

INFORMACIÓN PARA EL PACIENTE
LIVMARLI®
(maralixibat)
solución oral y comprimidos, para uso oral

¿Qué es LIVMARLI?

- LIVMARLI es un medicamento de venta bajo receta que se utiliza para tratar:
 - el prurito colestásico (picazón) en pacientes de 3 meses de edad o más con síndrome de Alagille (Alagille syndrome, ALGS);
 - el prurito colestásico (picazón) en pacientes de 12 meses de edad o más con colestasis intrahepática familiar progresiva (progressive familial intrahepatic cholestasis, PFIC).
- LIVMARLI no está indicado para su uso en pacientes con PFIC de tipo 2 que presentan un defecto grave en la proteína de la bomba de exportación de sales biliares (bile salt export pump, BSEP).
- Se desconoce si LIVMARLI es seguro y eficaz en niños con ALGS menores de 3 meses de edad.
- Se desconoce si LIVMARLI es seguro y eficaz en niños con PFIC menores de 12 meses de edad.
- Se desconoce si LIVMARLI es seguro y eficaz en adultos de 65 años de edad o más.

Antes de tomar LIVMARLI, informe a su proveedor de atención médica sobre todas sus afecciones médicas, incluido si:

- Está embarazada o planea quedar embarazada. Se desconoce si LIVMARLI le hará daño al bebé en gestación. Informe de inmediato a su proveedor de atención médica si cree que está embarazada.
- Está amamantando o planifica amamantar. Se desconoce si LIVMARLI pasa a la leche materna. Hable con su proveedor de atención médica sobre la mejor forma de alimentar a su bebé si toma LIVMARLI.

Informe a su proveedor de atención médica sobre todos los medicamentos que tome, incluidos los medicamentos de venta con receta y de venta libre, las vitaminas y los suplementos a base de hierbas. Conozca los medicamentos que toma. Haga una lista de ellos para mostrarle a su proveedor de atención médica y farmacéutico cuando obtiene un nuevo medicamento. LIVMARLI puede afectar la forma en que actúan otros medicamentos y otros medicamentos pueden afectar la forma en que actúa LIVMARLI.

¿Cómo debe tomar LIVMARLI?

- LIVMARLI está disponible en solución oral y en comprimidos.

Lea las Instrucciones de uso que vienen con LIVMARLI para obtener información sobre la forma correcta de preparar y tomar la solución oral de LIVMARLI.

- La solución oral de LIVMARLI está disponible en 2 concentraciones diferentes:
 - Solución oral de LIVMARLI 9.5 mg/ml para uso en ALGS
 - Solución oral de LIVMARLI 19 mg/ml para uso en PFIC
- Antes de tomar la solución oral de LIVMARLI por primera vez, hable con su proveedor de atención médica o farmacéutico sobre cómo medir la dosis recetada.
- Tome LIVMARLI exactamente como le indique su proveedor de atención médica.
- Su proveedor de atención médica puede indicarle que comience con una dosis baja de LIVMARLI y luego aumentar la dosis, especialmente si no ha tomado LIVMARLI.
- No cambie su dosis de LIVMARLI, a menos que se lo indique su proveedor de atención médica.
- LIVMARLI se toma por vía oral, 1 o 2 veces por día (si se toma 2 veces por día, se deberá tomar en la mañana y en la noche), 30 minutos antes de una comida.
- Si omite una dosis de LIVMARLI y toma LIVMARLI 1 vez al día:
 - Si pasaron 12 horas o menos desde el horario en que toma LIVMARLI normalmente, **tome la dosis omitida lo antes posible**. Luego, tome su siguiente dosis a la hora habitual.
 - Si pasaron más de 12 horas desde el horario en que normalmente toma LIVMARLI, **no tome la dosis omitida**. Tome su siguiente dosis a la hora habitual.
- Si omite una dosis de LIVMARLI y toma LIVMARLI 2 veces al día:
 - Si pasaron 6 horas o menos desde el horario en que toma LIVMARLI normalmente, **tome la dosis omitida lo antes posible**. Luego, tome su siguiente dosis a la hora habitual.
 - Si pasaron más de 6 horas desde el horario en que normalmente toma LIVMARLI, **no tome la dosis omitida**. Tome su siguiente dosis a la hora habitual.
- Si toma un medicamento que reduce el colesterol mediante la unión a ácidos biliares, como la colestiramina, el colesevelam o el colestipol, tómelo al menos 4 horas antes o 4 horas después de tomar LIVMARLI. Pregunte a su proveedor de atención médica si no está seguro de si toma estos medicamentos.

- Si toma demasiado LIVMARLI, llame a su proveedor de atención médica o acuda a la sala de emergencias más cercana de inmediato.
- Después de abrir el frasco de la solución oral de LIVMARLI, almacénelo a una temperatura inferior a 30 °C (86 °F). Descarte el remanente de la solución oral de LIVMARLI 100 días después de abrir el frasco por primera vez.

¿Cuáles son los posibles efectos secundarios de LIVMARLI?

LIVMARLI puede causar efectos secundarios graves, incluidos los siguientes:

- **Daño hepático.** Los cambios en ciertas pruebas hepáticas son frecuentes en pacientes con ALGS y en pacientes con PFIC, pero pueden empeorar durante el tratamiento con LIVMARLI. Estos cambios pueden ser un signo de daño hepático y pueden ser graves o derivar en un trasplante de hígado o producir la muerte. Su proveedor de atención médica debe realizarle análisis de sangre y exámenes físicos antes de comenzar el tratamiento con LIVMARLI y durante tal tratamiento para comprobar su función hepática. Informe de inmediato a su proveedor de atención médica si presenta algún signo o síntoma de problemas hepáticos, como los siguientes:
 - náuseas o vómitos
 - coloración amarilla de la piel o la parte blanca del ojo
 - orina oscura o marrón
 - dolor en el lado derecho del estómago (abdomen)
 - saciedad, hinchazón o acumulación de líquido en la zona del estómago (ascitis)
 - pérdida del apetito
 - sangrado o formación de hematomas con mayor facilidad de lo habitual, incluidos vómitos con sangre

- **Problemas estomacales e intestinales (gastrointestinales).** LIVMARLI puede causar problemas estomacales e intestinales, como diarrea y dolor de estómago durante el tratamiento. La diarrea también puede causar la pérdida de demasiada cantidad de líquido corporal (deshidratación grave). Su proveedor de atención médica debe comprobar si sus heces tienen sangre y monitorearlo para detectar si tiene una pérdida excesiva de líquido corporal.

Informe de inmediato a su proveedor de atención médica si presenta algún signo o síntoma nuevo de problemas estomacales e intestinales o un empeoramiento de tales signos o síntomas, incluidos:

- diarrea
- deposiciones más frecuentes de lo habitual
- heces negras, alquitranadas, pegajosas o con sangre o mucosidad
- dolor o sensibilidad graves en la zona del estómago

Informe a su proveedor de atención médica si tiene algún signo o síntoma de pérdida de demasiada cantidad de líquido corporal, incluidos:

- vómitos
- micción menos frecuente de lo habitual
- mareos
- diarrea
- dolor de cabeza

- **Una afección llamada deficiencia de vitaminas liposolubles (VLS), causada por niveles bajos de ciertas vitaminas (vitaminas A, D, E y K), que se almacenan en la grasa corporal.** La deficiencia de VLS es frecuente en pacientes con ALGS y en pacientes con PFIC, pero puede empeorar durante el tratamiento con LIVMARLI. Su proveedor de atención médica debe realizarle análisis de sangre antes de comenzar y durante el tratamiento con LIVMARLI.

Otros efectos secundarios frecuentes de la deficiencia de VLS informados durante el tratamiento con LIVMARLI fueron fracturas óseas y sangrado. Informe a su proveedor de atención médica si tiene signos o síntomas de sangrado o fracturas.

Su proveedor de atención médica puede cambiarle la dosis o interrumpir de forma temporal o permanente el tratamiento con LIVMARLI si tiene ciertos efectos secundarios.

Estos no son todos los posibles efectos secundarios de LIVMARLI. Para obtener más información, consulte a su proveedor de atención médica o farmacéutico. Llame a su médico para obtener asesoramiento médico sobre los efectos secundarios. Puede informar los efectos secundarios a la FDA, llamando al 1-800-FDA-1088.

¿Cómo debo almacenar LIVMARLI?

- Almacene el frasco de la solución oral y comprimidos de LIVMARLI sin abrir a temperatura ambiente, entre 68 °F y 77 °F (entre 20 °C y 25 °C).
- Después de abrir el frasco de solución oral de LIVMARLI, almacénelo a una temperatura inferior a 30 °C (86 °F). Descarte el remanente de la solución oral de LIVMARLI 100 días después de abrir el frasco por primera vez.

Mantenga LIVMARLI y todos los medicamentos fuera del alcance de los niños.

Información general sobre el uso seguro y eficaz de LIVMARLI.

A veces, los medicamentos se recetan para fines distintos de los indicados en la hoja de información del paciente. No use LIVMARLI para una afección para la cual no se haya recetado. No administre LIVMARLI a otras personas, aunque tenga los mismos síntomas que usted. Puede hacerles daño. Puede pedirle a su proveedor de atención médica o farmacéutico información sobre LIVMARLI escrita para profesionales de la salud.

¿Cuáles son los ingredientes de LIVMARLI?

Ingrediente activo: cloruro de maralixibat.

Ingredientes inactivos de la solución oral: edetato disódico, sabor a uva, propilenglicol, agua purificada y sucralosa.

Ingredientes inactivos de los comprimidos: crospovidona, diestearato de glicerilo, monohidrato de lactosa, celulosa microcristalina y dióxido de silicio.

Fabricado para: Mirum Pharmaceuticals, Inc., 989 E. Hillsdale Blvd., Suite 300, Foster City, CA 94404

Para obtener más información, visite www.LIVMARLI.com o llame al 1-855-MRM-4YOU

LB00203/LB00212

Esta Información para el paciente ha sido aprobada por la Administración de Alimentos y Medicamentos (Food and Drug Administration, FDA) de los Estados Unidos

Fecha de revisión: Abril/2025

INSTRUCCIONES DE USO
LIVMARLI®
(maralixibat)
solución oral

Estas Instrucciones de uso contienen información sobre cómo tomar LIVMARLI. Lea estas Instrucciones de uso antes de empezar a tomar LIVMARLI por primera vez y cada vez que renueve una receta. Puede haber información nueva. Esta información no reemplaza la conversación con su proveedor de atención médica sobre su afección médica o tratamiento.

LIVMARLI está disponible en dos concentraciones:

- LIVMARLI 9.5 mg/ml es para el tratamiento del síndrome de Alagille.
- LIVMARLI 19 mg/ml es para el tratamiento de la colestasis intrahepática familiar progresiva.

Siga las instrucciones de su proveedor de atención médica sobre la dosis de LIVMARLI que debe administrar.

Pregunte a su proveedor de atención médica o farmacéutico si tiene alguna duda sobre cómo preparar o administrar la dosis recetada de LIVMARLI.

Información importante sobre cómo medir LIVMARLI

- Antes de administrar LIVMARLI por primera vez, hable con su proveedor de atención médica o farmacéutico sobre cómo medir correctamente su dosis recetada.
- Es posible que se le entreguen 1 o más dosificadores de diferentes tamaños, tal como se muestra en la Tabla 1 a continuación. Use siempre el tamaño correcto de dosificador suministrado con LIVMARLI en función de su dosis recetada actual.

Tabla 1	
Dosis (ml)	Tamaño del dosificador (ml)
0.1 a 0.5	0.5
0.6 a 1	1
1.25 a 3	3

- Su dosis recetada puede cambiar con el tiempo. Use la tabla anterior para elegir el tamaño correcto de dosificador para su dosis recetada.
- Si no tiene el tamaño correcto de dosificador para su dosis recetada, comuníquese con su proveedor de atención médica o farmacéutico.
- El dosificador puede utilizarse durante 100 días si se ha limpiado correctamente (consulte la Sección C). Después de 100 días, reemplace el dosificador por uno nuevo. Si es necesario, se puede utilizar un nuevo dosificador de repuesto en los 100 días siguientes.
- **No** use una cucharita de su casa ni ningún otro dispositivo dosificador para medir la dosis.
- **No** abra más de 1 frasco de LIVMARLI a la vez.
- **No** administre más de la dosis recetada.
- **No** use LIVMARLI después de 100 días de haber abierto el frasco por primera vez o después de la fecha de descarte (desecho) que aparece en la etiqueta de la farmacia (consulte la Sección D).
- Cuando inicie un nuevo frasco de LIVMARLI, use un dosificador nuevo.

Información de almacenamiento

- Almacene LIVMARLI sin abrir a temperatura ambiente, entre 68 °F y 77 °F (entre 20 °C y 25 °C).
- Después de abrir el frasco de LIVMARLI, almacenar a menos de 86 °F (30 °C) y descartar (desechar) cualquier remanente de LIVMARLI después de 100 días.

- Almacene el dosificador en un lugar limpio y seco cuando no lo esté usando.

Mantenga LIVMARLI y todos los medicamentos fuera del alcance de los niños.

Recibirá

Solución oral de LIVMARLI

Cada envase de LIVMARLI contiene:

LIVMARLI (9.5 mg/ml o 19 mg/ml):



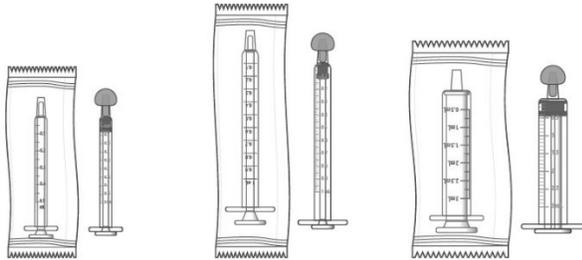
Tapa a prueba de niños



Adaptador para el frasco

Frasco

Dosificadores proporcionados por separado por su farmacéutico:



0.5 mL

Dosificadores

1 mL

Dosificadores

3 mL

Dosificadores

Nota: Los tamaños de dosificador que se muestran son solo a modo de ejemplo.

Sección A: Prepare el frasco

1. Saque el frasco de LIVMARLI de la caja (consulte la Figura A).

Nota: El frasco de LIVMARLI puede no estar en una caja.

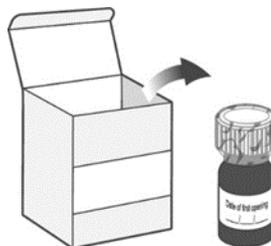


Figura A

2. Escriba la fecha (fecha en que abre el frasco) en el frasco de LIVMARLI (consulte la Figura B).

Nota: Es posible que el farmacéutico ya haya escrito en la etiqueta del frasco la fecha en que se abrió por primera vez o la fecha de descarte (desecho).



Figura B

3. Retire el precinto de plástico del frasco (consulte la Figura C).

Nota: Es posible que el farmacéutico ya haya retirado el precinto de plástico del frasco.



Figura C

Sección B: Prepare y administre LIVMARLI

Paso 1: Extraiga la dosis

1.1: Para abrir el frasco, empuje hacia abajo firmemente la tapa a prueba de niños y gírela hacia la izquierda (en sentido contrario a las agujas del reloj) (consulte la Figura D).

No tire la tapa a prueba de niños.



Figura D

1.2: Si está usando un dosificador nuevo, retire el dosificador del envoltorio (consulte la Figura E). Tire (deseche) el envoltorio en la basura doméstica.

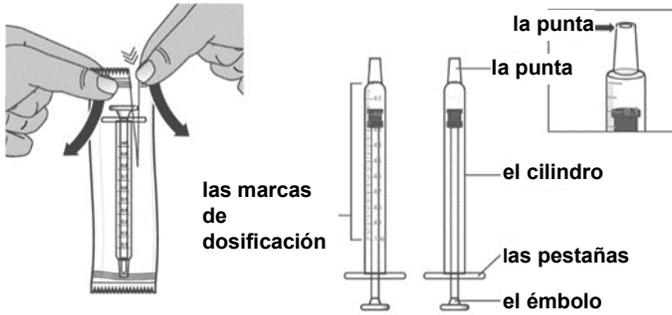


Figura E

Si está usando un dosificador usado, asegúrese de que el dosificador esté limpio (consulte la Sección C). Si hay una tapa en el dosificador, retírela y descarte (deseche) la tapa en la basura doméstica (consulte la Figura F).

Importante:

- Asegúrese de usar el tamaño correcto de dosificador para su dosis recetada (consulte la Tabla 1).
- Después de 100 días, reemplácelo por un dosificador nuevo proporcionado. Si es necesario, se puede utilizar un nuevo dosificador de repuesto en los 100 días siguientes.
- Verifique el dosificador para ver si hay algún daño en el cilindro, el émbolo o la punta (consulte la Figura G). Si no puede ver la marca de dosificación o si le resulta difícil mover el émbolo, reemplace el dosificador por uno nuevo.

Nota: Puede marcar la dosis recetada en el dosificador con un marcador permanente fino para extraer la dosis recetada con más facilidad.

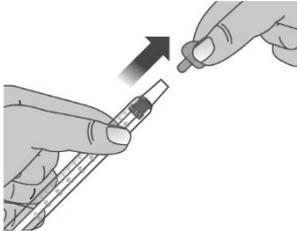


Figura F

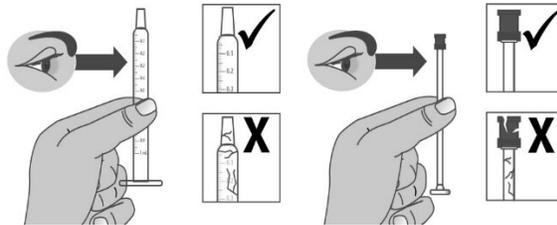


Figura G

1.3: Empuje el émbolo completamente hacia abajo para eliminar el aire del dosificador (consulte la Figura H).

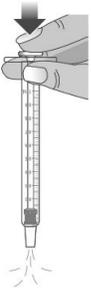


Figura H

1.4: Asegúrese de retirar la tapa del frasco e introduzca la punta del dosificador en el frasco. La punta del dosificador debe estar bien asegurada en el orificio del frasco (consulte la Figura I).

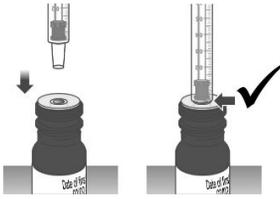


Figura I

1.5: Mantenga el dosificador en su sitio y voltee el frasco boca abajo (consulte la Figura J).

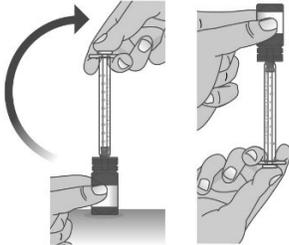


Figura J

1.6: Tire lentamente del émbolo hasta que la parte superior del émbolo esté en la marca del cilindro del dosificador que indica su dosis recetada de LIVMARLI (consulte la Figura K).

Consulte la Figura L para ver cómo alinear el émbolo con su dosis recetada.

Nota: El medicamento debe verse de incoloro a amarillo claro y transparente. Si no es así, no use el medicamento y comuníquese con su farmacéutico.

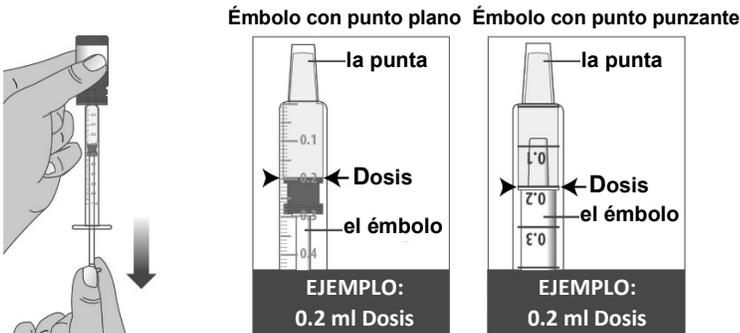


Figura K

Figura L

Nota: Su dosis puede ser diferente de la dosis que se muestra en las figuras.

1.7: Verifique el dosificador para ver si hay burbujas de aire. Si ve burbujas de aire, empuje completamente el émbolo para devolver el medicamento al frasco y extraiga su dosis recetada (consulte la Figura M).

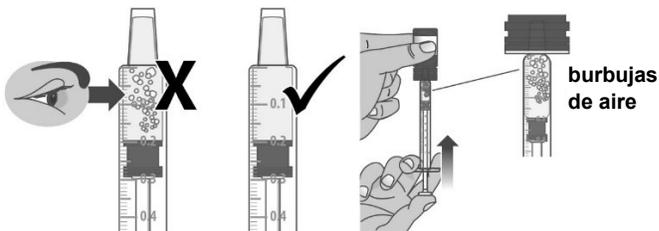


Figura M

1.8: Cuando haya medido la dosis correcta, deje el dosificador en el frasco y voltee el frasco boca arriba (consulte la Figura N).

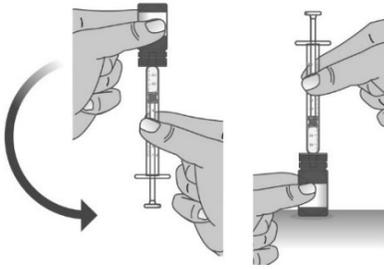


Figura N

- 1.9:** Retire con cuidado el dosificador del frasco tirando hacia arriba del cilindro del dosificador (consulte la Figura O). **No** empuje el émbolo del dosificador durante este paso.



Figura O

Paso 2: Administre la dosis

Nota: LIVMARLI debe tomarse sentado o de pie. Después de tomar LIVMARLI, espere unos minutos antes de acostarse.

- 2.1:** **Coloque** la punta del dosificador contra el interior de la mejilla (consulte la Figura P) y empuje lentamente el émbolo hasta el fondo para administrar la dosis completa de LIVMARLI (consulte la Figura Q).

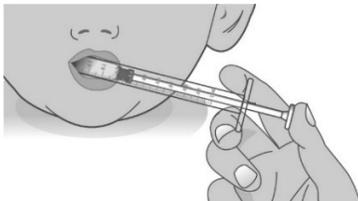


Figura P

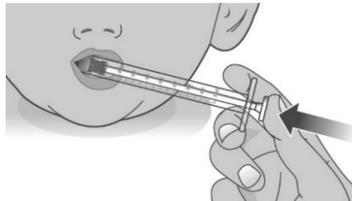


Figura Q

- 2.2:** Trague la dosis.

Si no está seguro de que se ingirió toda la dosis, no administre otra dosis. Espere hasta la siguiente dosis programada.

- 2.3:** **Coloque** de nuevo la tapa a prueba de niños en el frasco y gírela hacia la derecha (en el sentido de las agujas del reloj) (consulte la Figura R).

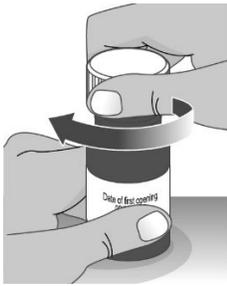


Figura R

Sección C: Instrucciones de limpieza para el dosificador

Paso 1: Enjuague el dosificador

1.1: Llene un vaso con agua (consulte la Figura S).



Figura S

1.2: Limpie el dosificador tirando del émbolo lentamente hacia atrás para llenarlo con agua del vaso (consulte la Figura T).

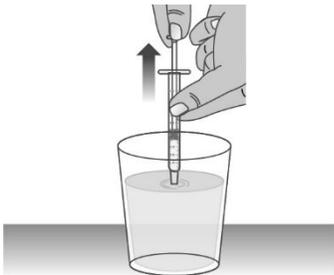


Figura T

1.3: Expulse el agua del dosificador en el fregadero (consulte la Figura U). Repita varias veces para asegurarse de que LIVMARLI se haya extraído por completo.

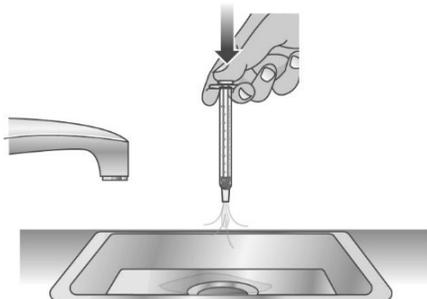


Figura U

Paso 2: Seque el dosificador

- 2.1: Retire el émbolo del cilindro del dosificador tirando del émbolo y del cilindro en direcciones opuestas (consulte la Figura V).

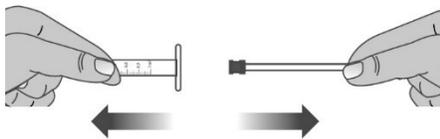


Figura V

- 2.2: Agite para retirar el exceso de agua (consulte la Figura W).

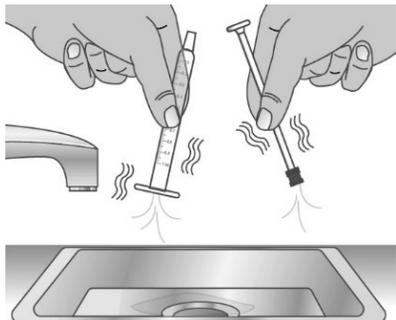


Figura W

- 2.3: Coloque el émbolo y el cilindro sobre una toalla de papel limpia y seca para dejar secar. Almacene el dosificador en un lugar limpio y seco hasta su siguiente dosis (consulte la Figura X).

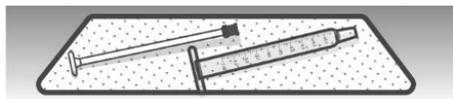


Figura X

Antes de administrar la siguiente dosis, vuelva a armar el dosificador empujando el émbolo dentro del cilindro (consulte la Figura Y).

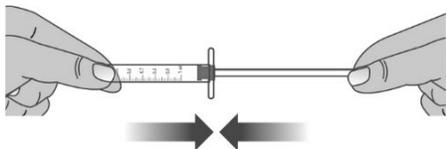


Figura Y

Sección D: Desecho

- Descarte (deseche) el frasco de LIVMARLI, siguiendo los pasos a continuación, 100 días después de abrirlo por primera vez o después de la fecha de descarte (desecho) que aparece en la etiqueta de la farmacia, aunque quede medicamento en él.
 1. Mezcle el medicamento con una sustancia, como tierra, arena de gatos o granos de café usados.

2. Coloque la mezcla en un recipiente, como una bolsa de plástico cerrada.
 3. Elimine toda la información personal de la etiqueta de la receta del frasco de medicamento vacío y, a continuación, descarte (deseche) en la basura doméstica o recicle el frasco vacío.
- Descarte (deseche) los dosificadores usados en la basura doméstica.

Estas Instrucciones de uso han sido aprobadas por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos. Revisado: Julio de 2024

LB00160