

Ouderbijeenkomst CF over “Orkambi”

Antwoorden op (veel) gestelde vragen

1. Is het mogelijk als je prednison gebruikt, te starten met Orkambi?
Antw: ja, maar wellicht moet de dosering van de prednison aangepast worden omdat deze minder effectief is samen met orkambi
2. Via welke apotheek wordt Orkambi geleverd?
Antw: via de Radboudapotheek
3. Is er een opbouwschema nodig?
Antw: dit is alleen nodig indien er sprake is van veel sputum en bij een lage Longfunctie (FEV1 < 40%)
4. Is er iets voor de bijwerking misselijkheid?
Antw: medicatie tegen misselijkheid wordt overwogen indien misselijkheid het normale functioneren belemmert
5. Wat is de toegevoegde waarde van Orkambi als je kind het al heel goed doet?
Antw: een terechte vraag waarbij voor ieder individueel een afweging gemaakt kan worden door behandelaar en ouders. Een argument om in deze situatie te starten met behandeling is te proberen om de goede conditie te behouden
6. Wat is de aanbevolen hoeveelheid vet inname Orkambi?
Antw: Hiervoor wordt de aanbeveling van de fabrikant aangehouden, maar het komt niet heel precies: zolang maar voldoende vet wordt ingenomen.
7. Moet er niet een spiegelcontrole gedaan worden na enige tijd gebruik Orkambi?
Antw: Dat is vooralsnog niet het advies en ook niet de praktijk
8. Er wordt over een gemiddelde effect op basis van de longfunctie gesproken maar dat betekent dat er een variatie is naar beneden is en naar boven.
Antw: ja, dat klopt
9. Is er verandering in sputum kweek te verwachten?
Antw: bij ivacaftor (Kalydeco) lijkt er wel enige verandering te zijn in de samenstelling van de sputum/keelkweken, mogelijk ook door een verbetering van de afweer. Het valt te verwachten dat dit bij Orkambi ook kan gebeuren.
10. Is er een relatie met verlaging IgE waarde bij start Orkambi?
Antw: nee, dat is niet echt aangetoond. Wel bestaat er mogelijk een positief effect op ontwikkeling neuspoliepen
11. Onze zoon is al heel energiek zonder Orkambi. Hoeveel energie komt er nog bij?
Antw: We denken dat de algehele conditie toeneemt, en kinderen minder of later vermoeid raken dan voorheen. Druk gedrag is niet te verwachten.
12. Gaat het vernevelen gewoon door tijdens Orkambi?
Antw: ja, dat blijft vooralsnog gewoon hetzelfde
13. Wordt elke patient geadviseerd te starten met Orkambi?
Antw: Orkambi wordt aan alle kinderen aangeboden
14. Neemt de oogarts ook deel aan het MDO?
Antw: nee, maar afspraken worden zoveel als mogelijk gecombineerd
15. Wat zijn de gevolgen van stijging leverenzymen?
Antw: op lange termijn ontstaat dan leverschade. Sommige kinderen hebben al ursochol in verband met hogere leverwaarden. Orkambi kan dan vrijwel altijd toch gestart worden.

16. Kan er naast orkambi ook pulmozyne verneveld worden?

Antw: ja, dat kan, en deze medicijnen beïnvloeden elkaar ook niet

17. Wanneer worden de opvolgers van Orkambi verwacht?

Antw: Orkambi 2.0 studie is reeds afgerond en orkambi 3.0 studie loopt bij volwassenen: het zal volgens ons nog meerdere jaren duren

18. Hoe kunnen we bijwerkingen melden?

Antw: Het is raadzaam dat kinderen een dagboekje bijhouden om het beloop en opvallende dingen te noteren