

Vodič za doziranje

Livmarli (maraliksibat)▼

Ovaj vodič predstavlja edukacijski materijal koji je obavezan kao uvjet za stavljanje lijeka Livmarli u promet, u cilju dodatne minimizacije važnih odabranih rizika.

Bez promidžbenog sadržaja.

Informacije navedene u ovom edukacijskom materijalu ne zamjenjuju one navedene u sažetku opisa svojstava lijeka. Za potpune informacije prije primjene lijeka molimo da pročitate sažetak opisa svojstava lijeka (dostupan na www.halmed.hr/Lijekovi/Baza-lijekova).

▼ Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem. Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija. Od zdravstvenih radnika se traži da prijave svaku sumnju na nuspojavu za ovaj lijek. Upute za prijavljivanje dostupne su na www.halmed.hr.

Ovaj edukacijski materijal možete pronaći na internetskim stranicama Agencije za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) u dijelu Farmakovigilancija/Mjere minimizacije rizika.

VODIČ ZA DOZIRANJE

Livmarli (maraliksibat) ▼

SAŽETAK VAŽNIH RIZIKA I PREPORUČENIH POSTUPAKA ZA NJIHOVU PREVENCIJU I/ILI MINIMIZACIJU

Ovaj vodič sadrži informacije o pravilnoj upotrebi lijeka Livmarli u bolesnika s progresivnom obiteljskom intrahepatalnom kolestazom (PFIC) u dobi od 3 mjeseca i starijih.

PFIC je skupina rijetkih genetskih bolesti hepatocelularne disfunkcije koja rezultira poremećenim stvaranjem žuči koju karakterizira intrahepatalna kolestaza s povišenim žučnim kiselinama u serumu (engl. *serum bile acid*, sBA) i kolestatski svrbež. ⁽¹⁾

Zbog mogućeg rizika od toksičnog učinka pomoćne tvari propilenglikola koji može nastati uslijed pogrešnog doziranja lijeka, potrebno je bolesnicima odnosno njihovim njegovateljima/skrbnicima dati detaljne upute o rasporedu doziranja, volumenu lijeka i izboru štrcaljke odgovarajuće veličine.

VODIČ ZA DOZIRANJE

Livmarli (maraliksibat) ▼

UPUTE ZA DOZIRANJE ZA SIGURNU UPORABU LIJEKA LIVMARLI ZA OSOBE KOJU BOLUJU OD PFIC-a

U tablici u nastavku navedena je doza (u mL) otopine lijeka Livmarli 9,5 mg/mL koju je potrebno dati za svaki raspon tjelesne težine:

Volumen pojedinačne doze prema tjelesnoj težini bolesnika ¹		
Tjelesna težina bolesnika (kg)	285 µg/kg	570 µg/kg
	Volumen jedanput ili dvaput dnevno (mL)	Volumen dvaput dnevno (mL)
3	0,1	0,2
4	0,1	0,25
5	0,15	0,3
6 do 7	0,2	0,4
8 do 9	0,25	0,5
10 do 12	0,35	0,6
13 do 15	0,4	0,8
16 do 19	0,5	1
20 do 24	0,6	1,25
25 do 29	0,8	1,5
30 do 34	0,9	2
35 do 39	1,25	2,25
40 do 49	1,25	2,75
50 do 59	1,5	3
60 do 69	2	3
70 do 79	2,25	3
80 ili više	2,5	3

Potrebne veličine štrcaljki označene su plavom (0,5 mL), narančastom (1 mL), i zelenom bojom (3 mL).

Prilagođeno iz Sažetka opisa svojstava lijeka (SmPC) Livmarli. (2)

VODIČ ZA DOZIRANJE

Livmarli (maraliksibat) ▼

Za pacijente koji boluju od PFIC-a vrijede sljedeće upute za doziranje:

Početna doza je 285 µg/kg jedanput dnevno, a može se nakon 1-2 tjedna povećati na 285 µg/kg dvaput dnevno (ujutro i navečer).

Ako se ta doza dobro podnosi te ako postoje kliničke indikacije nakon 1 – 2 tjedna doza se može povećati na 570 µg/kg dvaput dnevno

Maksimalni dnevni volumen doze za bolesnike teže od 50 kg je 6 mL (57 mg)

285 µg/kg dvaput dnevno maksimalna je preporučena doza za sljedeće populacije – zbog sadržaja propilenglikola:

pacijenti mlađi od 5 godina

pacijenti s umjerenim oštećenjem funkcije jetre

pacijenti s umjerenim oštećenjem funkcije bubrega (klirens kreatinina $\text{CrCl} \geq 30$ i < 60 mL/min).

VODIČ ZA DOZIRANJE

Livmarli (maraliksibat) ▼

Način primjene: Lijek Livmarli se primjenjuje peroralno putem štrcaljke za usta, od strane njegovatelja ili bolesnika, prije obroka (do 30 minuta) ili s obrokom, ujutro kod doziranja jedanput dnevno, a ujutro i uvečer kod doziranja dvaput dnevno. Nije ispitano miješanje Livmarli oralne otopine direktno u hranu ili piće prije primjene i potrebno je to izbjegavati. Uz svaku bočicu lijeka Livmarli priložene su tri veličine štrcaljke za usta (0,5 ml, 1 ml i 3 ml). U gornjoj tablici navedene su odgovarajuće veličine štrcaljki za usta za svaki raspon tjelesne težine.

Čuvanje i rukovanje: Nakon prvog otvaranja bočice, lijek se mora primijeniti unutar 130 dana čuvanja na temperaturi ispod 30 °C. Nakon toga se bočica i njen sadržaj moraju baciti, čak i ako bočica nije prazna. Čuvati u originalnom pakiranju radi zaštite od svjetlosti. Štrcaljke za usta smiju se isprati vodom, osušiti zrakom i ponovno primijeniti tijekom 130 dana. Neiskorišteni lijek ili otpadni materijal potrebno je zbrinuti sukladno nacionalnim propisima.

VODIČ ZA DOZIRANJE

Livmarli (maraliksibat) ▼

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

VODIČ ZA DOZIRANJE

Livmarli (maraliksibat) ▼

Prijavljivanje nuspojava

Nakon dobivanja odobrenja lijeka važno je prijavljivanje sumnji na njegove nuspojave. Time se omogućuje kontinuirano praćenje omjera koristi i rizika lijeka. Sve sumnje na nuspojave potrebno je prijaviti Agenciji za lijekove i medicinske proizvode (HALMED). HALMED poziva zdravstvene radnike da prijave sumnje na nuspojave putem informacijskog sustava OPeN koji je dostupan na internetskim stranicama HALMED-a (<https://open.halmed.hr>).

Nositelj odobrenja: Mirum Pharmaceuticals International B.V. Kingsfordweg
151 1043 GR Amsterdam, Nizozemska.

E-mail: medinfoEU@mirumpharma.com

Kontakt lokalne odobrene osobe nositelja odobrenja:

Antonio Milas

Oreškovićeve 20a

10 000 Zagreb

Hrvatska

Email: Antonio.Milas@primevigilance.com

(1) Davit-Spraul A, Gonzales E, Baussen E, et al. Progressive familial intrahepatic cholestasis. Orphanet J Rare Dis 2009; 4:1

 **Livmarli®**
(maraliksibat) oralna otopina

 **mirum**

Verzija 1, travanj 2025