, Erbrechen, Transaminasenerh., Hautausschl., unregelm. Menstruation, Regelschmerzen, Metrorrhagie. *Gelegentlich:* Menorrhagie, A-, Poly-, Oligomenorrhoe; schwerw. Transaminasenerh., cholestat. Hepatitis, hepat. Enzephalopathie. **Verschreibungspflichtig.** Stand der Information: November 2015. **Inhaber der Zulassung:** Vertex Pharmaceuticals (Europe) Limited, 2 Kingdom Street, London W2 6BD, Vereinigtes Königreich. Lokaler Vertr.: Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH, Sonnenstr. 19/Eingang 2, 80331 München.

Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen: Die Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen nach der Zulassung ist von großer Wichtigkeit. Sie ermöglicht eine kontinuierliche Überwachung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses des Arzneimittels. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung über Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, Abt. Pharmakovigilanz, Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3, D-53175 Bonn, Website: <http://www.bfarm.de>, anzuzeigen.

Vertex Kontakt für medizinische Informationen: +44 1423 5336 27 bzw. 0800 7235 282

Bitte lesen Sie vor Verordnung von Orkambi® die Fachinformation.

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede auftretende Nebenwirkung melden. Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in der Packungsbeilage angegeben sind.

ORKAMBI wird für Vertex Pharmaceuticals Incorporated hergestellt.

ORKAMBI, Vertex und das Vertex Dreieckslogo sind Warenzeichen von Vertex Pharmaceuticals Incorporated.

© 2015 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | www.vrtx.com | VXR-DE-04-00017 | November 2015

