

# EDUKAČNÍ MATERIÁLY

Důležité informace k minimalizaci rizik – pouze pro zdravotnické pracovníky  
**LIVMARLI (maralixibat)**

## KARTA PRO DÁVKOVÁNÍ A PODÁVÁNÍ PŘÍPRAVKU LIVMARLI PŘI LÉČBĚ PROGRESIVNÍ FAMILIÁRNÍ INTRAHEPATÁLNÍ CHOLESTÁZY (PFIC)

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. **Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili podezření na nežádoucí účinky.**

Jakékoli podezření na závažný nebo neočekávaný nežádoucí účinek a jiné skutečnosti závažné pro zdraví léčených osob musí být hlášeno Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv.

Podrobnosti o hlášení najdete na: <https://nezadouciucinky.sukl.cz/>.

Adresa pro zasílání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, odbor farmakovigilance, Šrobárova 49/48, Praha 10, 100 00, email: [farmakovigilance@sukl.gov.cz](mailto:farmakovigilance@sukl.gov.cz).

Farmaceutická společnost: Mirum Pharmaceuticals International B.V., Kingsfordweg 151, 1043 GR Amsterdam, Nizozemsko. Místní zástupce: ExCEED Orphan s.r.o., +420 775 867 297, [pv.global@exceedorphan.com](mailto:pv.global@exceedorphan.com).

Aktuálně platný SmPC lze vyhledat na webových stránkách Státního ústavu pro kontrolu léčiv v sekci Databáze léků na adrese [https://prehledy.sukl.cz/prehled\\_leciv.html#](https://prehledy.sukl.cz/prehled_leciv.html#/).



Naskenujte QR kód  
a zobrazte si souhrn  
údajů o přípravku  
LIVMARLI

**Tuto kartu pro dávkování a podávání sestavila společnost Mirum jako pomůcku pro bezpečné a účinné podávání přípravku Livmarli pacientům s PFIC. Obsahuje jasné pokyny pro podávání a seznamuje s riziky medikačních pochybení v důsledku chybného dávkování.**

PFIC je skupina vzácných genetických onemocnění s hepatocelulární dysfunkcí, která vede k poruše tvorby žluči a projevuje se intrahepatální cholestázou se zvýšeným množstvím žlučových kyselin v séru (sBA) a cholestatickým pruritem [Davit-Spraul A, Gonzales E, Baussen E, et al. Progressive familial intrahepatic cholestasis. Orphanet J Rare Dis 2009; 4:1].

Verze: 1

Schváleno SÚKL: 09/2025

## Důležité informace k minimalizaci rizik – pouze pro zdravotnické pracovníky

### POKYNY K DÁVKOVÁNÍ PRO BEZPEČNÉ UŽÍVÁNÍ PŘÍPRAVKU LIVMARLI PŘI LÉČBĚ PFIC

Pro pacienty s PFIC platí následující pokyny pro dávkování:

- Počáteční dávka je 285 µg/kg jednou denně a po 1 až 2 týdnech může být zvýšena na 285 µg/kg dvakrát denně (ráno a večer).
- Po 1 až 2 týdnech lze dávku podle snášenlivosti zvýšit na 570 µg/kg dvakrát denně, pokud je to klinicky indikováno.
- Maximální doporučený objem denní dávky u pacientů s tělesnou hmotností nad 50 kg je 6 ml (57 mg).
- 285 µg/kg dvakrát denně je maximální doporučená dávka pro následující populace :
  - Pacienti mladší 5 let
  - Pacienti se středně těžkou poruchou funkce jater
  - Pacienti s poruchou funkce ledvin (clearance kreatininu  $\text{CrCl} \geq 30$  a  $< 60$  ml/min)

V následující tabulce jsou uvedeny dávky roztoku přípravku Livmarli 9,5 mg/ml v mililitrech, které mají být podávány pro příslušné rozmezí tělesné hmotnosti:

| Objem jednotlivé dávky podle tělesné hmotnosti pacienta |                                            |                          |
|---------------------------------------------------------|--------------------------------------------|--------------------------|
| Pacientova hmotnost (v kg)                              | 285 µg/kg                                  | 570 µg/kg                |
|                                                         | Objem jednou denně nebo dvakrát denně (ml) | Objem dvakrát denně (ml) |
| 3                                                       | 0,1                                        | 0,2                      |
| 4                                                       | 0,1                                        | 0,25                     |
| 5                                                       | 0,15                                       | 0,3                      |
| 6–7                                                     | 0,2                                        | 0,4                      |
| 8–9                                                     | 0,25                                       | 0,5                      |
| 10–12                                                   | 0,35                                       | 0,6                      |
| 13–15                                                   | 0,4                                        | 0,8                      |
| 16–19                                                   | 0,5                                        | 1                        |
| 20–24                                                   | 0,6                                        | 1,25                     |
| 25–29                                                   | 0,8                                        | 1,5                      |
| 30–34                                                   | 0,9                                        | 2                        |
| 35–39                                                   | 1,25                                       | 2,25                     |
| 40–49                                                   | 1,25                                       | 2,75                     |
| 50–59                                                   | 1,5                                        | 3                        |
| 60–69                                                   | 2                                          | 3                        |
| 70–79                                                   | 2,25                                       | 3                        |
| 80 a více                                               | 2,5                                        | 3                        |

Požadované velikosti injekčních stříkaček jsou označeny modře (0,5 ml), oranžově (1 ml) a zeleně (3 ml).

Převzato ze souhrnu údajů o přípravku LIVMARLI.