

▼ Questo medicamento è soggetto a monitoraggio addizionale. Ciò consente una rapida identificazione delle nuove conoscenze in materia di sicurezza. Può contribuire segnalando gli effetti collaterali. Per istruzioni sulle modalità di notifica degli effetti collaterali si veda al termine del capitolo «Quali effetti collaterali può avere LIVMARLI?».

Informazione destinata ai pazienti

Legga attentamente il foglietto illustrativo prima di assumere o fare uso del medicamento. Questo medicamento le è stato prescritto personalmente e quindi non deve essere consegnato ad altre persone, anche se i sintomi sono gli stessi. Il medicamento potrebbe nuocere alla loro salute.

Conservi il foglietto illustrativo per poterlo rileggere all'occorrenza.

LIVMARLI®

Che cos'è LIVMARLI e quando si usa?

Su prescrizione medica.

LIVMARLI è un medicamento con obbligo di prescrizione per il trattamento del prurito colestatico in pazienti affetti da sindrome di Alagille di età pari o superiore a 3 mesi e in pazienti affetti da colestasi intraepatica familiare progressiva di età pari o superiore a 12 mesi.

La sindrome di Alagille e la colestasi intraepatica familiare progressiva sono malattie genetiche rare che possono causare un accumulo di acidi biliari nel fegato, detto colestasi. La colestasi può peggiorare con il tempo e spesso causa intenso prurito, depositi di grasso sotto la pelle (xantomi), ritardi di crescita e stanchezza.

LIVMARLI agisce riducendo l'accumulo di acidi biliari nel fegato.

Quando non si può assumere LIVMARLI?

Se è allergico al principio attivo maralixibat o a una delle sostanze ausiliarie di questo medicamento (cfr. «Cosa contiene LIVMARLI?»).

Se ha un grave disturbo della funzionalità renale.

Se ha un grave disturbo della funzionalità epatica o lo ha avuto in passato.

Quando è richiesta prudenza nella somministrazione di LIVMARLI?

Prima di assumere LIVMARLI, informi il suo medico di tutte le sue malattie, nonché se:

- ha problemi al fegato o ne ha avuti in passato.

Alcune malattie, alcuni medicinali e alcuni interventi chirurgici possono alterare la velocità con cui il cibo attraversa l'intestino e possono anche influenzare il modo in cui gli acidi biliari passano tra il fegato e l'intestino. Questo può influenzare l'attività di maralixibat. Si accerti che il suo medico sappia se ha avuto malattie, se assume medicinali o se ha subito interventi chirurgici.

Informi il suo medico di tutti i medicinali che assume, ha recentemente assunto o potrebbe assumere, compresi i medicinali con obbligo di ricetta e quelli da banco, le vitamine e i preparati fitoterapeutici. LIVMARLI può influenzare il meccanismo d'azione di altri medicinali e altri medicinali possono influenzare il meccanismo d'azione di LIVMARLI.

Finora non esistono prove che l'uso di LIVMARLI possa ridurre la capacità di condurre un veicolo o la capacità di utilizzare attrezzi o macchine.



Questo medicamento contiene 364,5 mg di propilene glicole per ml. Se assunto alla posologia raccomandata per l'ALGS, l'esposizione al propilene glicole corrisponde a un massimo di 17 mg/kg/giorno. Se assunto alla posologia raccomandata per la PFIC, l'esposizione al propilene glicole corrisponde a un massimo di 50 mg/kg/giorno. Se il bambino ha meno di 5 anni di età, parli con il medico o il farmacista prima di somministrare questo medicamento, in particolare se il bambino sta assumendo altri medicinali contenenti propilene glicole o alcol. Non assuma questo medicamento se è in corso una gravidanza o sta allattando, a meno che non gliel'abbia raccomandato il suo medico. Non assuma questo medicamento se soffre di una malattia del fegato o dei reni a meno che non gliel'abbia raccomandato il suo medico. Il suo medico potrà fare ulteriori controlli durante l'assunzione di questo medicamento. Questo medicamento contiene meno di 1 mmol (23 mg) di sodio per dose, cioè è essenzialmente «senza sodio».

Informi il suo medico o il suo farmacista, nel caso in cui

- soffre di altre malattie,
- soffre di allergie o
- assume altri medicinali (anche se acquistati di sua iniziativa).

Si può assumere LIVMARLI durante la gravidanza o l'allattamento?

Prima di assumere LIVMARLI, informi il suo medico di tutte le sue malattie, nonché se:

- è in corso una gravidanza o sta pianificando una gravidanza. Non è noto se LIVMARLI possa danneggiare il nascituro. Informi immediatamente il suo medico se pensa di essere incinta. Se è in corso una gravidanza, non deve assumere LIVMARLI.
- sta allattando o pianifica di farlo. Non è noto se LIVMARLI passi nel latte materno. Consulti il suo medico per sapere come alimentare al meglio il suo bambino mentre assume LIVMARLI.

Come usare LIVMARLI?

Legga le «Istruzioni per l'uso» riportate alla fine dell'informazione destinata ai pazienti per conoscere le modalità di preparazione e assunzione di LIVMARLI.

- Prima di assumere LIVMARLI per la prima volta, chiedi al suo medico o al suo farmacista come fare per misurare la dose che le è stata prescritta.
- Assuma LIVMARLI seguendo sempre esattamente le istruzioni del suo medico.
- All'inizio il suo medico potrebbe prescrivere una dose bassa di LIVMARLI per poi aumentarla in un secondo momento, soprattutto se non ha mai assunto LIVMARLI in precedenza.
- Non modifichi la sua dose di LIVMARLI a meno che non sia il suo medico a consigliarle di farlo.
- LIVMARLI deve essere assunto 1 volta o 2 volte al giorno, 30 minuti prima di un pasto.
- Non misceli la soluzione orale con cibi o bevande.
- Se ha dimenticato una dose non assuma la dose dimenticata e prenda la dose successiva al solito orario. Se ha assunto troppo LIVMARLI, chiami il suo medico o si rechi immediatamente al pronto soccorso più vicino.
- Se assume un medicamento che lega gli acidi biliari per abbassare il colesterolo, come ad es. colestiramina, colesevelam o colestipolo, lo assuma almeno 4 ore prima o 4 ore dopo aver assunto LIVMARLI. Se ha dubbi su come assumere questo medicamento, chiedi al suo medico.

L'uso e la sicurezza di LIVMARLI nei bambini sotto i 3 mesi affetti da sindrome di Alagille e nei bambini affetti da colestasi intraepatica familiare progressiva sotto i 12 mesi finora non sono dimostrati.

L'uso e la sicurezza di LIVMARLI negli adulti sopra i 65 anni finora non sono stati esaminati.



Non modifichi di propria iniziativa la posologia prescritta. Se ritiene che l'azione del medicamento sia troppo debole o troppo forte ne parli al suo medico o al suo farmacista.

Quali effetti collaterali può avere LIVMARLI?

Sindrome di Alagille:

Molto comune (riguarda più di 1 persona su 10)

- Carenza di vitamine liposolubili
- Diarrea
- Dolore addominale
- Vomito
- Aumento dei valori degli enzimi epatici (ALT, AST) nel sangue
- Raffreddore
- Infezione dell'orecchio
- Mal di testa
- Tosse

Comune (riguarda da 1 a 10 persone su 100)

- Nausea
- Sanguinamenti gastrointestinali
- Fratture delle ossa

Colestasi intraepatica familiare progressiva

Molto comune (riguarda più di 1 persona su 10)

- Diarrea
- Dolore addominale
- Aumento dei valori degli enzimi epatici (ALT, AST) nel sangue

Comune (riguarda da 1 a 10 persone su 100)

- Sanguinamenti gastrointestinali
- Fratture delle ossa

LIVMARLI può causare gravi effetti collaterali, fra cui:

- **Alterazioni dei valori epatici.** Le alterazioni dei valori epatici sono comuni nei pazienti con sindrome di Alagille e colestasi intraepatica familiare progressiva, ma possono peggiorare durante il trattamento con LIVMARLI. Queste alterazioni possono essere segno di un danno al fegato e avere conseguenze serie. Il suo medico effettuerà degli esami del sangue per controllare la sua funzionalità epatica prima dell'inizio e durante il trattamento con LIVMARLI. Informi immediatamente il suo medico se presenta segni o sintomi di un disturbo della funzionalità epatica, fra cui:
 - nausea o vomito
 - colorazione giallastra della pelle o del bianco degli occhi
 - urine scure o marroni
 - dolore nella parte destra della zona dello stomaco (addome)
 - perdita di appetito



- **Disturbi gastrointestinali (problemi allo stomaco e all'intestino).** LIVMARLI può causare problemi allo stomaco e all'intestino durante il trattamento, compresi diarrea, mal di stomaco e vomito. Informi immediatamente il suo medico se uno di questi sintomi si manifesta con maggiore frequenza o intensità rispetto al solito.
- **Un problema di salute denominato «carenza di vitamine liposolubili» e causato dalla bassa quantità di alcune vitamine (vitamine A, D, E e K) immagazzinate nel grasso corporeo.** La carenza di vitamine liposolubili è un problema comune nei pazienti con sindrome di Alagille e colestasi intraepatica familiare progressiva, ma può peggiorare durante il trattamento con LIVMARLI. Il suo medico effettuerà degli esami del sangue prima dell'inizio e durante il trattamento con LIVMARLI.
- Altri effetti collaterali comuni riportati durante il trattamento con LIVMARLI sono stati sanguinamenti gastrointestinali e fratture delle ossa.

Se manifesta determinati effetti collaterali, il suo medico potrà aggiustare la sua dose oppure interrompere temporaneamente o definitivamente il trattamento con LIVMARLI.

Questi non sono tutti i possibili effetti collaterali di LIVMARLI.

Se osserva effetti collaterali, si rivolga al suo medico o farmacista soprattutto se si tratta di effetti collaterali non descritti in questo foglietto illustrativo.

Di che altro occorre tener conto?

Stabilità

Il medicamento non dev'essere utilizzato oltre la data indicata con «EXP» sul contenitore.

Termine di consumo dopo l'apertura

Dopo l'apertura del flacone, il medicamento deve essere conservato a temperature non superiori a 30 °C e utilizzato entro 130 giorni. Trascorso tale periodo di tempo, il flacone con il suo contenuto deve essere eliminato, anche se non è ancora vuoto.

Istruzioni di conservazione

Non conservare a temperature superiori a 30 °C e tenere fuori dalla portata dei bambini.

Conservare nella confezione originale per proteggere il contenuto dalla luce.

Ulteriori indicazioni

Il medico o il farmacista, che sono in possesso di un'informazione professionale dettagliata, possono darle ulteriori informazioni.

Cosa contiene LIVMARLI?

LIVMARLI è una soluzione orale limpida, da incolore a giallo chiaro. È disponibile in flacone di plastica ambrato da 30 ml con adattatore incorporato e chiusura a prova di bambino con sigillo. Le siringhe per somministrazione orale in tre dimensioni (0,5 ml, 1 ml e 3 ml) contenute nella confezione sono compatibili con l'adattatore incorporato e la capsula di chiusura richiudibile del flacone.

Principi attivi

Maralixibat (come maralixibat cloruro).

Sostanze ausiliarie



Sodio edetato, aroma uva (contiene propilene glicole (E 1520)), propilene glicole (E 1520), acqua depurata e sucralosio (E 955).

Numero dell'omologazione

69201 (Swissmedic)

Dove è ottenibile LIVMARLI? Quali confezioni sono disponibili?

In farmacia, dietro presentazione della prescrizione medica.

1 flacone da 30 ml e 3 siringhe per somministrazione orale (0,5 ml, 1 ml e 3 ml).

Titolare dell'omologazione

Mirum Pharmaceuticals AG, 6300 Zug.

Questo foglietto illustrativo è stato controllato l'ultima volta nel gennaio 2025 dall'autorità competente in materia di medicinali (Swissmedic).

Istruzioni per l'uso

Prima di assumere LIVMARLI per la prima volta, chieda al suo medico o al suo farmacista come fare per misurare correttamente la dose che le è stata prescritta.

Ogni confezione di LIVMARLI contiene:

LIVMARLI (9,5 mg/ml):



Chiusura a prova di bambino



Adattatore per flacone

Flacone

La confezione contiene siringhe per somministrazione orale in 3 dimensioni (0,5 ml, 1 ml e 3 ml), come riportato nella Tabella 1. Usi sempre la siringa delle dimensioni corrette fornita con LIVMARLI e corrispondente alla dose attualmente prescritta.

Tabella 1

Dose (in ml)	Dimensioni della siringa (in ml)
0,1-0,5	0,5



0,6-1	1
1,25-3	3

La dose prescritta può cambiare col tempo. Usi la tabella qui sopra per selezionare la siringa delle dimensioni corrette per la dose che le è stata prescritta.

Preparare il flacone

Scrivere la data (data di apertura del flacone) sul flacone di LIVMARLI (cfr. Figura A).

Figura A

Rimuovere il sigillo in plastica dal flacone (cfr. Figura B).



Figura B

Preparazione e somministrazione di LIVMARLI

Passaggio 1: prelevare la dose

1.1: Aprire il flacone premendo con decisione la chiusura a prova di bambino verso il basso e ruotandola verso sinistra (in senso antiorario) (cfr. Figura C).

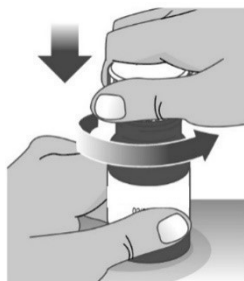


Figura C

1.2: Se si utilizza una nuova siringa, estrarla dall'involucro (cfr. Figura D). Gettare l'involucro nei rifiuti domestici.



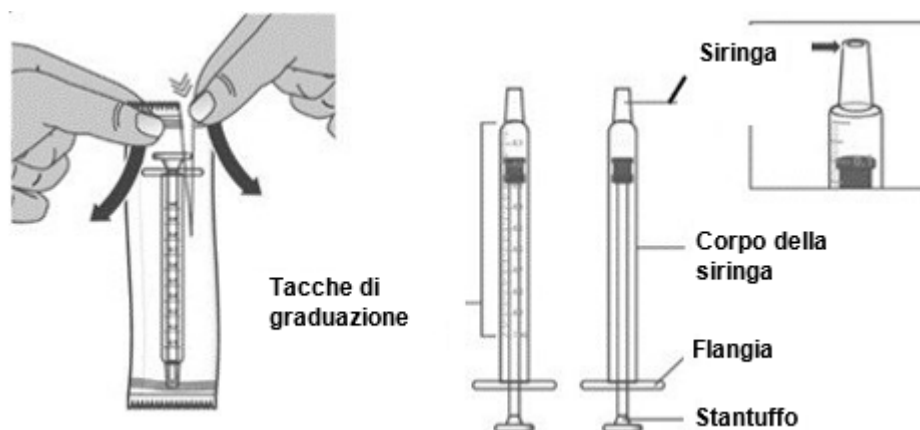


Figura D

Se si riutilizza una siringa usata in precedenza, assicurarsi che sia stata pulita e che sia asciutta (cfr. paragrafo C).

Se la siringa ha un cappuccio, rimuoverlo e gettarlo nei rifiuti domestici (cfr. Figura E).

Importante:

assicurarsi di utilizzare la siringa delle dimensioni corrette per la dose prescritta (cfr. Tabella 1).

Ispezionare la siringa per escludere la presenza di danni al corpo, allo stantuffo o alla punta (cfr. Figura F).

Se le tacche di graduazione non sono più visibili o se lo stantuffo si muove a fatica, sostituire la siringa con una nuova.

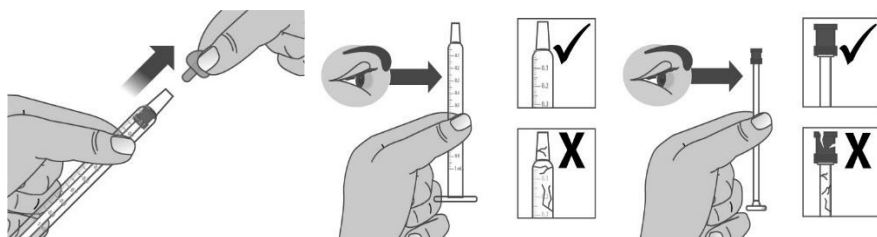


Figura E Figura F

1.3: Premere lo stantuffo fino in fondo per espellere l'aria (cfr. Figura G).

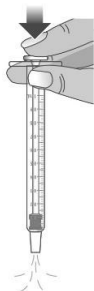


Figura G

1.4: Assicurarsi di aver rimosso la capsula di chiusura dal flacone e inserire la punta della siringa nel flacone. La punta della siringa deve essere saldamente inserita nel foro del flacone (cfr. Figura H).



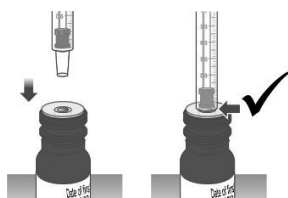


Figura H

1.5: Tenendo la siringa in posizione, capovolgere il flacone (cfr. Figura I).

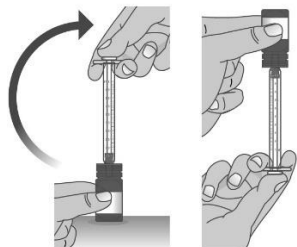


Figura I

1.6: Tirare indietro lentamente lo stantuffo finché la parte superiore dello stesso non risulterà allineata alla tacca corrispondente alla dose prescritta di LIVMARLI sul corpo della siringa (cfr. Figura J). Esistono due tipi di stantuffo (a testa piatta o appuntita) (cfr. Figura K). Per sapere come allineare lo stantuffo alla dose prescritta, cfr. Figura K. Se lo stantuffo ha la testa piatta, l'estremità piatta dello stantuffo deve essere allineata alla tacca corrispondente alla dose prescritta sul corpo della siringa (cfr. Figura K a sinistra). Se lo stantuffo ha la testa appuntita, è la parte piatta e larga sotto alla punta a dover essere allineata alla tacca corretta (cfr. Figura K a destra).

Avvertenza: il medicamento deve apparire limpido e da incolore a giallo chiaro. In caso contrario, non assumere il medicamento e rivolgersi al medico o al farmacista.

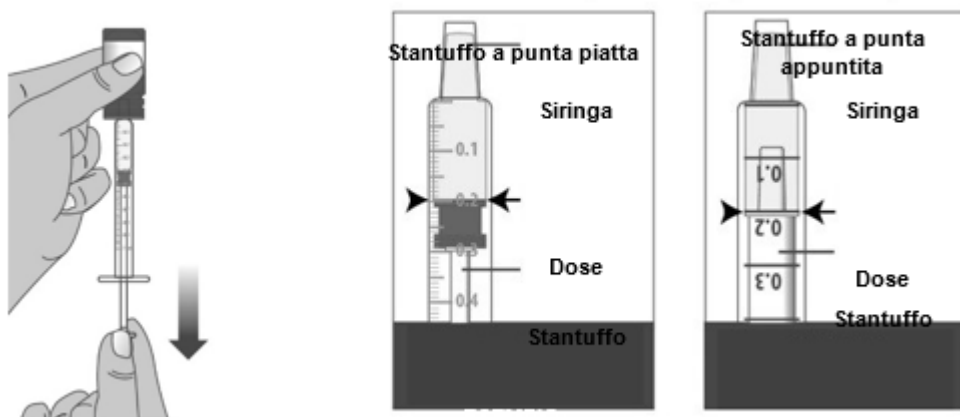


Figura J Figura K

1.7: Controllare che nella siringa non siano presenti bolle d'aria. Se si osservano bolle d'aria, premere lo stantuffo fino in fondo così da far rifluire il medicamento nel flacone e prelevare nuovamente la dose prescritta (cfr. Figura L).



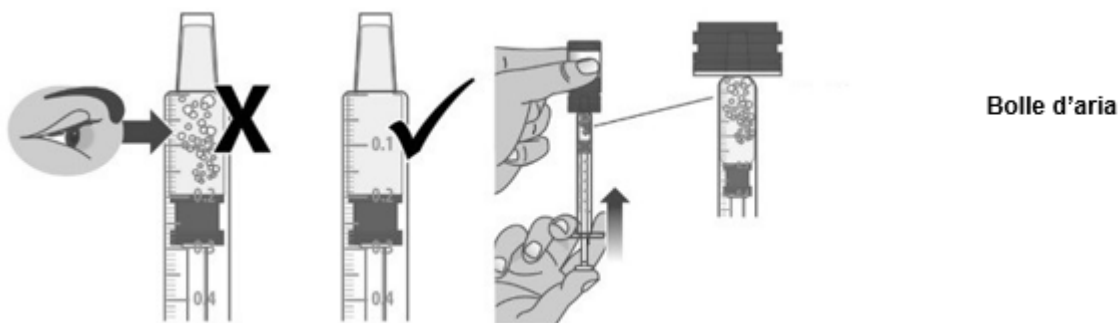


Figura L

1.8: Una volta prelevata la dose corretta, lasciare la siringa inserita nel flacone e capovolgere nuovamente il flacone per riportarlo in posizione verticale (cfr. Figura M).

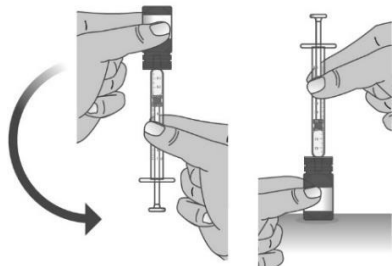


Figura M

1.9: Estrarre delicatamente la siringa dal flacone tenendola dal corpo e tirandola dritta verso l'alto (cfr. Figura N).

Non premere lo stantuffo durante questo passaggio.

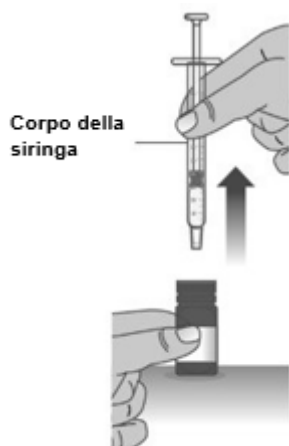


Figura N

Passaggio 2: somministrare la dose

Avvertenza: LIVMARLI deve essere assunto stando in posizione eretta o seduta. Attendere alcuni minuti dopo aver assunto LIVMARLI prima di stendersi o di distendere il bambino.

2.1: Posizionare la punta della siringa contro l'interno della guancia (cfr. Figura O) e premere lentamente lo stantuffo fino in fondo per somministrare l'intera dose di LIVMARLI (cfr. Figura P).





Figura O Figura P

2.2: Assicurarsi di aver ingerito/che il bambino abbia ingerito la dose.

Se non si ha certezza che sia stata assunta l'intera dose, non somministrare un'altra dose. Attendere fino al momento dell'assunzione successiva prevista.

2.3: Riposizionare la chiusura a prova di bambino sul flacone e ruotarla verso destra (in senso orario) (cfr. Figura Q).



Figura Q

Istruzioni per la pulizia della siringa

Passaggio 1: lavare la siringa

1.1: Riempire un bicchiere con acqua e pulire la siringa dopo ogni utilizzo tirando lentamente lo stantuffo per riempire la siringa con l'acqua del bicchiere (cfr. Figura R).

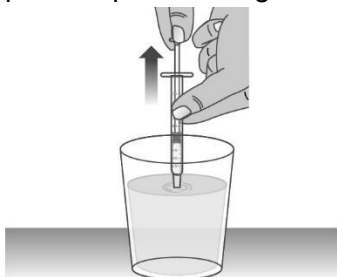


Figura R

1.2: Eliminare l'acqua dalla siringa spurgandola nel lavandino. Ripetere la procedura più volte per accertarsi di aver completamente rimosso ogni residuo di LIVMARLI.

Passaggio 2: asciugare la siringa

2.1: Rimuovere lo stantuffo dal corpo della siringa tirando i due componenti in direzione opposta (cfr. Figura S).



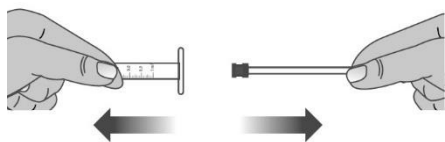


Figura S

2.2: Lasciare asciugare lo stantuffo e il corpo della siringa posizionandoli su un foglio di carta assorbente asciutto e pulito. Conservare la siringa in luogo asciutto e pulito fino alla dose successiva.

Prima di somministrare la dose successiva, ricomporre la siringa reinserendo lo stantuffo nel corpo della siringa (cfr. Figura T).

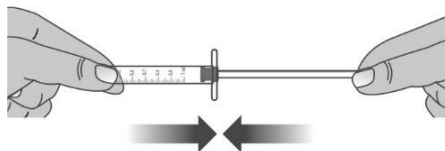


Figura T

Le siringhe per somministrazione orale possono essere lavate con acqua, asciugate all'aria e utilizzate per 130 giorni.

