

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

Kalydeco 25 mg granulat w saszetce
Kalydeco 50 mg granulat w saszetce
Kalydeco 75 mg granulat w saszetce
iwakaftor (*ivacaftorum*)

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed podaniem leku dziecku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla dziecka.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u dziecka wystąpią jakiekolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Kalydeco i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed podaniem leku Kalydeco dziecku
3. Jak przyjmować lek Kalydeco
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Kalydeco
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Kalydeco i w jakim celu się go stosuje

Lek Kalydeco zawiera substancję czynną iwakaftor. Iwakaftor działa na poziomie błonowego regulatora przewodnictwa (ang. *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*, CFTR) – białka, które tworzy kanał na powierzchni komórki, umożliwiający przemieszczanie cząstek, takich jak jony chlorkowe, do wnętrza i na zewnątrz komórki. U pacjentów z mukowiscydozą (ang.: *Cystic Fibrosis*, CF), mutacja genu *CFTR* (patrz poniżej) powoduje zmniejszenie przemieszczania chlorków. Iwakaftor wpływa na określone nieprawidłowe białka CFTR, zwiększając częstość otwierania kanału, co zwiększa przemieszczanie chlorków do wnętrza i na zewnątrz komórki.

Lek Kalydeco w postaci granulatu wskazany jest w leczeniu niemowląt i dzieci z mukowiscydozą w wieku 4 miesięcy i starszych oraz o masie ciała od 5 kg do mniej niż 25 kg, z mutacją *R117H* genu *CFTR* lub jedną z następujących mutacji bramkowania genu *CFTR*: *G551D*, *G1244E*, *G1349D*, *G178R*, *G551S*, *S1251N*, *S1255P*, *S549N* lub *S549R*.

2. Informacje ważne przed podaniem leku Kalydeco dziecku

Kiedy nie przyjmować leku Kalydeco:

- jeśli dziecko ma uczulenie na iwakaftor lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

- Należy powiedzieć lekarzowi, jeżeli u dziecka stwierdzono problemy z wątrobą występujące obecnie lub w przeszłości. Może być konieczna zmiana dawki podawanej dziecku przez lekarza.

- U niektórych osób otrzymujących lek Kalydeco obserwowano zwiększoną aktywność enzymów wątrobowych we krwi. Należy natychmiast poinformować lekarza, jeżeli u dziecka wystąpił którykolwiek z podanych objawów, mogących świadczyć o zaburzeniach czynności wątroby:
 - ból lub uczucie dyskomfortu w górnej części brzucha po prawej stronie,
 - żółtolenie skóry lub białej części oczu,
 - utrata apetytu,
 - nudności lub wymioty,
 - ciemne zabarwienie moczu.
 Lekarz będzie zlecał badania krwi dziecka przed rozpoczęciem leczenia oraz w trakcie leczenia, aby sprawdzić, jaki jest stan wątroby, szczególnie w pierwszym roku leczenia oraz u dzieci, u których badania krwi wykazały w przeszłości dużą aktywność enzymów wątrobowych.
- Należy powiedzieć lekarzowi, jeżeli u dziecka występują lub występowały w przeszłości problemy z nerkami.
- Nie zaleca się stosowania leku Kalydeco u pacjentów będących biorcami przeszczepu.
- U niektórych dzieci i młodzieży obserwowano w czasie leczenia przypadki nieprawidłowości dotyczących soczewki oka (zaćma) bez wpływu na widzenie.
Lekarz dziecka może wykonać badania oczu przed rozpoczęciem i w trakcie leczenia.

Dzieci

Nie podawać tego leku dzieciom w wieku poniżej 4 miesięcy, ponieważ nie wiadomo, czy iwakaftor jest bezpieczny i skuteczny u tych dzieci.

Lek Kalydeco a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach stosowanych przez dziecko obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować. Niektóre leki mogą wpływać na działanie leku Kalydeco lub zwiększać prawdopodobieństwo wystąpienia działań niepożądanych. W szczególności należy powiedzieć lekarzowi, jeżeli dziecko przyjmuje którykolwiek z wymienionych poniżej leków. Lekarz może zdecydować o zmianie dawki u dziecka lub o przeprowadzeniu dodatkowych badań kontrolnych.

- **leki przeciwgrzybicze** (stosowane w leczeniu zakażeń grzybiczych). Należą do nich: flukonazol, itraconazol, ketokonazol, pozakonazol i worykonazol.
- **antybiotyki** (stosowane w leczeniu zakażeń bakteryjnych). Należą do nich: klarytromycyna, erytromycyna, ryfabutyna, ryfampicyna i telitromycyna.
- **leki przeciwpadaczkowe** (stosowane w leczeniu napadów padaczkowych). Należą do nich: karbamazepina, fenobarbital i fenytoina.
- **leki roślinne**. Należy do nich: ziele dziurawca zwyczajnego (*Hypericum perforatum*).
- **leki immunosupresyjne** (stosowane po przeszczepieniu narządu). Należą do nich: cyklosporyna, ewerolimus, syrolimus i takrolimus.
- **glikozydy nasercowe** (stosowane w leczeniu niektórych chorób serca). Należy do nich: digoksyna.
- **leki przeciwzakrzepowe** (stosowane w zapobieganiu tworzenia się zakrzepów krwi). Należy do nich: warfaryna.
- **leki na cukrzycę**. Należą do nich: glimepiryd i glipizyd.
- **Leki obniżające ciśnienie krwi**. Należy do nich: werapamil.

Stosowanie leku Kalydeco z jedzeniem i piciem

Należy unikać podawania dziecku pokarmów lub napojów zawierających grejpfruty w trakcie stosowania leku Kalydeco, ponieważ mogą one zwiększać występowanie działań niepożądanych leku Kalydeco przez zwiększenie ilości iwakaftoru w organizmie dziecka.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Kalydeco może powodować u dziecka zawroty głowy. Jeśli dziecko ma zawroty głowy, zaleca się, aby dziecko nie jeździło na rowerze ani nie wykonywało innych czynności wymagających pełnej uwagi.

Ważne informacje na temat składników leku Kalydeco

Lek Kalydeco zawiera laktozę. Jeżeli stwierdzono wcześniej u dziecka nietolerancję niektórych cukrów, należy skontaktować się z lekarzem przed podaniem leku.

Lek Kalydeco zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) na dawkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”.

3. Jak przyjmować lek Kalydeco

Ten lek należy zawsze podawać dziecku zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Lekarz określi dawkę odpowiednią dla dziecka. Należy kontynuować stosowanie wszystkich leków, które dziecko przyjmuje, chyba że lekarz zdecyduje o zaprzestaniu stosowania któregoś z nich.

W tabeli 1 przedstawiono zalecenia dotyczące dawkowania leku Kalydeco.

Tabela 1: Dawkowanie zalecane dla dzieci w wieku 4 miesięcy i starszych

Wiek	Masa ciała	Dawka	Całkowita dawka dobową
4 miesiące do poniżej 6 miesięcy	5 kg lub więcej	Jedna saszetka leku Kalydeco zawierająca 25 mg granulatu przyjmowanego co 12 godzin doustnie z posiłkiem zawierającym tłuszcz	50 mg
6 miesięcy i powyżej	5 kg do mniej niż 7 kg	Jedna saszetka leku Kalydeco zawierająca 25 mg granulatu przyjmowanego co 12 godzin doustnie z posiłkiem zawierającym tłuszcz	50 mg
	7 kg do mniej niż 14 kg	Jedna saszetka leku Kalydeco zawierająca 50 mg granulatu przyjmowanego co 12 godzin doustnie z posiłkiem zawierającym tłuszcz	100 mg
	14 kg do mniej niż 25 kg	Jedna saszetka leku Kalydeco zawierająca 75 mg granulatu przyjmowanego co 12 godzin doustnie z posiłkiem zawierającym tłuszcz	150 mg
	25 kg lub więcej	Należy zapoznać się z ulotką dla pacjenta leku Kalydeco w postaci tabletek.	

Jeżeli u dziecka występują zaburzenia czynności wątroby, lekarz dziecka może zmniejszyć dawkę leku Kalydeco, ponieważ wątroba takiego pacjenta nie usuwa leku tak szybko, jak u dzieci z prawidłową czynnością wątroby.

- **Umiarkowane zaburzenia czynności wątroby u dzieci w wieku 6 miesięcy i starszych:** dawka może być zmniejszona do połowy dawki wskazanej w powyższej tabeli, czyli jednej saszetki raz na dobę.
- **Ciężkie zaburzenia czynności wątroby u dzieci w wieku 6 miesięcy i starszych:** nie zaleca się stosowania, jednak lekarz prowadzący może zdecydować o tym, czy stosowanie leku jest u dziecka odpowiednie, i jeśli tak, to konieczne jest zmniejszenie dawki (zgodnie z powyższą tabelą) do jednej saszetki raz na dwa dni.
- **Zaburzenia czynności wątroby u dzieci w wieku od 4 do 6 miesięcy:** nie zaleca się stosowania, ale lekarz dziecka zdecyduje, czy jest to właściwe dla dziecka i jaką dawkę dziecko powinno otrzymać.

Lek Kalydeco przeznaczony jest do podawania doustnego.

Każda saszetka jest przeznaczona wyłącznie do jednorazowego użycia.

Podawanie leku Kalydeco dzieciom

- Saszetkę trzymać linią cięcia do góry.
- Wstrząsnąć delikatnie saszetką, aby zawartość opadła na dno.
- Przerwać lub przeciąć saszetkę wzdłuż linii.
- Wymieszać całą zawartość saszetki z 5 ml odpowiedniego dla wieku, miękkiego pokarmu lub płynu. Jedzenie lub płyn powinny mieć temperaturę pokojową lub niższą. Niektóre przykłady odpowiednich dla wieku miękkich pokarmów lub płynów to puree z owoców lub warzyw, jogurt, mus jabłkowy, woda, mleko, mleko ludzkie, mleko modyfikowane dla niemowląt lub sok.
- Po wymieszaniu lek należy natychmiast podać dziecku. Jeśli nie jest to możliwe, należy to zrobić w ciągu godziny od wymieszania. Należy upewnić się, że mieszanina została natychmiast spożyta w całości.
- Bezpośrednio przed podaniem lub po podaniu leku należy podać dziecku posiłek lub przekąskę zawierające tłuszcze (przykłady takich pokarmów znajdują się poniżej).

Posiłki lub przekąski zawierające tłuszcze to między innymi te, które są przygotowane na maśle lub oleju, lub zawierają jajka. Inne pokarmy zawierające tłuszcze:

- ser, pełne mleko, produkty z pełnego mleka, jogurt, mleko ludzkie, mleko modyfikowane dla niemowląt, czekolada;
- mięsa, tłuste ryby;
- awokado, hummus, produkty na bazie soi (tofu);
- orzechy, batony odżywcze lub napoje zawierające tłuszcze.

Podanie dziecku większej niż zalecana dawki leku Kalydeco

U dziecka mogą wystąpić działania niepożądane, w tym te wymienione poniżej w punkcie 4. Jeżeli wystąpią, należy poradzić się lekarza lub farmaceuty. Jeżeli jest to możliwe, należy mieć przy sobie lek i tę ulotkę.

Pominięcie podania dziecku leku Kalydeco

Należy podać pominiętą dawkę, jeżeli od czasu jej pominięcia upłynęło mniej niż 6 godzin. W przeciwnym razie należy poczekać do czasu podania kolejnej dawki, zgodnie z planem. Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

Przerwanie podawania dziecku leku Kalydeco

Lek Kalydeco należy podawać dziecku tak długo, jak jest to zalecane przez lekarza dziecka. Nie należy przerywać podawania leku dziecku bez zalecenia lekarza dziecka. W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

4. **Możliwe działania niepożądane**

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Ciężkie działania niepożądane

Ból żołądka (brzucha) oraz zwiększona aktywność enzymów wątrobowych we krwi.

Możliwe objawy zaburzeń czynności wątroby

U pacjentów z mukowiscydozą często występuje zwiększona aktywność enzymów wątrobowych we krwi. Objawami zaburzeń czynności wątroby mogą być:

- ból lub dyskomfort w górnej prawej części żołądka (brzucha)
- żółknięcie skóry lub białek oczu
- utrata apetytu
- nudności lub wymioty
- ciemne zabarwienie moczu

Należy natychmiast powiadomić lekarza dziecka, jeśli wystąpi którykolwiek z tych objawów.

Bardzo częste działania niepożądane (mogą wystąpić częściej niż u 1 osoby na 10)

- zakażenie górnych dróg oddechowych (przeziębienie), w tym ból gardła i zatłokany nos;
- ból głowy;
- zawroty głowy;
- biegunka;
- wysypka;
- zmiana rodzaju bakterii obecnych w śluzie u pacjenta;

Częste działania niepożądane (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 osoby na 10)

- katar;
- ból ucha, uczucie dyskomfortu w uchu;
- dzwonienie w uszach;
- zaczerwienienie wewnątrz ucha;
- zaburzenia ucha wewnętrznego (zawroty głowy lub uczucie wirowania);
- niedrożność zatok;
- zaczerwienienie gardła;
- guzy w piersiach.

Niezbyt częste działania niepożądane (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 osoby na 100)

- niedrożność przewodu słuchowego;
- zapalenie piersi;
- powiększenie piersi u mężczyzn;
- zmiany lub ból w obrębie brodawki sutkowej.

Dodatkowe działania niepożądane u dzieci i młodzieży

Działania niepożądane obserwowane u dzieci i młodzieży są podobne do tych, jakie obserwuje się u osób dorosłych. U małych dzieci częściej jednak obserwuje się zwiększoną aktywność enzymów wątrobowych we krwi.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli u dziecka wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do „krajowego systemu zgłaszania” wymienionego w

[załączniku V](#). Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Kalydeco

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na pudełku po: Termin ważności (EXP). Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Brak specjalnych zaleceń dotyczących przechowywania leku.

Po wymieszaniu wykazano trwałość mieszaniny przez jedną godzinę.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Kalydeco

Kalydeco 25 mg granulat w saszetce:

Substancją czynną leku jest iwakaftor. Każda saszetka zawiera 25 mg iwakaftoru.

Kalydeco 50 mg granulat w saszetce:

Substancją czynną leku jest iwakaftor. Każda saszetka zawiera 50 mg iwakaftoru.

Kalydeco 75 mg granulat w saszetce:

Substancją czynną leku jest iwakaftor. Każda saszetka zawiera 75 mg iwakaftoru.

Pozostałe składniki to: krzemionka koloidalna bezwodna, kroskarmeloza sodowa, octanobursztynian hypromelozy, laktoza jednowodna, magnezu stearynian, mannitol, sukraloza oraz sodu laurylosiarczan (E487).

Patrz koniec punktu 2 – Ważne informacje na temat składników leku Kalydeco.

Jak wygląda lek Kalydeco i co zawiera opakowanie

Lek Kalydeco 25 mg granulat w saszetce to biały lub prawie biały granulat.

Lek Kalydeco 50 mg granulat w saszetce to biały lub prawie biały granulat.

Lek Kalydeco 75 mg granulat w saszetce to biały lub prawie biały granulat.

Granulat znajduje się w saszetce.

- Wielkość opakowania: 56 saszetek (4 pojedyncze torebki z 14 saszetkami w każdej z torebek).

Podmiot odpowiedzialny

Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
28-32 Pembroke Street Upper
Dublin 2, D02 EK84
Irlandia
Tel.: +353 (0)1 761 7299

Wytwórca

Almac Pharma Services (Ireland) Limited
Finnabair Industrial Estate
Dundalk
Co. Louth
A91 P9KD
Irlandia

Almac Pharma Services Limited
Seagoe Industrial Estate
Craigavon
County Armagh
BT63 5UA
Wielka Brytania

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

België/Belgique/Belgien, България, Česká republika, Danmark, Deutschland, Eesti, France, Hrvatska, Ireland, Ísland, Κύπρος, Latvija, Lietuva, Luxembourg/Luxemburg, Magyarország, Malta, Nederland, Norge, Österreich, Polska, Portugal, România, Slovenija, Slovenská republika, Suomi/Finland, Sverige, United Kingdom
Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
Tél/Tel/Тел/Tlf/Sími/Τηλ/Puh:
+353 (0) 1 761 7299

España
Vertex Pharmaceuticals Spain, S.L.
Tel: + 34 91 7892800

Ελλάδα
Vertex Φαρμακευτική Μονοπρόσωπη Ανώνυμη Εταιρία
Λ. Κηφισίας 62
GR-151 25 Αθήνα
Τηλ: +30 (211) 2120535

Italia
Vertex Pharmaceuticals
(Italy) S.r.l.
Tel: +39 0697794000

Data ostatniej aktualizacji ulotki:

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.