

LIVMARLI®
maralixibate

Solução oral
9,5 mg/mL

Bula do Paciente

LIVMARLI®

maralixibate

APRESENTAÇÃO

Solução oral de 9,5 mg/mL.

Embalagem contendo 1 frasco de 30 mL e três seringas dosadoras:

- 1 seringa dosadora de 0,5 mL
- 1 seringa dosadora de 1 mL
- 1 seringa dosadora de 3 mL

VIA ORAL

USO ADULTO E PEDIÁTRICO A PARTIR DE 2 MESES DE IDADE

COMPOSIÇÃO

Cada 1 mL contém: maralixibate.....9,5 mg (correspondente a 10 mg de cloreto de maralixibate)

Excipientes: 364,5 mg de propilenoglicol (E1520), edetato dissódico diidratado, sucralose, aroma de uva e água purificada.

INFORMAÇÕES AO PACIENTE

1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?

LIVMARLI® contém maralixibate, que ajuda a remover substâncias chamadas ácidos biliares do corpo. LIVMARLI® é indicado para o tratamento do prurido colestático em pacientes com Síndrome de Alagille (ALGS) de idade igual ou superior a 2 meses.

A Síndrome de Alagille (ALGS) é uma doença rara que pode levar ao acúmulo de ácidos biliares no fígado, chamada colestase. A colestase pode piorar com o tempo e frequentemente causa coceira severa, depósitos de gordura sob a pele (xantomas), distúrbios do crescimento e cansaço.

2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?

LIVMARLI® atua reduzindo o acúmulo de ácidos biliares no fígado por impedir que os ácidos biliares sejam levados de volta ao fígado, uma vez que tenham feito seu trabalho nos intestinos. Isso permite que os ácidos biliares sejam eliminados do corpo pelas fezes.

3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

LIVMARLI® é contraindicado para pacientes com alergias conhecidas ao maralixibate ou a qualquer um de seus excipientes.

4. O QUE DEVO SABER ANTES DE USAR ESTE MEDICAMENTO?

Em caso de piora da diarreia, durante o uso de LIVMARLI®, fale com o seu médico. Poderão ser observados níveis aumentados das enzimas hepáticas (enzimas do fígado) nas análises da função hepática durante o tratamento com LIVMARLI®. Antes de começar a tomar LIVMARLI®, o médico deverá solicitar exames para monitoramento da saúde do seu fígado.

Este medicamento pode causar danos ao fígado. Por isso, seu uso requer acompanhamento médico estrito e exames laboratoriais periódicos para controle.

O médico fará controles regulares para monitorar a função hepática. O seu médico poderá pedir exames de sangue antes e durante o tratamento com LIVMARLI® para verificar o INR (razão normalizada internacional, uma análise laboratorial que monitora 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 níveis de vitaminas forem baixos, o médico poderá recomendar que você as suplemente.

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 (ácidos produzidos pelo fígado) se deslocam entre o fígado e os intestinos. Isto pode afetar o desempenho do maralixibate. Certifique-se de que seu médico seja informado sobre qualquer doença, medicamentos ou cirurgias que tenha, tome ou faça.

Excipientes

Este medicamento contém 364,5 mg de propilenoglicol (E1520) em cada mL de solução oral. Este medicamento contém menos do que 1 mmol (23 mg) de sódio por dose, ou seja, é praticamente isento de sódio.

Efeitos na capacidade de dirigir veículos e operar máquinas

Os efeitos de LIVMARLI® sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas são nulos ou desprezíveis.

Gravidez e amamentação

Se você está grávida ou amamentando, se pensa estar grávida ou planeja engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar este medicamento. Se estiver grávida, é preferível não utilizar LIVMARLI®.

LIVMARLI® pode ser utilizado se você estiver amamentando. O medicamento não atinge a corrente sanguínea e, portanto, não é esperado que passe para o leite materno. Contudo, siga sempre a recomendação do seu médico.

Este medicamento não deve ser utilizado por mulheres grávidas sem orientação médica ou do cirurgião-dentista.

O uso desse medicamento não interfere no aleitamento do bebê.

Contém álcool.

Contém edulcorante.

Uso pediátrico

LIVMARLI® não é indicado para pacientes pediátricos com menos de 2 meses de idade pois a segurança e eficácia ainda não foram estabelecidas para este grupo.

Uso em pacientes com insuficiência hepática

A eficácia e a segurança em pacientes com ALGS com hipertensão portal clinicamente significativa e em pacientes com cirrose descompensada não foram estabelecidas para este grupo.

Uso em pacientes com insuficiência renal

Não é esperado que o comprometimento renal tenha impacto no efeito de maralixibate, embora o mesmo não tenha sido estudado em pacientes com comprometimento da função renal, incluindo diagnosticados com doença renal terminal (DRT) ou pacientes em hemodiálise.

Interação com outros medicamentos

Informe ao seu médico se você estiver tomando, tomou recentemente ou planeja tomar qualquer

outro medicamento, incluindo medicamentos sem prescrição e fitoterápicos.

Informe ao seu médico se você está fazendo uso dos seguintes medicamentos:

- fluvastatina, rosuvastatina ou sinvastatina (medicamentos utilizados para tratar níveis elevados de colesterol no sangue),
- midazolam (um medicamento usado para sedação ou para induzir o sono),
- ácido ursodesoxicólico (um medicamento usado para tratar doenças do fígado).

Informe ao seu médico ou cirurgião-dentista se você está fazendo uso de algum outro medicamento.

Não use medicamento sem o conhecimento do seu médico. Pode ser perigoso para a sua saúde.

5. ONDE, COMO E POR QUANTO TEMPO POSSO GUARDAR ESTE MEDICAMENTO?

Antes da primeira abertura, o frasco de LIVMARLI® deve ser armazenado em temperatura ambiente (entre 15°C e 30°C). Proteger da luz.

Após aberto, válido por 100 dias, se armazenado em temperatura ambiente (entre 15°C e 30°C).

Guarde a seringa dosadora em um ambiente limpo e seco quando não estiver utilizando o medicamento.

Número de lote e datas de fabricação e validade: vide embalagem.

Não use medicamento com o prazo de validade vencido. Guarde-o em sua embalagem original.

Aspecto físico:

LIVMARLI® é uma solução para administração pela via oral, límpida e de coloração incolor a amarela clara, acondicionada em frasco plástico âmbar de 30 mL. O frasco conta com um adaptador pré-instalado para encaixe da seringa dosadora e tampa resistente à abertura por crianças. São fornecidos três tamanhos de seringas dosadoras (uma de 0,5 mL, uma de 1 mL e uma de 3 mL).

Para ter certeza de que você está administrando a dose correta de LIVMARLI®, verifique a tabela

1 da seção "6. COMO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?".

Antes de usar, observe o aspecto do medicamento. Caso ele esteja no prazo de validade e você observe alguma mudança no aspecto, consulte o farmacêutico para saber se poderá utilizá-lo.

Todo medicamento deve ser mantido fora do alcance das crianças.

6. COMO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Sempre tome LIVMARLI® exatamente como foi prescrito pelo seu médico e recomendado pelo farmacêutico. Se você não tiver certeza de como utilizar este medicamento, fale com seu médico ou com o farmacêutico.

Siga a orientação de seu médico, respeitando sempre os horários, as doses e a duração do tratamento. Não interrompa o tratamento sem o conhecimento do seu médico.

QUAL DOSE UTILIZAR

- A dose de LIVMARLI® é calculada de acordo com o seu peso. Seu médico vai calcular a dose para você e te dizer quanto de LIVMARLI® você deve tomar e qual seringa dosadora você deve utilizar.
- A dose-alvo é de 380 microgramas de maralixibate para cada Kg (quilo), uma vez ao dia.
- A dose inicial é de 190 microgramas de maralixibate para cada Kg (quilo), uma vez ao dia.

Você pode tomar LIVMARLI® junto as refeições ou até 30 minutos antes de comer, pela manhã. Deve-se evitar misturar a solução de LIVMARLI® diretamente em alimentos ou bebidas. Caso você faça uso de colestiramina, colesevelam ou colestipol (resinas de ligação de ácidos biliares), você deve utilizá-los pelo menos 4 horas antes ou 4 horas depois da administração de LIVMARLI®. Se você não tiver certeza de como utilizar este medicamento, fale com seu médico ou com o farmacêutico. Você deve utilizar a seringa dosadora para retirar a dose do frasco e colocá-la em sua boca. (VEJA ABAIXO EM INSTRUÇÕES DE USO, "PASSO 2: ADMINISTRAR A DOSE", FIGURA M).

INSTRUÇÕES DE USO

Utilize a tabela a seguir para escolher a seringa dosadora de tamanho correto para a dose prescrita:

Tabela 1: Orientação quanto ao tamanho correto da seringa dosadora para a dose prescrita

Volume da dose (mL)	Tamanho da seringa dosadora (mL)
0,1 a 0,5	0,5
0,6 a 1	1
1,25 a 3	3

Passo 1: Retirar a dose

1.1 Para abrir o frasco, retire a tampa, empurrando com firmeza para baixo enquanto a gira para a esquerda (sentido anti-horário) (ver Figura A). Não descarte a tampa pois ela será utilizada após retirada da dose necessária.



Figura A

1.2 Certifique-se de que utiliza a seringa dosadora de tamanho correto para a dose que lhe foi prescrita (ver tabela acima). O seu médico orientará qual seringa dosadora deverá ser utilizada.

- Caso utilize uma seringa dosadora nova, retire-a do invólucro (ver Figura B). Descarte o invólucro no lixo doméstico;
- Caso use uma seringa dosadora já utilizada, certifique-se de que ela foi lavada e está seca (ver passo 2.4 para instruções de limpeza);



Figura B

- Se a seringa dosadora tiver uma tampa, retire-a e descarte no lixo doméstico (ver Figura C).

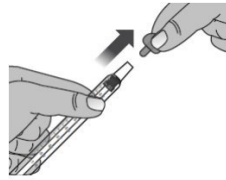


Figura C

A seringa dosadora tem marcações de dose no cilindro. Uma extremidade da seringa tem uma ponta que é utilizada para colocar 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).

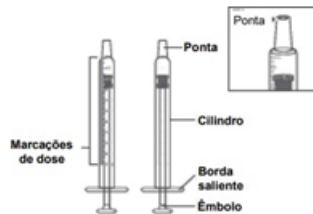


Figura D

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

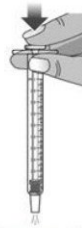
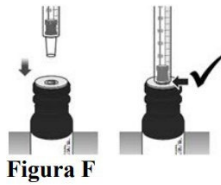
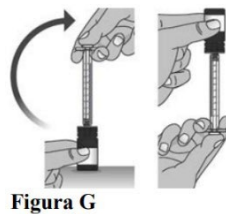


Figura E

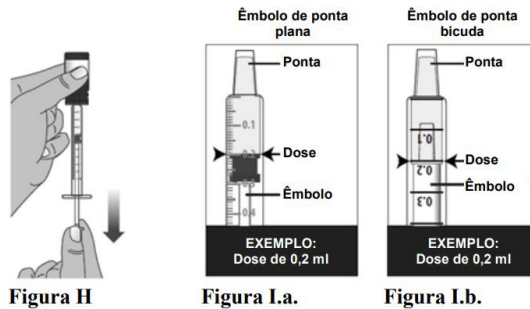
1.4 Certifique-se de que retirou a tampa e introduza a ponta da seringa dosadora no frasco, na vertical. A ponta da seringa dosadora deve encaixar perfeitamente no orifício do frasco (ver Figura F).



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

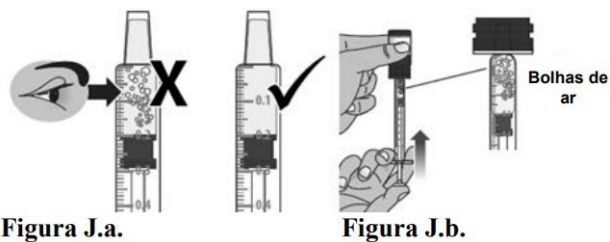


1.6 Para retirar uma dose do frasco, puxe o êmbolo, lentamente, até este estar alinhado com a marcação no cilindro da seringa que corresponde à dose prescrita (ver Figura H). Você poderá receber seringas com dois tipos de êmbolos: um êmbolo de ponta plana ou um êmbolo de ponta em bico (ver Figura I sob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

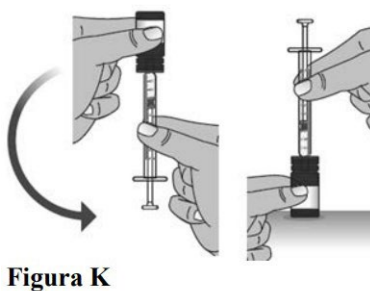


1.7 Verifique se existem bolhas de ar na seringa dosadora. Se observar bolhas de ar:

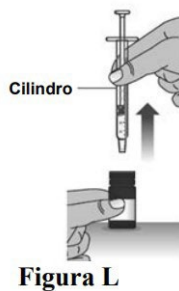
- Empurre as bolhas de ar para dentro do frasco, empurrando, para tal, o êmbolo (ver Figura J);
- Volte a retirar a dose prescrita, seguindo as instruções do passo 1.6.



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



1.9 Retire a seringa dosadora do frasco, com cuidado (ver Figura L), segurando o frasco com firmeza em uma mão e segurando a seringa dosadora, pelo cilindro, com a outra mão. Não empurre o êmbolo da seringa dosadora durante este passo.



Passo 2: Administrar a dose

Nota: o paciente deve permanecer na vertical enquanto toma a dose e durante alguns minutos a seguir.

2.1 Introduza a ponta da seringa dosadora na boca e posicione-a no lado de dentro da bochecha

(ver Figura M). Empurre o êmbolo, lentamente, até o fim para liberar suavemente toda a dose de solução oral para dentro da boca (ver Figura N).



Figura M



Figura N

2.2 Certifique-se de que toda a dose tenha sido engolida. Se não tiver a certeza, não administre outra dose. Aguarde até ser a hora da próxima dose.

2.3 Para fechar o frasco, você deve rosquear a tampa resistente à abertura por crianças no frasco, girando-a para a direita (sentido horário) (ver Figura O).



Figura O

2.4 Retire o êmbolo do cilindro da seringa dosadora (ver Figura P) e lave-o com água, depois de cada utilização. Deixe o êmbolo secar em temperatura ambiente antes de utilizá-lo novamente. As seringas dosadoras podem ser lavadas com água, deixadas para secar em temperatura ambiente e reutilizadas durante 100 dias.

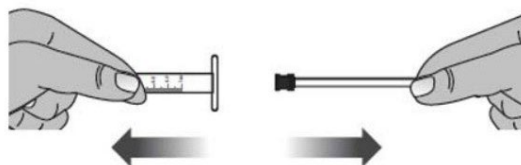


Figura P

7. O QUE DEVO FAZER QUANDO EU ME ESQUECER DE USAR ESTE MEDICAMENTO?

Caso você ou seu filho tenha se esquecido de tomar LIVMARLI® e ainda não tenham se passado mais de 12 horas do horário da dose habitual, o medicamento deve ser tomado assim que

possível.

Caso você ou seu filho tenha se esquecido de tomar LIVMARLI® e mais de 12 horas tenham se passado do horário da dose habitual, a dose esquecida não deve ser tomada e deve-se aguardar a hora de tomada da próxima dose.

Em caso de dúvidas, procure orientação do farmacêutico ou de seu médico, ou cirurgião-dentista.

8. QUAIS OS MALES QUE ESTE MEDICAMENTO PODE ME CAUSAR?

Como todos os medicamentos, LIVMARLI® pode causar eventos adversos, embora nem todas as pessoas os apresentem.

Os seguintes eventos adversos podem aparecer durante o uso deste medicamento:

Muito comum (afeta 1 a cada 10 pessoas):

- Diarréia
- Dores estomacais (dores no estômago)
- A deficiência de vitamina lipossolúvel inclui: deficiência de A, D, E ou K ou aumento de INR;

Atenção: este produto é um medicamento novo e, embora as pesquisas tenham indicado eficácia e segurança aceitáveis, mesmo que indicado e utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos. Nesse caso, informe seu médico ou cirurgião-dentista.

9. O QUE FAZER SE ALGUÉM USAR UMA QUANTIDADE MAIOR DO QUE A INDICADA DESTE MEDICAMENTO?

Caso você tome mais LIVMARLI® do que o recomendado pelo seu médico, avise-o imediatamente.

Doses únicas de até 500 mg de maralixibate, aproximadamente 18 vezes maior que a dose recomendada, foram administradas em adultos saudáveis e foram toleradas sem aumento significativo de efeitos adversos quando comparadas a doses menores.

Em caso de uso de grande quantidade deste medicamento, procure rapidamente socorro médico e leve a embalagem ou bula do medicamento, se possível. Ligue para 0800 722 6001, se você precisar de mais orientações.

DIZERES LEGAIS

Registro: 189770007001-9

Produzido por:

Halo Pharmaceutical Canada

Mirabel, Quebec

Importado e Registrado por:

Biopas Brasil Produtos Farmacêuticos Ltda.

Estrada da Lagoinha, 501 - Bloco 3

Vargem Grande Paulista/SP

CNPJ: 31.327.287/0001-92

SAC: 0800 591 9210

VENDA SOB PRESCRIÇÃO.



Esta bula foi aprovada pela Anvisa em 07/02/2025.

Histórico de Alteração de Bula – LIVMARLI®

<u>Dados da submissão eletrônica</u>			<u>Dados da petição/notificação que altera a bula</u>				<u>Dados das alterações de bula</u>		
<u>Data do expediente</u>	<u>Nº do expediente</u>	<u>Assunto</u>	<u>Data do expediente</u>	<u>Nº do expediente</u>	<u>Assunto</u>	<u>Data de aprovação</u>	<u>Itens da Bula</u>	<u>Versões (VP/VPS)</u>	<u>Apresentações relacionadas</u>
07/02/2025	-	10458 - MEDICAMENTO NOVO - Inclusão Inicial de Texto de Bula – publicação no Bulário RDC 60/12	04/12/2023	1370478/23-8	12248 - MEDICAMENTO NOVO - REGISTRO DE MEDICAMENTO NOVO (NOVO IFA) - VIA DE DESENVOLVIMENTO COMPLETO	13/01/2025	Submissão inicial dos textos de bula	VP/VPS	9,5 MG/ML SOL OR CT FR PLAS PET AMB X 30 ML + 3 SER DOS