Folheto informativo: Informação para o utilizador

Livmarli 9,5 mg/ml solução oral
maralixibato

▼Este medicamento está sujeito a monitorização adicional. Isto irá permitir a rápida identificação de nova informação de segurança. Poderá ajudar, comunicando quaisquer efeitos indesejáveis que tenha. Para saber como comunicar efeitos indesejáveis, veja o final da secção 4.

Leia com atenção todo este folheto antes de você ou a sua criança começar a tomar este medicamento, pois contém informação importante para si.
- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro.
- Este medicamento foi receitado apenas para si ou para a sua criança. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se você ou a sua criança tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Ver secção 4.

O que contém este folheto:

1. O que é Livmarli e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de você ou a sua criança tomar Livmarli
3. Como tomar Livmarli
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar Livmarli
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

1. O que é Livmarli e para que é utilizado

O que é Livmarli
Livmarli contém a substância ativa maralixibato. Ajuda a remover substâncias chamadas ácidos biliares do organismo.

Os ácidos biliares encontram-se num líquido digestivo chamado bílis, que é produzido pelo fígado. Os ácidos biliares deslocam-se do fígado para o intestino, onde ajudam na digestão dos alimentos. Após ajudarem na digestão, regressam ao fígado.

Para que é utilizado Livmarli
Livmarli é utilizado para tratar o prurido colestático em doentes com 2 meses de idade ou mais que têm síndrome de Alagille (ALGS).

A ALGS é uma doença genética rara que pode resultar numa acumulação de ácidos biliares no fígado. A isto chama-se colestase. A colestase pode piorar com o passar do tempo e, com frequência, causa comichão intensa, depósitos de gordura sob a pele (xantomas), crescimento lento e cansaço.

Como é que Livmarli (maralixibato) atua
O maralixibato atua ao reduzir a acumulação des ácidos biliares no fígado. Isto acontece através do bloqueio da recaptação dos ácidos biliares pelo fígado assim que a sua função nos intestinos estiver concluída. Isto permite que os ácidos biliares sejam eliminados do organismo nas fezes.

2. O que precisa de saber antes de você ou a sua criança tomar Livmarli

Não utilize Livmarli
- se você ou a sua criança tem alergia ao maralixibato ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

Advertências e precauções
Consulte o seu médico se a sua diarreia piorar enquanto estiver a tomar Livmarli. Se tiver diarreia, beba muitos líquidos para evitar ficar desidratado.

Poderão observar-se níveis aumentados das enzimas hepáticas nas análises da função hepática quando está a tomar Livmarli. Antes de começar a tomar Livmarli, o seu médico vai pedir-lhe análises ao fígado para verificar se o seu fígado está a funcionar bem. O seu médico fará controlos regulares para monitorizar a sua função hepática.

O seu médico poderá pedir análises ao sangue antes de iniciar e durante o tratamento com Livmarli para verificar o seu INR (razão normalizada internacional, uma análise laboratorial que monitoriza o seu risco de hemorragia) e os seus níveis de determinadas vitaminas que são armazenadas na gordura do corpo (vitaminas A, D, E e K). Se os seus níveis de vitaminas forem baixos, o seu médico poderá recomendar que tome vitaminas.

Algumas doenças, medicamentos ou cirurgias poderão afetar a velocidade com que os alimentos se deslocam ao longo do intestino. Também podem afetar a forma como os ácidos biliares se deslocam entre o fígado e os intestinos. Isto pode afetar o desempenho do maralixibato. Certifique-se de que o seu médico é informado sobre qualquer doença, medicamentos ou cirurgias que tenha, tome ou faça.

Crianças
Livmarli não é recomendado para crianças com menos de 2 meses de idade. O motivo é porque ainda não se sabe se é seguro e eficaz neste grupo etário.

Outros medicamentos e Livmarli
Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente, ou se vier a tomar outros medicamentos. Isto inclui medicamentos de venda livre e medicamentos à base de plantas.
Informe o seu médico se estiver a tomar qualquer um dos seguintes medicamentos:
- Fluvastatina, rosuvastatina ou sinvastatina (medicamentos utilizados para tratar os níveis elevados de colesterol no sangue)
- Midazolam (um medicamento utilizado para a sedação ou para induzir o sono)
- Ácido ursodesoxicólico (um medicamento utilizado para tratar doenças do fígado)

Gravidez e amamentação
Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de tomar este medicamento. Se estiver grávida, é preferível não tomar Livmarli.

Livmarli pode ser utilizado se estiver a amamentar. Não passa para a sua corrente sanguínea e, portanto, não é de esperar que passe para o seu leite. Contudo, siga sempre os conselhos do seu médico.

Condução de veículos e utilização de máquinas
Os efeitos de Livmarli sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas são nulos ou muito reduzidos.

Livmarli contém propilenoglicol e sódio
Este medicamento contém 364,5 mg de propilenoglicol em cada ml. Isto é igual a cerca de 10 µg/kg. Este medicamento contém menos do que 1 mmol (23 mg) de sódio por dose, ou seja, é praticamente "isento de sódio".

3. Como tomar Livmarli

Tome este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico ou farmacêutico. Fale com o seu médico ou o farmacêutico se tiver dúvidas.

Que quantidade tomar

- A dose de Livmarli que vai receber baseia-se no seu peso. O seu médico vai calcular a sua dose e dizer-lhe que quantidade tomar e que seringa oral deve utilizar.
- A dose-alvo é de 380 microgramas de maralixibato por cada quilograma de peso corporal, uma vez por dia.
- A dose inicial é de 190 microgramas por cada quilograma de peso corporal, uma vez por dia.
- Esta dose será aumentada para 380 microgramas por cada quilograma de peso corporal, uma vez por dia, ao fim da primeira semana. O seu médico vai dizer-lhe quando pode aumentar a dose. Também lhe vai dizer a quantidade que deve tomar e que tamanho de seringa deve utilizar para a dose mais elevada.

Tomar este medicamento

Pode tomar Livmarli juntamente com alimentos ou em jejum, até 30 minutos antes de comer, de manhã.

Administre a dose na boca com a seringa oral e engula (ver Figura M).
Não misture a solução oral com alimentos ou bebidas.

Utilize a tabela a seguir para garantir que utiliza a seringa oral de tamanho correto para a dose que lhe foi receitada:

Volume da dose receitada (ml)	Tamanho da seringa oral (ml)
0,1 a 0,5	0,5
0,6 a 1	1
1,25 a 3	3

Como tomar uma dose deste medicamento

Passo 1: Retirar a dose

1.1 Para abrir o frasco, retire o fecho resistente à abertura por crianças, empurrando com firmeza para baixo enquanto a roda para a esquerda (sentido anti-horário) (ver Figura A). Não deite fora o fecho resistente à abertura por crianças pois vai precisar de a voltar a colocar depois de ter tirado a dose que necessita.

Figura A

1.2 Certifique-se de que utiliza a seringa oral de tamanho correto para a dose que lhe foi receitada (ver tabela acima). O seu médico vai dizer-lhe que seringa deve utilizar.

- Se vai utilizar uma seringa oral nova, retire-a do invólucro (ver Figura B). Deite fora o invólucro no lixo doméstico.
- Se vai utilizar uma seringa oral que já utilizou, certifique-se de que foi limpa e que está seca (ver passo 2.4 para instruções de limpeza).

Figura B

- Se a seringa oral tiver uma tampa, retire-a e deite-a fora no lixo doméstico (ver Figura C).

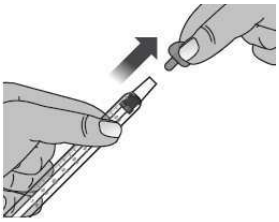

Figura C

A seringa tem marcações de dose no cilindro. Uma extremidade da seringa tem uma ponta que é utilizada para introduzir no frasco do medicamento. A outra extremidade da seringa tem uma borda saliente e um êmbolo, que é utilizado para empurrar o medicamento para fora da seringa para ser administrado (ver Figura D).

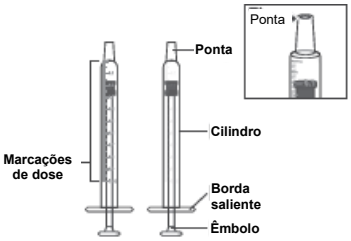

Figura D

1.3 Empurre o êmbolo até ao fim para retirar o ar da seringa (ver Figura E).

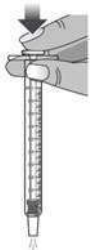

Figura E

1.4 Certifique-se de que retira o fecho do frasco e introduza a ponta da seringa no frasco na vertical. A ponta da seringa deve encaixar perfeitamente no orifício do frasco (ver Figura F).

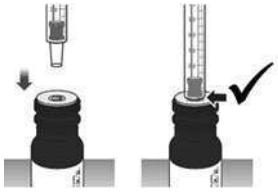

Figura F

1.5 Com a seringa colocada, inverta o frasco (ver Figura G).

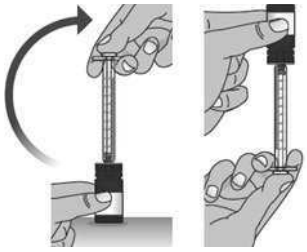

Figura G

1.6 Para retirar uma dose do frasco, puxe o êmbolo lentamente até este estar alinhado com a marcação no cilindro da seringa que corresponde à dose receitada (ver Figura H). Existem dois tipos de êmbolos que poderá receber com a seringa: um êmbolo de ponta achatada ou um êmbolo de ponta em bico (ver Figura I sob 1.6). Consulte a Figura I para ver como alinhar o êmbolo com a sua dose receitada. Para um êmbolo de ponta plana, a ponta plana do êmbolo deve ficar alinhada com a marcação no cilindro que corresponde à dose receitada (Figura I.a). Para um êmbolo de ponta bicuda transparente, certifique de que a parte plana e larga abaixo da ponta está alinhada com a marcação correta (Figura I.b.).

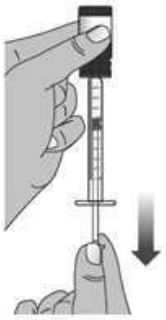

Figura H

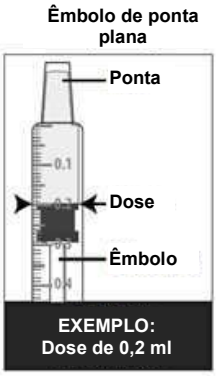

Figura I.a.

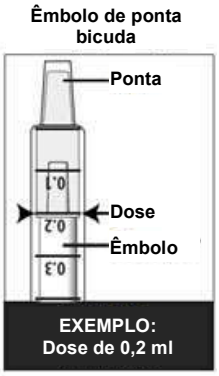

Figura I.b.

1.7 Verifique se existem bolhas de ar na seringa. Se vir bolhas de ar:

- Empurre as bolhas de ar para dentro do frasco, empurrando, para tal, o êmbolo (ver Figura J)
- em seguida, volte a retirar a dose receitada seguindo as instruções do passo 1.6.

Figura J.a.

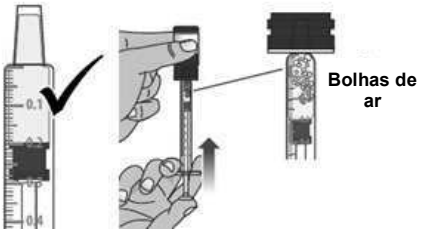

Figura J.b.

Verifique se existem bolhas de ar Empurre o êmbolo da seringa para retirar as bolhas de ar

1.8 Quando tiver retirado a dose correta sem bolhas de ar, deixe a seringa no frasco e volte a colocar o frasco na posição original (ver Figura K).

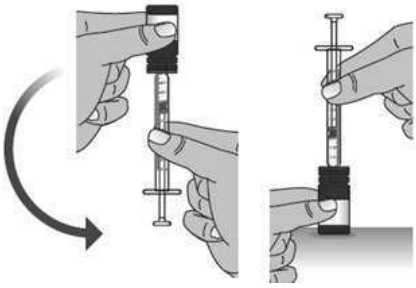

Figura K

1.9 Retire a seringa com cuidado do frasco (ver Figura L), segurando no frasco com firmeza numa mão e segurando na seringa pelo cilindro com a outra mão.

- Não empurre o êmbolo da seringa durante este passo.

Figura L

Passo 2: Administrar a dose

Nota: você ou a sua criança deve permanecer na vertical enquanto toma a dose e durante alguns minutos a seguir.

2.1 Introduza a ponta da seringa encostada ao lado de dentro da bochecha (ver Figura M). Empurre o êmbolo lentamente até ao fim para esguichar com suavidade toda a dose de solução oral para dentro da boca (ver Figura N).

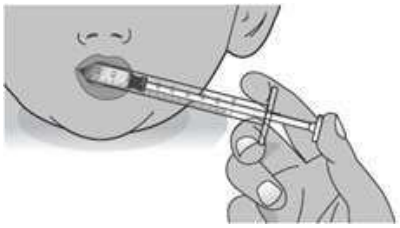

Figura M

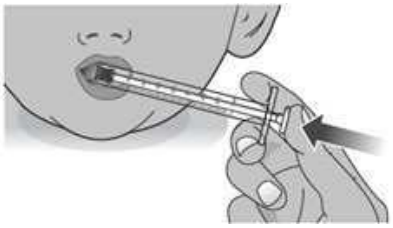

Figura N

2.2 Certifique de que engole/a criança engole a dose. Se não tiver a certeza de que toda a dose foi engolida, não administre outra dose. Aguarde até ser hora de tomar a dose seguinte.

2.3 **Para fechar o frasco,** enrosque o fecho resistente à abertura por crianças no frasco rodando-a para a direita (sentido horário) (ver Figura O).

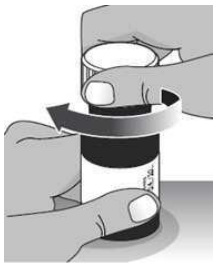

Figura O

2.4 Retire o êmbolo do cilindro da seringa (ver Figura P) e lave-o com água depois de cada utilização. Deixe o êmbolo secar ao ar antes de o voltar a utilizar.

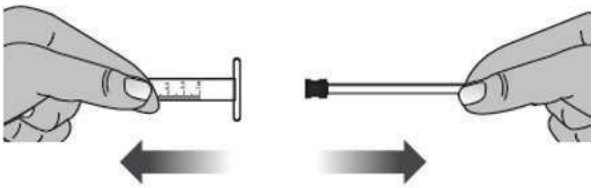

Figura P

- As seringas orais podem ser lavadas com água, secas ao ar e reutilizadas durante 100 dias.

Se tomar mais Livmarli do que deveria
Se tomar mais Livmarli do que deveria, informe o seu médico.

Caso se tenha esquecido de tomar Livmarli
- Se uma dose for esquecida nas 12 horas a seguir à hora a que habitualmente você ou a sua criança toma Livmarli, tome-a logo que possível. Em seguida, continue a tomar como é habitual.
- Se já passaram mais de 12 horas em relação à dose esquecida, não tome a dose esquecida. Tome a dose seguinte à hora habitual.

Se parar de tomar Livmarli
Não pare de tomar Livmarli sem falar primeiro com o seu médico.

4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestem em todas as pessoas. Os seguintes efeitos indesejáveis podem ocorrer com este medicamento.

Muito frequentes (podem afetar mais de 1 em 10 pessoas)
- diarreia
- dor de barriga (abdominal)

Estes efeitos indesejáveis são habitualmente ligeiros a moderados e podem melhorar durante o tratamento continuado com Livmarli.

Comunicação de efeitos indesejáveis
Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Também poderá comunicar efeitos

indesejáveis diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no Apêndice V. Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Livmarli

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

O medicamento não necessita de qualquer temperatura especial de conservação. Conservar na embalagem de origem para proteger da luz.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso na embalagem exterior e no frasco após "EXP". O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Assim que o frasco for aberto, deve conservá-lo a temperatura inferior a 30 °C e utilizar o medicamento nos 100 dias a seguir à abertura. Após 100 dias, o frasco deve ser eliminado mesmo que não esteja vazio. Escreva a data da abertura no frasco de Livmarli.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Livmarli

- A substância ativa é o cloreto de maralixibato.
  Cada ml de solução contém cloreto de maralixibato equivalente a 9,5 mg de maralixibato.

- Os outros componentes são propilenoglicol (E1520) (ver secção 2 "Livmarli contém propilenoglicol"), edetato dissódico (ver secção 2 "Livmarli contém propilenoglicol e sódio"), sucralose, aroma de uva e água purificada.

Qual o aspeto de Livmarli e conteúdo da embalagem
Livmarli é uma solução oral transparente e incolor a amarela clara. É conservada num frasco de plástico de 30 ml, de cor âmbar com um adaptador pré-instalado e um fecho resistente à abertura por crianças com revestimento de espuma. São fornecidos três tamanhos de seringa oral (0,5 ml, 1 ml e 3 ml) na embalagem e que são compatíveis com o adaptador pré-instalado e a cápsula de fecho do frasco que pode voltar a ser fechada. Para garantir uma dose correta de Livmarli, consulte a tabela na secção 3 ("Como tomar Livmarli") para a seleção da seringa oral de tamanho correto.

Apresentação
Um (1) frasco com 30 ml e 3 seringas orais (0,5 ml, 1 ml, 3 ml).

Titular da Autorização de Introdução no Mercado
Mirum Pharmaceuticals International B.V.
Kingsfordweg 151
1043 GR Amsterdam,
Países Baixos

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

Este folheto foi revisto pela última vez em

Foi concedida a este medicamento uma «Autorização de Introdução no Mercado em circunstâncias excecionais». Isto significa que não foi possível obter informação completa sobre este medicamento devido à raridade da doença.

Outras fontes de informação
Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: http://www.ema.europa.eu. Também existem *links* para outros sítios da internet sobre doenças raras e tratamentos.