



ANEXO I

CRITERIOS DE SUSPENSIÓN DE ORKAMBI®

- **Efectos adversos que superen el beneficio clínico**
- ó
- **No evidencia de efecto positivo ni sobre la función pulmonar ni en la reducción del número o gravedad de las agudizaciones:**
 - **Se considera efecto positivo considerando un plazo de 6 a 12 meses según el seguimiento del paciente:**
 1. A) Al menos, estabilización de la función pulmonar (no empeoramiento del porcentaje del predicho del FEV1 o de la FVC (ppFEV1 o ppFVC) >5% según el año previo)
B) En caso de realizarse estudio de la capacidad de esfuerzo medida por el test de la marcha de 6 minutos: caídas de la saturación de O₂ (SO₂) entre la inicial y la final < 5%.o SO₂ final o mínima > 88%
 2. Exacerbaciones: en relación a los datos del año previo:
 - Reducción de un 25% de las exacerbaciones totales (episodios que hayan requerido tratamiento antibiótico) respecto al año anterior
 - Reducción en el uso de antibióticos orales o intravenosos con respecto al año anterior
- En el caso de los dos puntos siguientes (3 y 4), la mejoría de alguno de ellos debe ir acompañada siempre de, al menos, un efecto positivo en alguno de los puntos previos (1 ó 2):
 1. Índice de masa corporal
Mejora significativa del IMC ($\geq 0,24\text{kg/m}^2$)
 2. Calidad de vida
 - Mejoría significativa de aumento de **4** puntos en el dominio respiratorio del CFQR o en otros dominios como Health o Physical

ANEXO II

Criterios de inclusión

1. Pacientes que cumplan los criterios de inclusión de los ensayos clínicos

y/o
2. Pacientes que, aunque no cumplan los criterios de inclusión, presenten signos de empeoramiento rápido:
 - 2.1. Caída de la función anual > 10% del año previo
 - 2.2. Aumento del número de exacerbaciones > 25% del año previo