

SABÍA QUE...

[Sobre su enfermedad]

La fibrosis quística es una enfermedad crónica, hereditaria y degenerativa que afecta principalmente a los pulmones y el sistema digestivo.

Consiste en una alteración genética que afecta a las zonas del cuerpo que producen secreciones, dando lugar a un espesamiento y disminución del contenido de agua, sodio y potasio, originándose una obstrucción de los canales que transportan esas secreciones y permitiendo que dicho estancamiento produzca infecciones e inflamaciones.

Sobre su medicación

Ivacaftor/Lumacaftor (Orkambi®) en administración combinada con ivacaftor está indicado en el tratamiento de pacientes con fibrosis quística (FQ) mayores de 6 años o mayores homocigotos para la mutación *F508del* en el gen CFTR.

Siga las instrucciones de administración de este medicamento indicadas por su médico según edad y peso del paciente.

Edad	Dosis	Dosis diaria total
6 a 11 años	2 comprimidos de 100 mg de lumacaftor/125 mg de ivacaftor cada 12 horas	400 mg de lumacaftor/ 500 mg de ivacaftor
12 años o mayores	2 comprimidos de 200 mg de lumacaftor/125 mg de ivacaftor cada 12 horas	800 mg de lumacaftor/ 500 mg de ivacaftor

Es importante que el intervalo entre los comprimidos de la mañana y de la noche sea de 12 horas entre ambos. Se debe tomar una comida o un aperitivo que contenga grasas justo antes o justo después de la administración.



Debe evitar el zumo de pomelo si está en tratamiento con ivacaftor.

No debe tomar Kalydeco® si es **alérgico** a ivacaftor o alguno de sus excipientes

¿Qué hacer si se olvida una dosis?

Si se olvida una dosis y han transcurrido menos de 6 horas desde la hora a la que normalmente se toma el comprimido, tomar el comprimido lo antes posible y después tomar la siguiente dosis a la hora programada normal. Si han transcurrido más de 6 horas debe esperar hasta la siguiente dosis.

NUNCA TOMA UNA DOSIS DOBLE PARA COMPENSAR OLVIDOS.

Reacciones adversas

Se suele tolerar bien, pero las más frecuentes que pueden aparecer son:

- Mareos (evitar conducir o manejar maquinaria peligrosa si se producen)
- Cefaleas y dolor de oído
- Congestión nasal
- Dolor abdominal
- Exantema (si notase erupción grave póngase en contacto con su médico)

Consulte a su médico si le han dicho que tiene enfermedad hepática o renal, ya que podrá ser necesario que su médico le ajuste la dosis de Orkambi®.

Interacciones:

Presenta bastantes interacciones que pueden afectar a la eficacia o provocar efectos adversos. A modo de ejemplo

Este fármaco tiene interacciones con determinados medicamentos, como ciertos antibióticos, anticonvulsivantes, antimicóticos, antimicobacterianos, anticonceptivos hormonales, inmunosupresores, hierba de san Juan, antiarrítmicos, anticoagulantes, hipoglucemiantes orales, hipolipemiantes o antihipertensivos.

Evite los alimentos o bebidas que contengan pomelo, ya que pueden aumentar los efectos adversos de Orkambi.

Es muy importante que consulte a su farmacéutico o médico antes de tomar un nuevo medicamento, complejo vitamínico o planta medicinal.