

Gebrauchsinformation: Information für Anwender

Livmarli 9,5 mg/ml Lösung zum Einnehmen Maralixibat

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede auftretende Nebenwirkung melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Abschnitt 4.

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie oder Ihr Kind mit der Einnahme dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.

- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen oder Ihrem Kind persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie oder Ihr Kind Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist Livmarli und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie oder Ihr Kind vor der Einnahme von Livmarli beachten?
3. Wie ist Livmarli einzunehmen?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Livmarli aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Livmarli und wofür wird es angewendet?

Was ist Livmarli?

Livmarli enthält den Wirkstoff Maralixibat. Er hilft, Substanzen aus dem Körper zu entfernen, die als Gallensäuren bezeichnet werden.

Gallensäuren finden sich in der Galle, einer Verdauungsflüssigkeit, die von der Leber gebildet wird. Die Gallensäuren gelangen von der Leber in den Darm, wo sie die Verdauung der Nahrung unterstützen. Danach wandern sie wieder in die Leber zurück.

Wofür wird Livmarli angewendet?

Livmarli wird zur Behandlung des cholestatischen Juckreiz bei Patienten mit Alagille-Syndrom (ALGS) ab einem Alter von 2 Monaten angewendet.

ALGS ist eine seltene genetisch bedingte Erkrankung, die zu einer Ansammlung der Gallensäuren in der Leber führen kann. Die Bezeichnung dafür ist Cholestase. Die Cholestase kann sich mit der Zeit verschlimmern und verursacht häufig starken Juckreiz, Fettablagerungen unter der Haut (Xanthome), Wachstumsverzögerung und Müdigkeit.

Wie wirkt Livmarli (Maralixibat)?

Maralixibat wirkt, indem es die Ansammlung von Gallensäuren in der Leber reduziert. Dies geschieht, indem es den Rücktransport der Gallensäuren in die Leber verhindert, nachdem sie ihre Aufgabe im Darm erfüllt haben. So können die Gallensäuren mit dem Stuhl aus dem Körper ausgeschieden werden.

2. Was sollten Sie oder Ihr Kind vor der Einnahme von Livmarli beachten?

Livmarli darf nicht eingenommen werden,

- wenn Sie oder Ihr Kind allergisch gegen Maralixibat oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, wenn sich Ihr Durchfall verschlimmert, während Sie Livmarli einnehmen. Wenn bei Ihnen Durchfall auftritt, trinken Sie viel, damit Sie nicht austrocknen (dehydrieren).

Unter der Behandlung mit Livmarli können Leberfunktionstests erhöhte Leberenzymwerte anzeigen. Bevor Sie mit der Behandlung beginnen, wird der Arzt Ihre Leberfunktion untersuchen, um festzustellen, wie gut Ihre Leber arbeitet. Ihr Arzt wird regelmäßige Kontrollen zur Überwachung Ihrer Leberfunktion durchführen.

Unter Umständen führt Ihr Arzt vor und während der Behandlung mit Livmarli Blutuntersuchungen durch, um die INR zu kontrollieren (International Normalised Ratio, das ist ein Labortest zur Überwachung Ihres Blutungsrisikos) und die Konzentration bestimmter Vitamine zu ermitteln, die im Körperfett gespeichert werden (Vitamin A, D, E und K). Wenn Ihre Vitaminwerte niedrig sind, empfiehlt Ihr Arzt vielleicht die Einnahme von Vitaminpräparaten.

Manche Erkrankungen, Arzneimittel oder Operationen können die Geschwindigkeit, mit der sich Ihre Nahrung durch den Darm bewegt, beeinflussen. Die Bewegungen der Gallensäuren zwischen Leber und Darm können davon auch betroffen sein. All das kann die Wirkung von Maralixibat beeinträchtigen. Vergewissern Sie sich, dass Ihr Arzt über Ihre Erkrankungen, Arzneimittel und vergangenen Operationen Bescheid weiß.

Kinder

Livmarli wird nicht zur Anwendung bei Kindern und Jugendlichen unter 2 Monaten empfohlen. Es ist nämlich nicht bekannt, ob die Anwendung in dieser Altersgruppe sicher und wirksam ist.

Einnahme von Livmarli zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen. Dazu gehören auch rezeptfreie und pflanzliche Arzneimittel.

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie eines der folgenden Arzneimittel einnehmen:

- Fluvastatin, Rosuvastatin oder Simvastatin (Arzneimittel zur Behandlung eines hohen Cholesterinspiegels im Blut)
- Midazolam (ein Arzneimittel, das zur Beruhigung oder zur Einleitung des Schlafes verwendet wird)
- Ursodeoxycholsäure (ein Arzneimittel zur Behandlung von Lebererkrankungen)

Schwangerschaft und Stillzeit

Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Einnahme dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder Apotheker um Rat. Wenn Sie schwanger sind, sollten Sie Livmarli nicht einnehmen.

Livmarli kann während der Stillzeit eingenommen werden. Es gelangt nicht in den Blutstrom, und daher ist ein Übergang in die Muttermilch nicht zu erwarten. Halten Sie sich jedoch immer an die Anweisungen des Arztes.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Livmarli hat keinen oder einen sehr geringen Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen.

Livmarli enthält Propylenglycol und Natrium

Dieses Arzneimittel enthält 364,5 mg Propylenglycol pro ml entsprechend etwa 10 µg/kg.

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Dosis, d. h., es ist nahezu „natriumfrei“.

3. Wie ist Livmarli einzunehmen?

Nehmen Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt oder Apotheker ein. Fragen Sie bei Ihrem Arzt oder Apotheker nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Wie viel wird eingenommen?

- Die Dosis Livmarli, die Sie erhalten, ist vom Körpergewicht abhängig. Ihr Arzt wird Ihre Dosis berechnen und Ihnen sagen, wie viel Sie einnehmen und welche Größe der Applikationsspritzen Sie verwenden müssen.
- Die Zieldosis beträgt 380 Mikrogramm pro Kilogramm Körpergewicht einmal täglich.
- Die Anfangsdosis beträgt 190 Mikrogramm pro Kilogramm Körpergewicht einmal täglich.
- Nach einer Woche wird die Dosis auf 380 Mikrogramm pro Kilogramm Körpergewicht einmal täglich erhöht. Ihr Arzt wird Ihnen sagen, wann Sie die Dosis erhöhen können. Er wird Ihnen auch mitteilen, wie viel Sie dann einnehmen und welche Spritze Sie für die höhere Dosis verwenden sollen.

Wie ist das Arzneimittel einzunehmen?

Sie können Livmarli zusammen mit Nahrung oder auf leeren Magen bis zu 30 Minuten vor der Mahlzeit am Morgen einnehmen.

Verabreichen Sie die Dosis mit der Applikationsspritze in den Mund und schlucken sie (siehe Abbildung M).

Mischen Sie die Lösung zum Einnehmen nicht mit Nahrung oder Flüssigkeit.

Orientieren Sie sich an der folgenden Tabelle, um sicherzustellen, dass Sie für die Ihnen verschriebene Dosis die richtige Größe der Applikationsspritze verwenden:

Verschriebene Dosis (ml)	Größe der Applikationsspritze (ml)
0,1 bis 0,5	0,5
0,6 bis 1	1
1,25 bis 3	3

Einnahme einer Dosis dieses Arzneimittels

Schritt 1: Dosis entnehmen

- 1.1** Zum Öffnen der Flasche entfernen Sie den kindergesicherten Verschluss, indem Sie fest darauf drücken und ihn nach links (gegen den Uhrzeigersinn) drehen (siehe Abbildung A). Werfen Sie den kindergesicherten Verschluss nicht weg, da Sie die Flasche nach der Entnahme Ihrer Dosis wieder damit verschließen müssen.



Abbildung A

1.2 Vergewissern Sie sich, dass Sie für die Ihnen verschriebene Dosis die richtige Größe der Applikationsspritze verwenden (siehe obige Tabelle). Ihr Arzt wird Ihnen sagen, welche Spritzengröße Sie verwenden müssen.

- Wenn Sie eine neue Applikationsspritze verwenden, nehmen Sie diese aus der Hülle (siehe Abbildung B). Entsorgen Sie die Hülle im Haushaltsabfall.
- Wenn Sie eine bereits gebrauchte Applikationsspritze verwenden, prüfen Sie, ob diese gereinigt wurde und trocken ist (Anleitung zum Reinigen siehe 2.4).



Abbildung B

- Wenn sich auf der Applikationsspritze eine Schutzkappe befindet, entfernen Sie diese und entsorgen Sie sie im Haushaltsabfall (siehe Abbildung C).

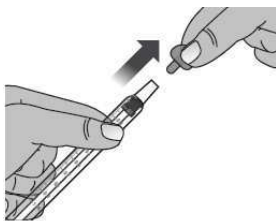


Abbildung C

Die Spritze hat Dosismarkierungen auf dem Spritzenkörper. An einem Ende befindet sich eine Spitze, die in die Flasche mit dem Arzneimittel eingeführt wird. Am anderen Ende befinden sich ein Flansch und der Spritzenkolben, mit dem das Arzneimittel zur Verabreichung aus der Spritze herausgedrückt wird (siehe Abbildung D).

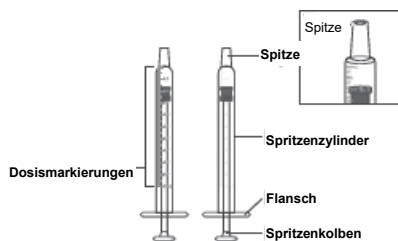


Abbildung D

1.3 Drücken Sie den Spritzenkolben ganz herunter, um Luft aus der Spritze zu entfernen (siehe Abbildung E).

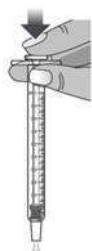


Abbildung E

- 1.4 Kontrollieren Sie, ob der Verschluss von der Flasche entfernt wurde, und führen Sie die Spitze der Spritze in die aufrecht stehende Flasche ein. Die Spitze der Spritze muss fest in der Flaschenöffnung sitzen (siehe Abbildung F).

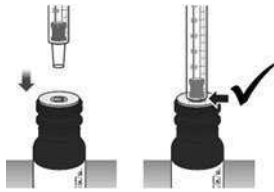


Abbildung F

- 1.5 Drehen Sie die Flasche mit der eingeföhrten Spritze um (siehe Abbildung G).

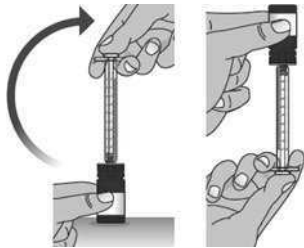


Abbildung G

- 1.6 Zur Entnahme einer Dosis ziehen Sie den Kolben langsam zuröck, bis er genau mit der Markierung der verschriebenen Dosis auf dem Spritzenkörper übereinstimmt (siehe Abbildung H). Es könnten zwei Arten von Spritzenkolben (mit flacher oder mit spitz zulaufender Spitze) mitgeliefert werden (siehe Abbildung I unter 1.6). Abbildung I zeigt, wie der Kolben mit der verschriebenen Dosis in Übereinstimmung gebracht wird. Bei einem Kolben mit flacher Spitze muss das flache Ende des Kolbens mit der Markierung der verschriebenen Dosis auf dem Spritzenkörper übereinstimmen (Abbildung I.a.). Bei einem Kolben mit spitz zulaufender Spitze muss der flache, breite Teil unter der Spitze mit der richtigen Markierung übereinstimmen (Abbildung I.b.).

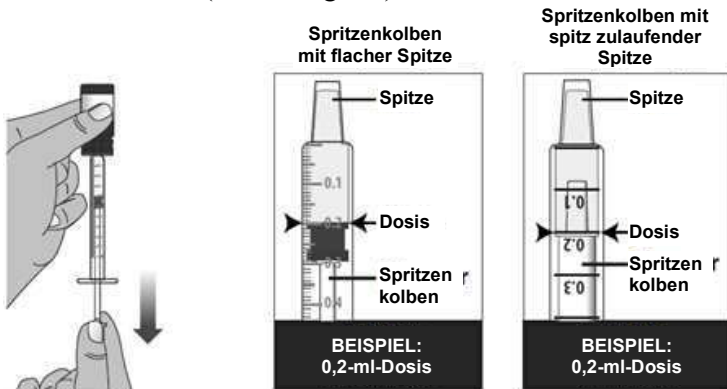


Abbildung H

Abbildung I.a.

Abbildung I.b.

- 1.7 Überprüfen Sie die Spritze auf Luftblasen. Wenn Sie Luftblasen bemerken:
- Drücken Sie die Luftblasen mit dem Spritzenkolben zurück in die Flasche (siehe Abbildung J)
 - und ziehen Sie die verschriebene Dosis erneut gemäß der Anleitung in Schritt 1.6 auf.

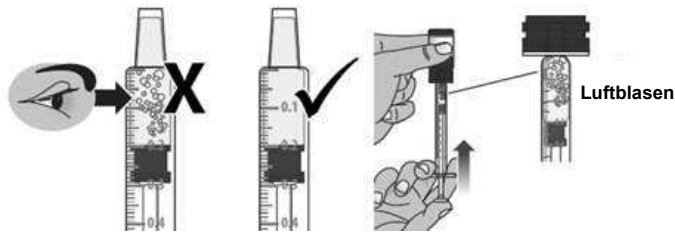


Abbildung J.a.

Prüfen auf Luftblasen

Abbildung J.b.

Kolben in die Spritze drücken, um die Luftblasen zu entfernen

- 1.8 Wenn Sie die richtige Dosis ohne Luftblasen aufgezogen haben, lassen Sie die Spritze in der Flasche und stellen Sie die Flasche wieder in aufrechte Position (siehe Abbildung K).

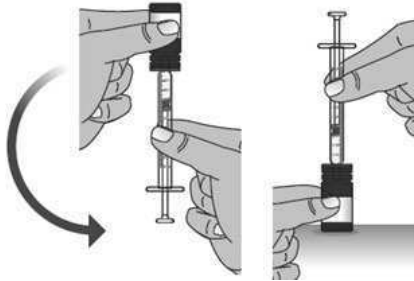


Abbildung K

- 1.9 Nehmen Sie die Spritze vorsichtig von der Flasche ab (siehe Abbildung L), indem Sie die Flasche fest in einer Hand und die Spritze am Spritzenkörper in der anderen Hand halten.
- Drücke Sie dabei nicht auf den Spritzenkolben.



Abbildung L

Schritt 2: Dosis verabreichen

Hinweis: Sie oder Ihr Kind sollten während der Einnahme der Dosis und ein paar Minuten danach in aufrechter Position bleiben.

- 2.1 Halten Sie die Spitze der Applikationsspritze gegen die Innenseite der Wange (siehe Abbildung M).
Drücken Sie den Kolben langsam ganz herunter, um die Lösung zum Einnehmen vollständig und langsam in den Mund zu spritzen (siehe Abbildung N).



Abbildung M

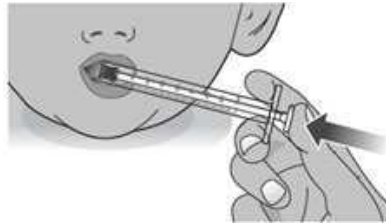


Abbildung N

- 2.2 Vergewissern Sie sich, dass die Dosis von Ihnen/Ihrem Kind geschluckt wurde. Wenn Sie nicht sicher sind, ob die ganze Dosis geschluckt wurde, nehmen Sie keine weitere Dosis ein. Warten Sie, bis es Zeit für die nächste Dosis ist.
- 2.3 **Verschließen Sie die Flasche**, indem Sie den kindergesicherten Verschluss nach rechts (im Uhrzeigersinn) drehen (siehe Abbildung O).

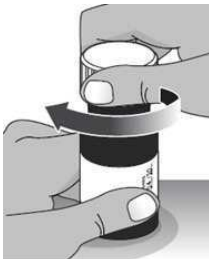


Abbildung O

- 2.4 Ziehen Sie nach jeder Verwendung den Kolben aus dem Spritzenkörper (siehe Abbildung P) und reinigen Sie ihn mit Wasser. Lassen Sie den Kolben vor der nächsten Verwendung an der Luft trocknen.

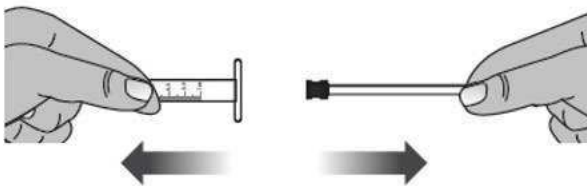


Abbildung P

- Die Applikationsspritzen können mit Wasser gespült, an der Luft getrocknet und 100 Tage benutzt werden.

Wenn Sie eine größere Menge von Livmarli eingenommen haben, als Sie sollten

Wenn Sie eine größere Menge von Livmarli eingenommen haben, als Sie sollten, wenden Sie sich an Ihren Arzt.

Wenn Sie die Einnahme von Livmarli vergessen haben

- Falls Sie oder Ihr Kind eine Einnahme vergessen haben, sich jedoch innerhalb von 12 Stunden nach der üblichen Einnahmezeit daran erinnern, ist Livmarli sobald wie möglich einzunehmen. Fahren Sie dann mit der Einnahme wie gewohnt fort.
- Falls die Einnahme länger als 12 Stunden vergessen wird, ist diese Dosis auszulassen. Nehmen Sie die nächste Dosis zur üblichen Zeit ein.

Wenn Sie die Einnahme von Livmarli abbrechen

Hören Sie nicht mit der Einnahme von Livmarli auf, ohne zuvor mit Ihrem Arzt zu sprechen.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen. Dieses Arzneimittel kann folgende Nebenwirkungen verursachen.

Sehr häufig (kann mehr als 1 von 10 Personen betreffen)

- Durchfall
- Bauchschmerzen

Diese Nebenwirkungen sind gewöhnlich leicht bis mittelschwer und können sich bei fortgesetzter Behandlung mit Livmarli bessern.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das in [Anhang V](#) aufgeführte nationale Meldesystem anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Livmarli aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Für dieses Arzneimittel sind bezüglich der Temperatur keine besonderen Lagerungsbedingungen erforderlich. In der Originalverpackung aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Umkarton und der Flasche nach „verwendbar bis“ bzw. „verw. bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Lagern Sie die geöffnete Flasche nicht über 30 °C und verwenden Sie das Arzneimittel nach dem Anbruch innerhalb von 100 Tagen. Nach 100 Tagen muss die Flasche entsorgt werden, auch wenn sie noch nicht leer ist. Schreiben Sie das Datum der erstmaligen Öffnung auf die Livmarli Flasche.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Livmarli enthält

- Der Wirkstoff ist: Maralixibatchlorid.
Jeder ml Lösung enthält Maralixibatchlorid, entsprechend 9,5 mg Maralixibat.
- Die sonstigen Bestandteile sind: Propylenglycol (E1520) (siehe Abschnitt 2 „Livmarli enthält Propylenglycol“), Natriumedetat (Ph.Eur.) (siehe Abschnitt 2 „Livmarli enthält Propylenglycol und Natrium“), Sucralose, Trauben-Aroma und gereinigtes Wasser.

Wie Livmarli aussieht und Inhalt der Packung

Livmarli ist eine klare, farblose bis hellgelbe Lösung zum Einnehmen. Es befindet sich in einer bernsteinfarbenen 30-ml-Kunststoffflasche mit vormontiertem Adapter und kindergesichertem Verschluss mit Schaumstoffdichtung. Die beigegepackten Applikationsspritzen in drei Größen (0,5 ml, 1 ml und 3 ml) sind mit dem vormontierten Adapter und dem wiederverschließbaren Flaschendeckel kompatibel. Um sicherzustellen, dass Sie die korrekte Dosis von Livmarli erhalten, entnehmen Sie die richtige Größe der Applikationsspritzen der Tabelle in Abschnitt 3 („Wie ist Livmarli einzunehmen?“)

Packungsgröße

1 Flasche mit 30 ml und 3 Applikationsspritzen für Zubereitungen zum Einnehmen (0,5 ml, 1 ml und 3 ml).

Pharmazeutischer Unternehmer

Mirum Pharmaceuticals International B.V.
Kingsfordweg 151
1043 GR Amsterdam,
Niederlande

Hersteller

Millmount Healthcare Limited
Block 7 City North Business Campus
Stamullen, Co. Meath, K32 YD60
Irland

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im

Dieses Arzneimittel wurde unter „Außergewöhnlichen Umständen“ zugelassen. Das bedeutet, dass es aufgrund der Seltenheit der Erkrankung nicht möglich war, vollständige Informationen zu diesem Arzneimittel zu erhalten.

Weitere Informationsquellen

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur <http://www.ema.europa.eu> verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.