

Bijsluiter: informatie voor de gebruiker

Livmarli 9,5 mg/ml drank maralixibat

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring. Daardoor kan snel nieuwe veiligheidsinformatie worden vastgesteld. U kunt hieraan bijdragen door melding te maken van alle bijwerkingen die u eventueel zou ervaren. Aan het einde van rubriek 4 leest u hoe u dat kunt doen.

Lees goed de hele bijsluiter voordat u of uw kind dit geneesmiddel gaat innemen want er staat belangrijke informatie in voor u.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u of uw kind voorgeschreven. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijgt u of uw kind last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u of uw kind een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.

Inhoud van deze bijsluiter

1. Wat is Livmarli en waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u of uw kind dit middel niet gebruiken of moet u of uw kind er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe neemt u of uw kind dit middel in?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

1. Wat is Livmarli en waarvoor wordt dit middel gebruikt?

Wat is Livmarli?

Livmarli bevat de werkzame stof maralixibat. Het helpt bij het verwijderen van stoffen genaamd galzuren uit het lichaam.

Galzuren zijn aanwezig in gal, een spijsverteringsvloeistof. Gal wordt door de lever aangemaakt. Galzuren verplaatsen zich van de lever naar de darm. Daar helpen ze bij het verteren van voedsel. Nadat ze hebben geholpen bij de spijsvertering verplaatsen ze zich terug naar de lever.

Waarvoor wordt dit middel gebruikt?

Livmarli wordt gebruikt voor de behandeling van cholestatische jeuk (pruritus) bij patiënten van 2 maanden en ouder die het syndroom van Alagille (ALGS) hebben.

ALGS is een zeldzame, genetische ziekte. De ziekte kan leiden tot te veel galzuren in de lever. Dit wordt cholestase genoemd. Cholestase kan in de loop van de tijd verergeren. Vaak veroorzaakt cholestase jeuk, ophopingen van vet onder de huid (xanthomen), vertraagde groei en moe voelen.

Hoe werkt Livmarli (maralixibat)?

Door de werking van maralixibat gaan galzuren zich minder ophopen in de lever. Maralixibat zorgt ervoor dat de galzuren zich niet terug naar de lever kunnen verplaatsen wanneer ze hun werk in de darm hebben gedaan. Op die manier kunnen de galzuren het lichaam met de ontlasting verlaten.

2. Wanneer mag u of uw kind dit middel niet gebruiken of moet u of uw kind er extra voorzichtig mee zijn?

Wanneer mag u of uw kind dit middel niet gebruiken?

- U of uw kind is allergisch voor een van de stoffen in dit geneesmiddel. Deze stoffen kunt u vinden in rubriek 6.

Wanneer moet u of uw kind extra voorzichtig zijn met dit middel?

Neem contact op met uw arts als de diarree verergert tijdens het gebruik van Livmarli. Als u diarree krijgt, moet u veel drinken, zodat u niet uitgedroogd raakt.

Tijdens het gebruik van Livmarli kunnen bij leverfunctietesten verhoogde waarden van leverenzymen te zien zijn. Voordat u Livmarli gaat gebruiken, zal uw arts uw leverfunctie controleren om te zien hoe goed uw lever werkt. Uw arts zal regelmatig uw leverfunctie controleren met testen.

Het kan zijn dat uw arts bloedonderzoeken doet voordat een behandeling met Livmarli wordt gestart en tijdens de behandeling. Die bloedonderzoeken dienen ter controle van uw INR (de INR-waarde geeft aan hoe snel uw bloed stolt) en van uw waarden van bepaalde vitamines die in lichaamsvet worden opgeslagen (vitamine A, D, E en K). Zijn uw vitaminewaarden laag? Dan kan uw arts u aanraden om vitamines in te nemen.

Bepaalde ziektes, geneesmiddelen of operaties kunnen invloed hebben op hoe snel voedsel door de darm beweegt. Ze kunnen ook invloed hebben op hoe galzuren zich tussen de lever en de darm verplaatsen. Dit kan invloed hebben op hoe goed maralixibat werkt. Zorg ervoor dat uw arts op de hoogte is van ziektes, geneesmiddelen of operaties die u heeft gehad.

Kinderen

Livmarli wordt niet aanbevolen voor kinderen jonger dan 2 maanden. Dit komt omdat het nog niet bekend is of het veilig en doeltreffend is bij deze leeftijdsgroep.

Gebruikt u nog andere geneesmiddelen?

Gebruikt u naast Livmarli nog andere geneesmiddelen, heeft u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u binnenkort andere geneesmiddelen gaat gebruiken? Vertel dat dan uw arts of apotheker. Dit geldt ook voor geneesmiddelen die u zonder voorschrift kunt krijgen en voor kruidengeneesmiddelen.

Vertel het uw arts als u een van de volgende geneesmiddelen gebruikt:

- Fluvastatine, rosuvastatine of simvastatine (geneesmiddelen die worden gebruikt voor de behandeling van hoge cholesterolwaarden in het bloed)
- Midazolam (een geneesmiddel dat wordt gebruikt voor sedatie of om de slaap op te wekken)
- Ursodeoxycholzuur (een geneesmiddel dat wordt gebruikt voor de behandeling van leverziekten)

Zwangerschap en borstvoeding

Bent u zwanger, denkt u zwanger te zijn, wilt u zwanger worden of geeft u borstvoeding? Neem dan contact op met uw arts of apotheker voordat u dit geneesmiddel gebruikt. Bent u zwanger? Dan is het beter dat u Livmarli niet gebruikt.

Livmarli kan worden gebruikt als u borstvoeding geeft. Het komt niet in uw bloedstroom terecht. Daarom wordt niet verwacht dat het in de moedermelk terechtkomt. U moet echter altijd het advies van uw arts volgen.

Rijvaardigheid en het gebruik van machines

Livmarli heeft geen of zeer weinig invloed op de rijvaardigheid en het gebruik van machines.

Livmarli bevat propyleenglycol en natrium

Dit middel bevat 364,5 mg propyleenglycol per ml. Dit komt overeen met ongeveer 10 microgram per kilogram.

Dit middel bevat minder dan 1 mmol natrium (23 mg) per dosis, dat wil zeggen dat het in wezen ‘natriumvrij’ is.

3. Hoe neemt u of uw kind dit middel in?

Neem dit geneesmiddel altijd in precies zoals uw arts of apotheker u dat heeft verteld. Twijfelt u over het juiste gebruik? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Hoeveel moet u innemen?

- De dosis Livmarli die u krijgt, is gebaseerd op uw gewicht. Uw arts berekent uw dosis. Hij/zij vertelt u hoeveel u moet innemen en welke maat doseerspuit voor orale (via de mond) toediening u moet gebruiken.
- De beoogde dosis is eenmaal per dag 380 microgram maralixibat per kilogram lichaamsgewicht.
- De startdosis is eenmaal per dag 190 microgram maralixibat per kilogram lichaamsgewicht.
- Na één week wordt deze dosis verhoogd tot eenmaal per dag 380 microgram maralixibat per kilogram lichaamsgewicht. Uw arts vertelt u wanneer u de dosis kunt verhogen. De arts zal u ook vertellen hoeveel u moet innemen en welke maat doseerspuit u moet gebruiken voor de hogere dosis.

Dit geneesmiddel innemen

U kunt Livmarli 's ochtends samen met voedsel of op een lege maag innemen tot 30 minuten vóór het ontbijt.

Geef de dosis met behulp van de doseerspuit in de mond en slik door (zie figuur M).

Meng de drank niet met voedsel of drank.

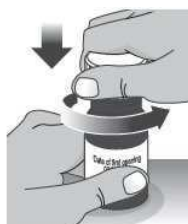
Gebruik de tabel hieronder om zeker te zijn dat u de juiste maat doseerspuit voor orale toediening voor uw voorgeschreven dosis gebruikt:

Voorgeschreven dosisvolume (ml)	Maat doseerspuit voor orale toediening (ml)
0,1 tot 0,5	0,5
0,6 tot 1	1
1,25 tot 3	3

Hoe neemt u een dosis van dit geneesmiddel in?

Stap 1: een dosis optrekken

- 1.1 Om de fles te openen, verwijdert u de kindveilige sluiting door deze stevig omlaag te duwen en tegelijkertijd linksom te draaien (zie figuur A). Gooi de kindveilige sluiting niet weg. U moet deze opnieuw op de fles draaien nadat u de voorgeschreven dosis heeft opgetrokken.



Figuur A

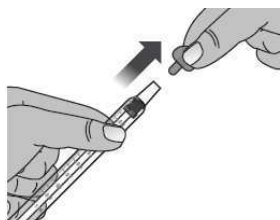
1.2 Zorg dat u de juiste maat doseerspuit voor uw voorgeschreven dosis gebruikt (zie tabel hierboven). Uw arts zal u vertellen welke maat doseerspuit u moet gebruiken.

- Als u een nieuwe doseerspuit gebruikt, moet u die uit de wikkel verwijderen (zie figuur B). Gooi de wikkel weg in de vuilnisbak.
- Gebruikt u een eerder gebruikte doseerspuit? Dan moet u ervoor zorgen dat die is gereinigd en droog is (zie 2.4 voor instructies voor de reiniging).



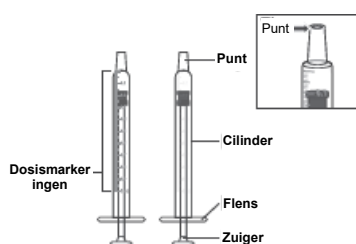
Figuur B

- Zit er een dop op de doseerspuit? Dan moet u die verwijderen en weggooien in de vuilnisbak (zie figuur C).



Figuur C

De doseerspuit heeft op de cilinder markeringen voor de dosis. Eén uiteinde van de doseerspuit heeft een punt die wordt gebruikt om in de fles met het geneesmiddel in te brengen. Het andere uiteinde van de doseerspuit heeft een flens en een zuiger. Dat uiteinde wordt gebruikt om het geneesmiddel uit de doseerspuit te duwen voor toediening van het geneesmiddel (zie figuur D).



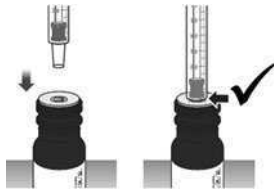
Figuur D

1.3 Duw de zuiger helemaal naar beneden om lucht te verwijderen uit de doseerspuit (zie figuur E).



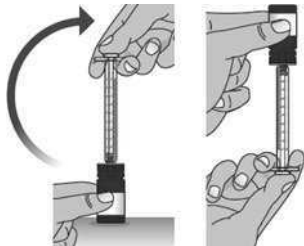
Figuur E

- 1.4 Zorg dat u de sluiting heeft verwijderd van de fles en breng de punt van de doseerspuit in de rechtopstaande fles in. De punt van de doseerspuit moet stevig in de opening van de fles zitten (zie figuur F).



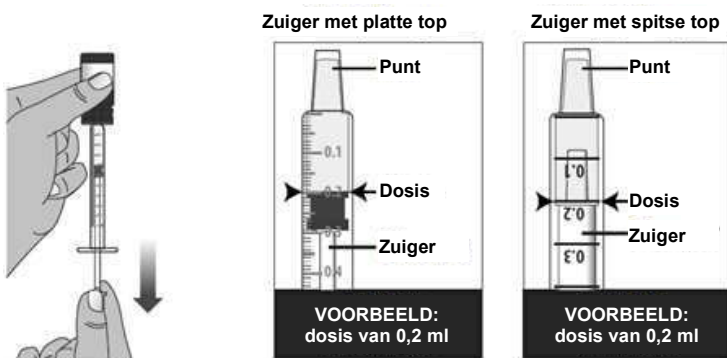
Figuur F

- 1.5 Draai de fles ondersteboven met de doseerspuit op de fles (zie figuur G).



Figuur G

- 1.6 Om een dosis uit de fles op te trekken, trekt u de zuiger langzaam terug totdat de zuiger op een lijn is met de markering op de cilinder van de doseerspuit die overeenstemt met de voorgeschreven dosis (zie figuur H). Er zijn twee soorten zuigers die u met de doseerspuit kunt ontvangen: een zuiger met een platte top en een zuiger met een spitse top (zie figuur I bij 1.6). Zie figuur I voor hoe u de zuiger moet uitlijnen met uw voorgeschreven dosis. Voor een zuiger met platte top moet u het platte uiteinde van de zuiger uitlijnen met de markering op de cilinder die overeenstemt met de voorgeschreven dosis (zie figuur I.a.). Voor een zuiger met een doorzichtige, spitse top zorgt u dat het platte, brede gedeelte onder de top is uitgelijnd met de juiste markering (figuur I.b.).



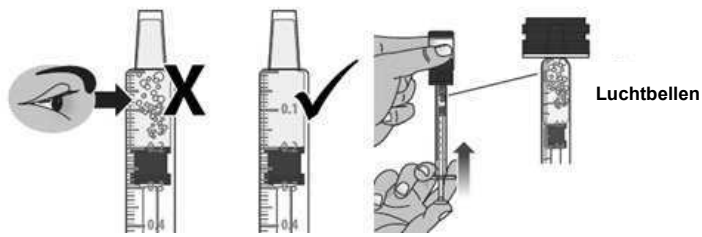
Figuur H

Figuur I.a.

Figuur I.b.

1.7 Controleer de doseerspuit op luchtbelllen. Als u luchtbelllen ziet:

- Duw de luchtbelllen opnieuw in de fles door de zuiger te duwen (zie figuur J).
- Trek daarna opnieuw de voorgeschreven dosis op. Volg daarbij de instructies van stap 1.6.



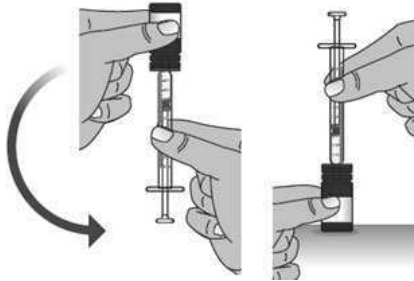
Figuur J.a.

Controleer op luchtbelllen

Figuur J.b.

Duw de zuiger in de doseerspuit om luchtbelllen te verwijderen

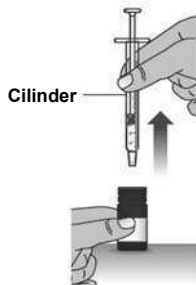
1.8 Wanneer u de juiste dosis heeft opgetrokken en er geen luchtbelllen zijn, laat u de doseerspuit in de fles en draait u de fles in rechtopstaande positie (zie figuur K).



Figuur K

1.9 Verwijder de doseerspuit voorzichtig uit de fles (zie figuur L) terwijl u de fles stevig in één hand vasthoudt en de doseerspuit met de cilinder in de andere hand vasthoudt.

- Tijdens deze stap mag u niet op de zuiger van de doseerspuit duwen.



Figuur L

Stap 2: de dosis geven

Opmerking: U of uw kind moet rechtop blijven zitten of staan terwijl u of uw kind de dosis inneemt en ook nog een paar minuten na inname.

- 2.1 Breng de punt van de doseerspuit tegen de binnenkant van de wang (zie figuur M). Duw de zuiger langzaam helemaal naar beneden om alles van de drank voorzichtig in de mond te spuiten (zie figuur N).



Figuur M



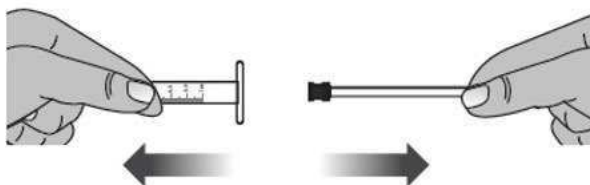
Figuur N

- 2.2 Zorg dat u/het kind de dosis doorslikt. Twijfelt u of de volledige dosis is doorgeslikt? Dan mag u geen tweede dosis toedienen. Wacht tot het tijd is voor de volgende dosis.
- 2.3 **Om de fles te sluiten**, draait u de kindveilige sluiting weer op de fles door hem rechtsom te draaien (zie figuur O).



Figuur O

- 2.4 Verwijder de zuiger uit de cilinder van de doseerspuit (zie figuur P) en maak hem na elk gebruik schoon met water. Laat de zuiger aan de lucht drogen voordat u hem opnieuw gebruikt.



Figuur P

- De doseerspuiten voor orale toediening kunnen met water worden gespoeld, aan de lucht gedroogd en gedurende 100 dagen opnieuw gebruikt.

Heeft u te veel van dit middel ingenomen?

Heeft u te veel van dit middel ingenomen? Vertel dat dan uw arts.

Bent u vergeten dit middel in te nemen?

- Bent u een dosis vergeten, maar binnen 12 uur van het tijdstip waarop u of uw kind normaal Livmarli inneemt? Neem die dosis dan zo snel mogelijk in. Ga daarna door zoals gebruikelijk.
- Bent u een dosis vergeten, maar is er meer dan 12 uur verstreken na het vergeten tijdstip? Dan mag u de vergeten dosis niet innemen. Neem de volgende dosis op het gebruikelijke tijdstip.

Als u stopt met het innemen van dit middel

U mag niet stoppen met het innemen van dit middel zonder dit eerst met uw arts te bespreken.

4. Mogelijke bijwerkingen

Zoals elk geneesmiddel kan ook dit geneesmiddel bijwerkingen hebben, al krijgt niet iedereen daarmee te maken. De volgende bijwerkingen kunnen voorkomen met dit geneesmiddel.

Zeer vaak (komen voor bij meer dan 1 op de 10 gebruikers)

- diarree
- buikpijn

Deze bijwerkingen zijn gewoonlijk licht tot matig. Ze kunnen verbeteren bij verdere behandeling met Livmarli.

Het melden van bijwerkingen

Krijgt u last van bijwerkingen, neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige. Dit geldt ook voor mogelijke bijwerkingen die niet in deze bijsluiters staan. U kunt bijwerkingen ook rechtstreeks melden via het nationale meldsysteem zoals vermeld in aanhangsel V. Door bijwerkingen te melden, kunt u ons helpen meer informatie te verkrijgen over de veiligheid van dit geneesmiddel.

5. Hoe bewaart u dit middel?

Buiten het zicht en bereik van kinderen houden.

Voor dit geneesmiddel zijn er geen speciale bewaarcondities wat betreft de temperatuur. Bewaren in de oorspronkelijke verpakking ter bescherming tegen licht.

Gebruik dit geneesmiddel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die vindt u op de doos en de fles na 'EXP'. Daar staat een maand en een jaar. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Na opening van de fles, moet u deze beneden 30 °C bewaren en het geneesmiddel binnen 100 dagen na opening gebruiken. Na 100 dagen moet u de fles afvoeren, ook als die niet leeg is. Noteer de datum van opening op de fles met Livmarli.

Spoel geneesmiddelen niet door de gootsteen of de WC en gooi ze niet in de vuilnisbak. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die u niet meer gebruikt. Als u geneesmiddelen op de juiste manier afvoert, worden ze op een verantwoorde manier vernietigd en komen ze niet in het milieu terecht.

6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

Welke stoffen zitten er in dit middel?

- De werkzame stof in dit middel is maralixibatchloride. Elke ml oplossing bevat maralixibatchloride, overeenkomend met 9,5 mg maralixibat.
- De andere stoffen in dit middel zijn propyleenglycol (E1520) (zie rubriek 2 'Livmarli bevat propyleenglycol'), dinatriumedetaat (zie rubriek 2 "Livmarli bevat propyleenglycol en natrium"), sucralose, druivensmaakstof en gezuiverd water.

Hoe ziet Livmarli eruit en hoeveel zit er in een verpakking?

Livmarli is een heldere en kleurloze tot lichtgele drank. Het wordt bewaard in een geelbruine plastic fles van 30 ml met een vooraf aangebrachte adapter en een kindveilige sluiting met een schuimvoering. In elke verpakking worden drie maten doseerspuiten voor orale toediening (0,5 ml, 1 ml en 3 ml) geleverd waarop de vooraf aangebrachte adapter en de hersluitbare flesdop passen. Voor

een juiste dosis Livmarli moet u de tabel in rubriek 3 ('Hoe neemt u of uw kind dit middel in?') lezen. Dan kunt u de juiste maat doseerspuit kiezen.

Verpakkingsgrootte

1 fles met 30 ml en 3 doseerspuiten voor orale toediening (0,5 ml, 1 ml en 3 ml).

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen

Mirum Pharmaceuticals International B.V.

Kingsfordweg 151

1043 GR Amsterdam

Nederland

Fabrikant

Millmount Healthcare Limited

Block 7 City North Business Campus

Stamullen, Co. Meath, K32 YD60

Ierland

Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in

Dit geneesmiddel is geregistreerd met als kanttekening dat er uitzonderlijke voorwaarden waren. Het was tijdens de registratie niet mogelijk om volledige informatie over dit geneesmiddel te verkrijgen vanwege de zeldzaamheid van de ziekte waar het voor bedoeld is.

Andere informatiebronnen

Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europees

Geneesmiddelenbureau: <http://www.ema.europa.eu>. Hier vindt u ook verwijzingen naar andere websites over zeldzame ziektes en hun behandelingen.