



Dieses Schulungsmaterial wurde als risikominimierende Maßnahme beauftragt und mit dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) abgestimmt. Es soll sicherstellen, dass Angehörige der Heilberufe die besonderen Sicherheitsanforderungen von Maralixibat Lösung zum Einnehmen kennen und berücksichtigen.

Hinweis: Die im vorliegenden Leitfaden verwendeten Personenbezeichnungen beziehen sich gleichermaßen auf alle Geschlechter. Auf eine Mehrfachnennung wird zugunsten einer besseren Lesbarkeit verzichtet.

Leitfaden zur Verringerung von Arzneimittel- und Anwendungsrisiken bei Progressiver Familiärer Intrahepatischer Cholestase (PFIC)– Ärzte

Livmarli 9,5 mg/ml Lösung zum Einnehmen

Bitte beachten Sie auch die Fachinformation zu Livmarli 9,5 mg/ml Lösung zum Einnehmen.

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige der Heilberufe sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden (siehe letzte Seite).

Dieser Dosierungsleitfaden wurde für Ärzte entwickelt, um das Risiko einer toxischen Dosis des Hilfsstoffes Propylenglycol infolge eines Medikationsfehlers bei Patienten mit PFIC zu minimieren. Bei PFIC-Patienten, deren Fähigkeit zur Metabolisierung und/oder Elimination von Propylenglycol eingeschränkt ist (z. B. Patienten mit eingeschränkter Leber- und/oder Nierenfunktion, Patienten < 5 Jahren), ist das Risiko einer Propylenglycol-Toxizität bei Anwendung hoher Livmarli-Dosen erhöht. *Bei diesen Patienten wird eine reduzierte Livmarli-Dosis empfohlen.*

PFIC-Patienten mit stark 5 eingeschränkter Leber- und/oder Nierenfunktion dürfen nicht mit Livmarli behandelt werden.

Das Risiko einer toxischen Dosis des Hilfsstoffes Propylenglycol bei Behandlung mit Maralixibat ist nur für Patienten mit PFIC erhöht, da der therapeutische Wirkungsbereich von Livmarli bei PFIC eine höhere Dosis benötigt.

DOSIERUNGSANWEISUNGEN FÜR EINE SICHERE ANWENDUNG VON LIVMARLI BEI PFIC

In der folgenden Tabelle ist die zu verabreichende Dosis (in ml) von Livmarli 9,5 mg/ml Lösung für jede Gewichtsgruppe angegeben:

Individuelles Dosisvolumen nach Körpergewicht ¹		
Körpergewicht des Patienten (kg)	285 µg/kg	570 µg/kg
	Volumen einmal täglich oder zweimal täglich (ml)	Volumen zweimal täglich (ml)
3	0,1	0,2
4	0,1	0,25
5	0,15	0,3
6 bis 7	0,2	0,4
8 bis 9	0,25	0,5
10 bis 12	0,35	0,6
13 bis 15	0,4	0,8
16 bis 19	0,5	1
20 bis 24	0,6	1,25
25 bis 29	0,8	1,5
30 bis 34	0,9	2
35 bis 39	1,25	2,25
40 bis 49	1,25	2,75
50 bis 59	1,5	3
60 bis 69	2	3
70 bis 79	2,25	3
80 oder mehr	2,5	3

Die erforderlichen Spritzengrößen sind blau (0,5 ml), orange (1 ml) und grün (3 ml) markiert.

Bei Patienten mit PFIC gelten u. a. die folgenden Anweisungen für die Dosierung:

- Die Anfangsdosis beträgt 285 µg/kg einmal täglich; die Dosis kann nach 1-2 Wochen auf 285 µg/kg zweimal täglich (morgens und abends) erhöht werden.
- Nach 1-2 Wochen kann die Dosis, falls klinisch angezeigt, je nach Verträglichkeit auf 570 µg/kg zweimal täglich gesteigert werden. ⁽¹⁾
- Das maximale Tagesdosisvolumen für Patienten über 50 kg beträgt 6 ml (57 mg).
- Bei folgenden Patientengruppen beträgt die empfohlene Höchstdosis 285 µg/kg zweimal täglich):
 - Patienten unter 5 Jahren
 - Patienten mit mittelstark eingeschränkter Leberfunktion
 - Patienten mit eingeschränkter Nierenfunktion (Kreatinin-Clearance CrCl ≥ 30 und < 60 ml/min)

Bitte berücksichtigen Sie bei der Entscheidung für ein Dosierungsschema die Gesamtmenge an Propylenglycol in allen Arzneimitteln und Nahrungsergänzungsmitteln, einschließlich Livmarli Lösung zum Einnehmen.

Art der Anwendung: Weisen Sie den Patienten bzw. dessen Angehörige, Pflegende oder Betreuungspersonen darauf hin, dass Livmarli bei einmal täglicher Anwendung morgens bzw. bei zweimal täglicher Anwendung morgens und abends bis zu 30 Minuten vor oder zusammen mit einer Mahlzeit eingenommen werden soll.

Bitte füllen Sie als verschreibender Arzt die Dosierungstabelle für Patienten unter Berücksichtigung des Körpergewichts und zusätzlicher Medikation Ihres Patienten vollständig aus und händigen Sie sie anschließend dem Patienten bzw. dessen Angehörigen, Pflegenden oder Betreuungspersonen aus. Bitte verwenden Sie für die Bestimmung der für den Patienten angemessenen Dosis die oben aufgeführte Tabelle.

Meldungen von Nebenwirkungen

Die Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen ist von großer Wichtigkeit für eine kontinuierliche Überwachung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses von Arzneimitteln. Angehörige der Heilberufe sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, Abt. Pharmakovigilanz, Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3, 53175 Bonn, <https://www.bfarm.de/> oder dem pharmazeutischen Unternehmen (siehe Kontaktdaten unten) anzuzeigen.



Alle Schulungsmaterialien zu Livmarli, 9.5 mg/ml, Lösung zum Einnehmen (Leitfaden zur Verringerung von Arzneimittel- und Anwendungsrisiken bei Progressiver Familiärer Intrahepatischer Cholestase (PFIC)) sowie die Gebrauchsinformationen sind auch online durch Scannen des QR- Codes oder über www.mirumpharma.com/kontakt/ verfügbar.

Gedruckte Exemplare können Sie beim pharmazeutischen Unternehmen (siehe Kontaktdaten unten) bestellen.

Bei weiteren Fragen wenden Sie sich bitte an:
Mirum Pharmaceuticals International B.V.
Kingsfordweg 151
1043 GR Amsterdam
Niederlande
E-Mail-Adresse: germany@mirumpharma.com

