

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité. Vous pouvez y contribuer en signalant tout effet secondaire. Voir la fin de la rubrique «Quels effets secondaires LIVMARLI peut-il provoquer?» pour savoir comment déclarer les effets secondaires.

Information destinée aux patients

Lisez attentivement cette notice d'emballage avant de prendre ou d'utiliser ce médicament. Ce médicament vous a été remis personnellement sur ordonnance médicale. Ne le remettez donc pas à d'autres personnes, même si elles semblent présenter les mêmes symptômes que vous. En effet, ce médicament pourrait nuire à leur santé.

Conservez cette notice d'emballage pour pouvoir la relire plus tard si nécessaire.

LIVMARLI®

Qu'est-ce que LIVMARLI et quand doit-il être utilisé?

Selon prescription du médecin.

LIVMARLI est un médicament soumis à ordonnance utilisé pour traiter le prurit cholestatique (démangeaisons) chez les patients âgés de 3 mois ou plus qui présentent un syndrome d'Alagille, ainsi que chez les patients âgés de 12 mois ou plus qui présentent une cholestase intrahépatique progressive familiale.

Le syndrome d'Alagille et la cholestase intrahépatique progressive familiale sont des maladies génétiques rares qui peuvent conduire à une accumulation des acides biliaires dans le foie. C'est ce que l'on appelle la cholestase. La cholestase peut s'aggraver au fil du temps et provoque souvent des démangeaisons sévères, des dépôts graisseux sous la peau (xanthomes), un retard de croissance et de la fatigue.

LIVMARLI agit en réduisant l'accumulation des acides biliaires dans le foie.

Quand LIVMARLI ne doit-il pas être pris?

Si vous êtes allergique au principe actif maralixibat ou à l'un des excipients contenus dans ce médicament (voir «Que contient LIVMARLI?»).

Si vous avez un trouble de la fonction rénale (des reins) sévère.

Si vous avez, ou avez eu, un trouble de la fonction hépatique (du foie) sévère).

Quelles sont les précautions à observer lors de la prise de LIVMARLI?

Avant de prendre LIVMARLI, veuillez informer votre médecin de toute maladie vous concernant, et également si:

- vous avez, ou avez eu, des problèmes de foie.

Un certain nombre de maladies, médicaments ou interventions chirurgicales peuvent influencer la vitesse à laquelle les aliments se déplacent dans l'intestin, tout comme le déplacement des acides biliaires entre le foie et l'intestin. Tous ces éléments peuvent restreindre l'efficacité du maralixibat. Assurez-vous que votre médecin est informé de vos maladies, des médicaments que vous prenez et des interventions chirurgicales dont vous avez fait l'objet.

Veuillez informer votre médecin si vous prenez, avez récemment pris ou pourriez prendre tout autre médicament, y compris des médicaments soumis à ordonnance ou sans ordonnance, des vitamines ou des



médicaments à base de plantes. LIVMARLI peut avoir une influence sur le mode d'action de certains autres médicaments, et certains autres médicaments peuvent avoir une influence sur le mode d'action de LIVMARLI.

Rien n'indique à ce jour que l'aptitude à la conduite et la capacité à utiliser des machines puissent être affectées par la prise de LIVMARLI.

Ce médicament contient 364,5 mg de propylène glycol par ml. En cas de prise selon la posologie recommandée pour le syndrome d'Alagille, l'exposition au propylène glycol peut atteindre 17 mg/kg/jour. En cas de prise selon la posologie recommandée pour la cholestase intra-hépatique progressive familiale, l'exposition au propylène glycol peut atteindre 50 mg/kg/jour. Si votre enfant a moins de 5 ans, demandez à votre médecin ou à votre pharmacien avant de lui donner ce médicament, en particulier s'il reçoit en parallèle d'autres médicaments contenant du propylène glycol ou de l'alcool. Ne prenez pas ce médicament si vous êtes enceinte ou si vous allaitez, sauf si votre médecin vous l'a recommandé. Ne prenez pas ce médicament si vous souffrez d'une maladie du foie ou des reins, sauf si votre médecin vous l'a recommandé. Votre médecin devra peut-être effectuer des examens supplémentaires pendant que vous prenez ce médicament.

Ce médicament contient moins de 1 mmol (23 mg) de sodium par dose, c.-à-d. qu'il est essentiellement «sans sodium».

Veuillez informer votre médecin ou votre pharmacien si:

- vous souffrez d'une autre maladie,
- vous êtes allergique,
- vous prenez d'autres médicaments (même en automédication!).

LIVMARLI peut-il être pris pendant la grossesse ou l'allaitement?

Avant de prendre LIVMARLI, veuillez informer votre médecin de toute maladie vous concernant, et également si:

- vous êtes enceinte ou envisagez de l'être. On ignore si LIVMARLI est nocif pour votre enfant à naître. Informez immédiatement votre médecin si vous pensez être enceinte. Si vous êtes enceinte, vous ne devez pas prendre LIVMARLI.
- vous allaitez ou envisagez d'allaiter. On ignore si LIVMARLI passe dans le lait maternel. Consultez votre médecin pour savoir comment nourrir au mieux votre enfant si vous prenez LIVMARLI.

Comment utiliser LIVMARLI?

Lisez les «Indications d'utilisation» se trouvant à la fin de cette information destinée aux patients pour savoir comment préparer et prendre LIVMARLI.

- Avant de prendre LIVMARLI pour la première fois, discutez avec votre médecin ou votre pharmacien de la manière dont vous devez mesurer la dose prescrite.
- Prenez LIVMARLI en respectant toujours scrupuleusement les instructions de votre médecin.
- Il est possible que votre médecin vous prescrive d'abord une faible dose de LIVMARLI, puis qu'il augmente la dose, surtout si vous n'avez jamais pris LIVMARLI auparavant.
- Ne modifiez pas votre dose de LIVMARLI à moins que votre médecin ne vous le conseille.
- LIVMARLI doit être pris 1 ou 2 fois par jour, 30 minutes avant un repas.
- Ne mélangez pas la solution buvable à un aliment ou une boisson.
- Si vous avez oublié de prendre une dose,
-



ne prenez pas la dose oubliée. Prenez la dose suivante à l'heure habituelle. Si vous avez pris trop de LIVMARLI, appelez votre médecin ou rendez-vous immédiatement au service d'urgence le plus proche.

- Si vous prenez un médicament qui réduit le taux de cholestérol par chélation des acides biliaires, comme la cholestyramine, le colesevelam ou le colestipol, prenez ce médicament au moins 4 heures avant ou 4 heures après la prise de LIVMARLI. Demandez à votre médecin comment prendre ce médicament si vous n'êtes pas sûr.

L'utilisation et la sécurité d'emploi de LIVMARLI chez les enfants âgés de moins de 3 mois présentant un syndrome d'Alagille et les enfants de moins de 12 mois présentant une cholestase intra hépatique progressive familiale n'ont pas été établies.

L'utilisation et la sécurité d'emploi de LIVMARLI chez les adultes de 65 ans et plus n'ont pas été étudiées à ce jour.

Ne changez pas de votre propre chef le dosage prescrit. Adressez-vous à votre médecin ou à votre pharmacien si vous estimez que l'efficacité du médicament est trop faible ou au contraire trop forte.

Quels effets secondaires LIVMARLI peut-il provoquer?

Syndrome d'Alagille:

Très fréquent (concerne plus d'un utilisateur sur 10)

- Carence en vitamines liposolubles
- Diarrhée
- Douleurs abdominales
- Vomissements
- Augmentation des valeurs des enzymes hépatiques (du foie) dans le sang (ALAT, ASAT)
- Refroidissement
- Infection de l'oreille
- Maux de tête
- Toux

Fréquent (concerne 1 à 10 utilisateurs sur 100)

- Nausées
 - Hémorragies du système gastro-intestinal
 - Fractures osseuses
- Cholestase intra hépatique progressive familiale

Très fréquent (concerne plus d'un utilisateur sur 10)

- Diarrhée
- Douleurs abdominales
- Augmentation des valeurs des enzymes hépatiques (du foie) dans le sang (ALAT, ASAT)

Fréquent (concerne 1 à 10 utilisateurs sur 100)

- Hémorragies du système gastro-intestinal
- Fractures osseuses

LIVMARLI peut provoquer des effets secondaires graves, y compris:



- **Modifications des valeurs hépatiques.** Les modifications des valeurs hépatiques sont courantes chez les patients atteints du syndrome d'Alagille et de cholestase intrahépatique progressive familiale, mais elles peuvent s'aggraver pendant le traitement par LIVMARLI. Ces modifications peuvent être le signe d'une lésion hépatique et avoir des conséquences graves. Votre médecin doit vérifier vos paramètres sanguins avant le début et tout au long du traitement par LIVMARLI afin de contrôler votre fonction hépatique. Informez immédiatement votre médecin si vous présentez des signes ou symptômes de troubles de la fonction hépatique, dont:
 - Des nausées et des vomissements
 - Un jaunissement de votre peau ou du blanc de vos yeux
 - Des urines foncées ou brunes
 - Des douleurs à droite de l'estomac, dans l'abdomen
 - Une perte d'appétit
- **Problèmes au niveau de l'estomac et des intestins (troubles gastro-intestinaux).** LIVMARLI peut provoquer des problèmes au niveau de l'estomac et des intestins pendant le traitement, dont des diarrhées, des douleurs à l'estomac et des vomissements. Informez immédiatement votre médecin si vous ressentez l'un de ces symptômes plus souvent ou plus fortement que ce qui serait normal pour vous.
- **Problème de santé appelé carence en vitamines liposolubles (VLS) causée par un taux faible de certaines vitamines stockées dans la graisse du corps (vitamines A, D, E et K).** La carence en VLS est fréquente chez les patients atteints du syndrome d'Alagille et de cholestase intrahépatique progressive familiale, mais elle peut s'aggraver pendant le traitement par LIVMARLI. Votre médecin doit vérifier vos paramètres sanguins avant le début et tout au long du traitement par LIVMARLI.
- D'autres effets secondaires fréquents ont été rapportés pendant le traitement par LIVMARLI, notamment des hémorragies gastro-intestinales et des fractures osseuses.

Votre médecin peut adapter votre dose ou arrêter temporairement ou définitivement le traitement par LIVMARLI si vous manifestez certains effets secondaires.

Cette liste ne contient pas la totalité des effets secondaires possibles de LIVMARLI.

Si vous remarquez des effets secondaires, veuillez en informer votre médecin ou votre pharmacien. Ceci vaut en particulier pour les effets secondaires non mentionnés dans cette notice d'emballage.

À quoi faut-il encore faire attention?

Stabilité

Ce médicament ne doit pas être utilisé au-delà de la date figurant après la mention «EXP» sur l'emballage.

Délai d'utilisation après ouverture

Après la première ouverture du flacon, le médicament doit être conservé à une température ne dépassant pas 30°C et être utilisé dans les 130 jours. Passé ce délai, le flacon et son contenu doivent être éliminés, même si le flacon n'est pas vide.

Instructions de stockage

Conserver à une température ne dépassant pas 30°C et hors de la portée des enfants.

Conserver dans l'emballage d'origine, à l'abri de la lumière.



Remarques complémentaires

Pour de plus amples renseignements, consultez votre médecin ou votre pharmacien qui disposent d'une information détaillée destinée aux professionnels.

Que contient LIVMARLI?

LIVMARLI est une solution buvable limpide, incolore à jaune pâle. Il est fourni dans un flacon de 30 ml en plastique de couleur ambrée muni d'un adaptateur intégré et d'une fermeture de sécurité enfant avec une garniture d'étanchéité en mousse. Les seringues d'administration pour préparation orale contenues dans l'emballage, disponibles en trois tailles (0,5 ml, 1 ml et 3 ml), sont compatibles avec l'adaptateur intégré et le bouchon refermable du flacon.

Principes actifs

Maralixibat (sous forme de chlorure de maralixibat).

Excipients

Édétate disodique, arôme raisin (contient du propylène glycol (E 1520)), propylène glycol (E 1520), eau purifiée et sucralose (E 955).

Numéro d'autorisation

69201 (Swissmedic).

Où obtenez-vous LIVMARLI? Quels sont les emballages à disposition sur le marché?

En pharmacie, sur ordonnance médicale.

1 flacon de 30 ml et 3 seringues d'administration pour préparation orale (0,5 ml, 1 ml et 3 ml).

Titulaire de l'autorisation

Mirum Pharmaceuticals SA, 6300 Zug.

Cette notice d'emballage a été vérifiée pour la dernière fois en janvier 2026 par l'autorité de contrôle des médicaments (Swissmedic).

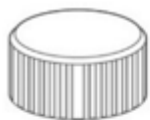
Indications d'utilisation

Avant de prendre LIVMARLI pour la première fois, demandez à votre médecin ou votre pharmacien comment bien mesurer la dose prescrite.

Chaque emballage de LIVMARLI contient:

LIVMARLI (9,5 mg/ml):





Fermeture de sécurité enfant



Adaptateur de flacon

Flacon

L'emballage contient 3 tailles de seringues d'administration pour préparation orale (0,5 ml, 1 ml et 3 ml) comme présenté dans le tableau 1. Utilisez toujours la taille de seringue fournie avec LIVMARLI adaptée à la dose actuellement prescrite.

Tableau 1	
Dose (en ml)	Taille de seringue (en ml)
0,1 à 0,5	0,5
0,6 à 1	1
1,25 à 3	3

La dose prescrite peut changer au fil du temps. Utilisez le tableau ci-dessus pour choisir la taille de seringue adaptée à la dose prescrite.

Préparation du flacon

Notez la date (date d'ouverture du flacon) sur le flacon de LIVMARLI (voir la figure A).

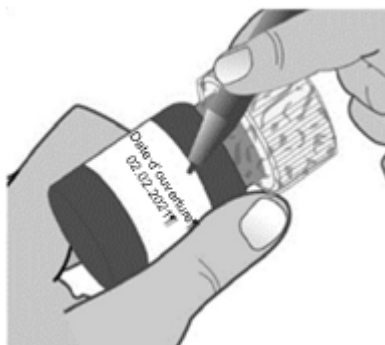


Figure A

Retirez le joint d'étanchéité en plastique du flacon (voir la figure B).





Figure B

Préparation et administration de LIVMARLI

Étape 1: prélèvement de la dose

1.1: Ouvrez le flacon en appuyant fermement sur la fermeture de sécurité enfant tout en le faisant tourner vers la gauche (sens contraire des aiguilles d'une montre) (voir la figure C).

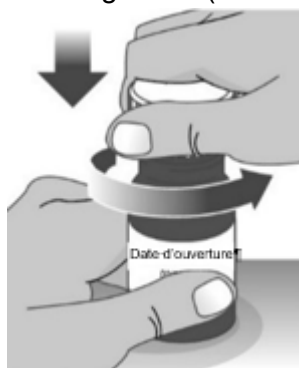


Figure C

1.2: Si vous utilisez une nouvelle seringue, sortez-la de son étui (voir la figure D). Jetez l'étui avec les ordures ménagères.

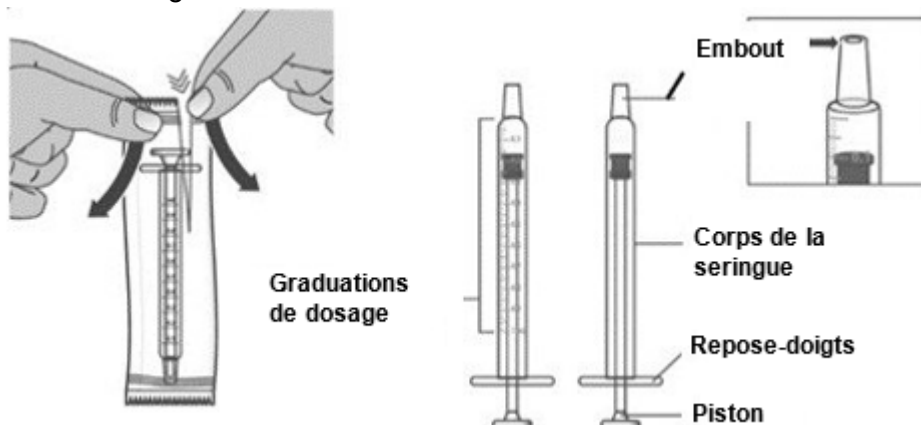


Figure D

Si vous réutilisez une seringue déjà utilisée, assurez-vous qu'elle a été nettoyée et qu'elle est sèche (voir la section C).

S'il y a un capuchon sur la seringue, retirez-le et jetez-le avec les ordures ménagères (voir la figure E).

Important:



Assurez-vous que vous utilisez la bonne taille de seringue pour la dose prescrite (voir le tableau 1). Vérifiez que le corps, le piston et l'embout de la seringue ne sont pas endommagés (voir la figure F). Si vous ne voyez plus les graduations de dosage ou s'il est difficile de bouger le piston, remplacez la seringue par une seringue neuve.

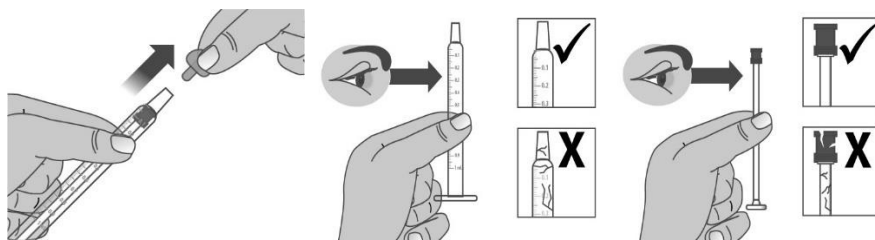


Figure E Figure F

1.3: Poussez le piston jusqu'en bout de course afin d'éliminer l'air de la seringue (voir la figure G).

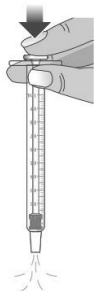


Figure G

1.4: Assurez-vous que le bouchon a bien été retiré du flacon et insérez l'embout de la seringue dans le flacon. L'embout de la seringue doit s'emboîter parfaitement dans l'ouverture du flacon (voir la figure H).

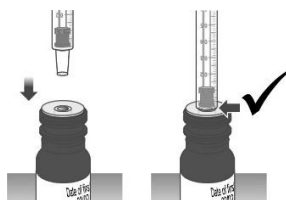


Figure H

1.5: Maintenez la seringue en place et retournez le flacon (voir la figure I).

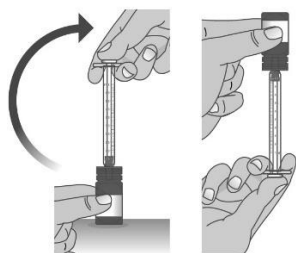


Figure I

1.6: Tirez lentement le piston jusqu'à ce que le haut du piston se retrouve au niveau de la graduation de dosage sur le corps de la seringue correspondant à votre dose de LIVMARLI prescrite (voir la figure J). La seringue qui vous sera remise peut disposer de deux types de piston différents: un piston à bout plat ou un piston à bout allongé (voir la figure K). Reportez-vous à la figure K pour aligner le piston sur la dose



prescrite. Si vous avez un piston à bout plat, le bout plat du piston doit être aligné avec la graduation correspondant à la dose prescrite, sur le corps de la seringue (figure K, à gauche). Si vous avez un piston à bout allongé, assurez-vous que la partie plate et large située à la base du bout soit alignée avec la graduation appropriée (figure K, à droite).

Remarque: Le médicament doit être incolore à jaune clair et limpide. Si ce n'est pas le cas, ne prenez pas le médicament et consultez votre médecin ou votre pharmacien.

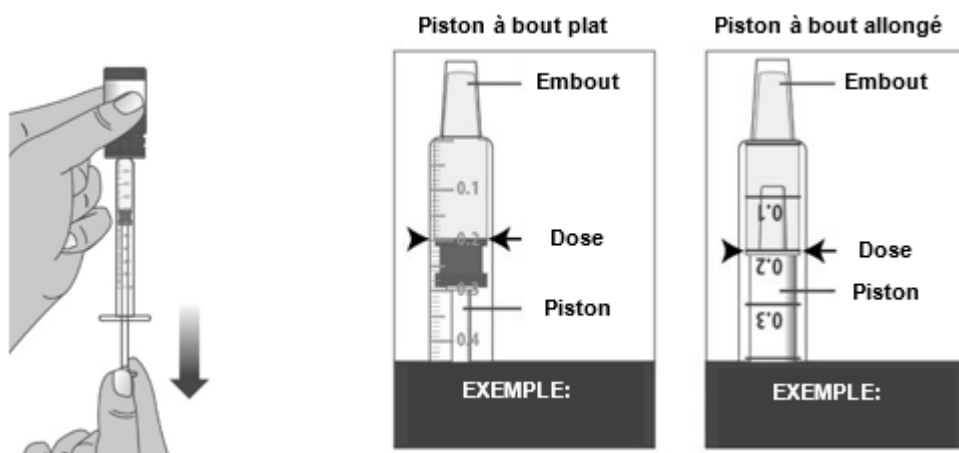


Figure J

Figure K

1.7: Vérifiez s'il y a des bulles d'air présentes dans la seringue. Si vous remarquez la présence de bulles d'air, appuyez à fond sur le piston pour que le médicament retourne dans le flacon, puis recommencez le prélèvement de la dose prescrite (voir la figure L).

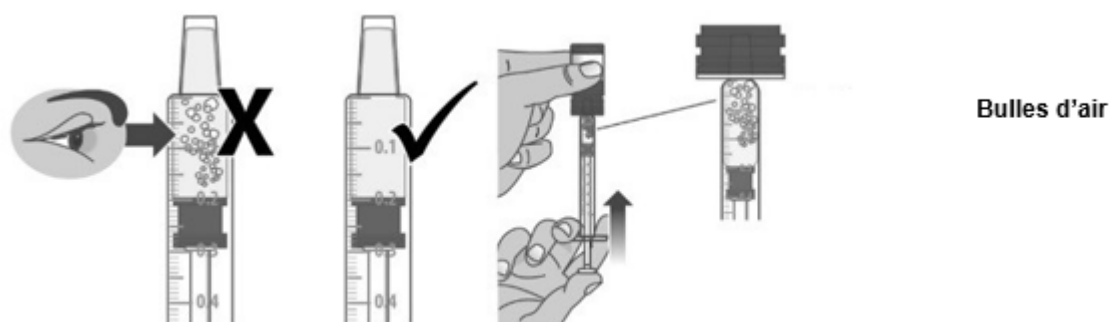


Figure L

1.8: Une fois que vous avez mesuré la bonne dose, laissez la seringue en place sur le flacon et retournez le flacon pour le remettre à l'endroit (voir la figure M).

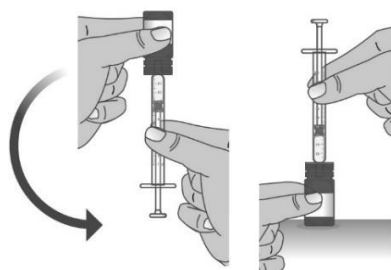


Figure M



1.9: Retirez délicatement la seringue du flacon en la tirant droit vers le haut et en la tenant par le corps de la seringue (voir la figure N).

Veillez à **ne pas** appuyer sur le piston de la seringue pendant cette étape.



Figure N

Étape 2: administration de la dose

Remarque: LIVMARLI doit être pris en position assise ou debout. Après la prise de LIVMARLI, attendez quelques minutes avant de vous allonger ou d'allonger votre enfant.

2.1: Placez l'embout de la seringue à l'intérieur de la joue (voir la figure O) et poussez lentement le piston jusqu'en bout de course pour administrer la dose totale de LIVMARLI (voir la figure P).

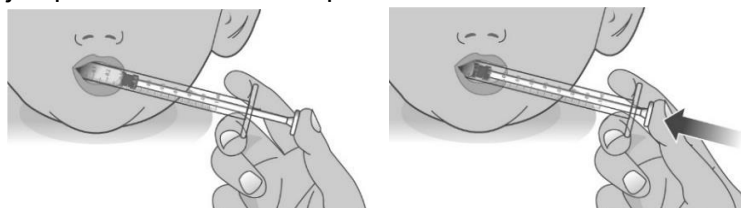


Figure O Figure P

2.2: Veillez à bien avaler/à ce que votre enfant avale bien la dose.

Ne donnez pas d'autre dose si vous n'êtes pas sûr que toute la dose a été avalée. Attendez la prochaine dose prévue.

2.3: Remettez la fermeture de sécurité enfant sur le flacon et tournez le bouchon vers la droite (sens des aiguilles d'une montre) (voir la figure O).

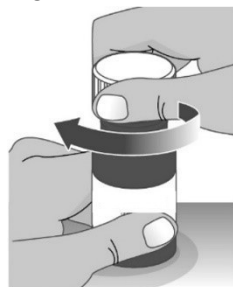


Figure Q



Instructions de nettoyage de la seringue

Étape 1: rinçage de la seringue

1.1: Remplissez un verre d'eau et nettoyez la seringue après chaque utilisation en tirant lentement le piston pour remplir la seringue avec l'eau du verre (voir la figure R).

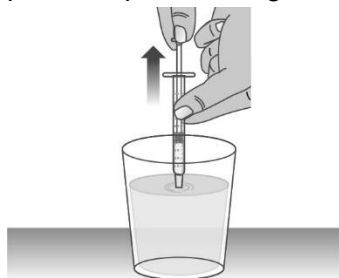


Figure R

1.2: Appuyez sur le piston pour chasser l'eau de la seringue au-dessus d'un lavabo. Répétez cette opération plusieurs fois pour vous assurer que les résidus de LIVMARLI ont été complètement éliminés.

Étape 2: séchage de la seringue

2.1: Retirez le piston du corps de la seringue en tirant sur le piston et le corps de la seringue en les éloignant (voir la figure S).

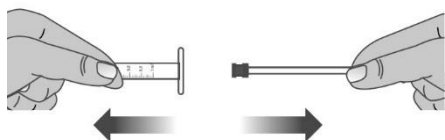


Figure S

2.2: Placez le piston et le corps de la seringue sur une serviette en papier propre et sèche pour qu'ils sèchent. Conservez la seringue dans un endroit propre et sec jusqu'à la dose suivante.

Avant d'administrer la dose suivante, réassemblez la seringue en insérant le piston dans le corps de la seringue (voir la figure T).

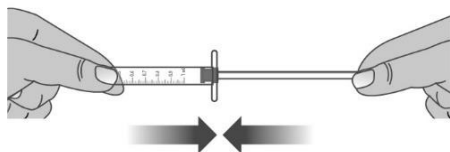


Figure T

Les seringues d'administration peuvent être rincées à l'eau, séchées à l'air et utilisées pendant 130 jours.

