Водич за дозирање

Livmarli (maralixabat)▼

Овој водич претставува едукативен материјал за лекот Livmarli со цел дополнително минимизирање на важни одбрани ризици.

Без промотивна содржина.

Информациите наведени во овој едукативен материјал не ги заменуваат оние дадени во Збирниот извештај за особините на лекот.

▼ Овој лек е предмет на дополнително следење. Ова овозможува брзо идентификување на нови безбедносни информации. Здравствените работници треба да го пријават екој сомнеж за несакано дејство од овој лек. Несаканите дејства од лекот можете да ги пријавите во Националниот центар за фармаковигиланца при Агенцијата за лекови и медицински средства (ул. Св. Кирил и Методиј бр.54 кат 1) или по електронски пат преку веб страната на Агенцијата http://malmed.gov.mk/. Дополнително, несаканите дејства од лекот можете да ги пријавите и кај носителот на одобрението за увоз:

ИНО-МЕДИКС ДОО – Скопје
ул. Јордан Хаџиконстантинов- Џинот бр. 19-5
1000 Скопје, Р. Северна Македонија
Контакт: Ангела Мирческа Јаневска
Одговорно лице за фармаковигиланца
тел: 075/782-713
е-пошта: angela@ino-medix.mk

АГЕНЦИЈА ЗА ЛЕКОВИ И МЕДИЦИНСКИ СРЕДСТВА
AGJENCIA E BARNAVE DHE PAJISJEVE MJEKËSORE
SHKUP * СКОПЈЕ

Овој едукативен материјал можете да го најдете на веб-страницата на Агенцијата за лекови и медицински средства (МАЛМЕД) во делот за Фармаковигиланца/Безбедносни информации за лекови/ Управување со ризик на https://malmed.gov.mk/управување-со-ризик

Верзија 1, август 2025

РЕЗИМЕ НА ВАЖНИ РИЗИЦИ И ПРЕПОРАЧАНИ ПОСТАПКИ ЗА НИВНА ПРЕВЕНЦИЈА И/ИЛИ МИНИМИЗАЦИЈА

Овој водич за дозирање содржи информации за правилна употреба на лекот Livmarli кај пациенти со прогресивна фамилијарна интрахепатална холестаза (PFIC) на возраст од 3 месеци и постари.

PFIC е група на ретки генетски заболувања на хепатоцелуларна дисфункција што резултира со нарушено формирање на жолчка, кое се карактеризира со интрахепатична холестаза со покачени серумски жолчни киселини (sBAs) и холестатски пруритус. (1)

Поради потенцијалниот ризик од токсичност на ексципиенсот пропилен гликол што може да се појават поради неправилно дозирање на лекот, на пациентите и/или нивните старатели треба да им се дадат детални упатства за распоредот на дозирање, волуменот на лекот и изборот на соодветна големина на шприцот.

АГЕНЦИЈА ЗА ЛЕКОВИ И МЕДИЦИНСКИ СРЕДСТВА
AGJENCIA E BARNAVE DHE PAJISJEVE MJEKËSORE
SHKUP
СКОПЈЕ

Верзија 1, август 2025

УПАТСТВА ЗА ДОЗИРАЊЕ И БЕЗБЕДНА УПОТРЕБА НА LIVMARLI КАЈ ЛИЦА КОИ БОЛЕДУВААТ ОД PFIC

Табелата подолу ја прикажува дозата (во mL) на раствор Livmarli од 9,5 mg/mL што треба да се администрира за секој опсег на телесна тежина:

Индивидуален волумен на доза по телесна тежина на пациентот[1]		
Телесна тежина на пациентот (kg)	285 mcg/kg Волумен еднаш-дневно или два пати –дневно (mL)	570 mcg/kg Волумен два пати – дневно (mL)
3	0.1	0.2
4	0.1	0.25
5	0.15	0.3
6 до 7	0.2	0.4
8 до 9	0.25	0.5
10 до 12	0.35	0.6
13 до 15	0.4	0.8
16 до 19	0.5	1
20 до 24	0.6	1.25
25 до 29	0.8	1.5
30 до 34	0.9	2
35 до 39	1.25	2.25
40 до 49	1.25	2.75
50 до 59	1.5	3
60 до 69	2	3
70 до 79	2.25	3
80 или повисока	2.5	3
Потребната големина на шприцови се означени со сино (0.5 ml), портокалово (1 ml) и зелено (3 ml)		

АГЕНЦИЈА ЗА ЛЕКОВИ И МЕДИЦИНСКИ СРЕДСТВА
AGJENCIA E BARNAVE DHE PAJISJEVE MJEKËSORE
SHKUP
СКОПЈЕ

Адаптирано од Збирниот извештај за особините на лекот (SmPC) на LIVMARLI(2)

Верзија 1, август 2025

Следните упатства за дозирање важат за пациенти со PFIC:

Почетната доза е 285 mcg/kg еднаш дневно,а може да се зголеми по 1-2 недели на 285 mcg/kg двапати дневно (наутро и навечер)

По 1-2 недели, дозата може да се зголеми на 570 mcg/kg двапати дневно доколку е клинички индицирано, во зависност од толерацијата.

Максималниот дневен волумен на доза за пациенти над 50 kg е 6 mL (57 mg)

285 mcg/kg двапати дневно е максималната препорачана доза за следните популации- поради содржината на пропиленгликол :

- Пациенти под 5 години
- Пациенти со умерено оштетување на црниот дроб
- Пациенти со бубрежна инсуфициенција (клиренс на креатинин CrCl ≥ 30 и <60 mL/min)

АГЕНЦИЈА ЗА ЛЕКОВИ И МЕДИЦИНСКИ СРЕДСТВА AGJENCIA E BARNAVE DHE PAJISJEVE MJEKËSORE * SHKUP * СКОПЈЕ *

Начин на употреба: LIVMARLI се употребува перорално преку шприц за перорална употреба, од страна на лицето кое се грижи за пациентот или од пациентот, пред јадење (до 30 минути) или со оброци, наутро при дозирање еднаш дневно и наутро и навечер при дозирање двапати дневно. Директното мешање на пероралниот раствор LIVMARLI во храна или пијалок пред употреба не е испитано и потребно е истото да се избегнува. Во секое шише LIVMARLI се вклучени три големини на перорални шприцови (0,5 ml, 1 ml, и 3 ml). Табелата погоре ги наведува соодветните големини на шприцови за перорална употреба за секој опсег на телесна тежина.

Чување и ракување: По првото отворање на шишето, лекот мора да се употреби во рок од 130 дена на температура под 30°C. По овој период, шишето и неговата содржина мора да се фрлат, дури и ако шишето не е празно. Чишето треба да се чува во оригиналното пакување за да се заштити од светлина. Пероралните шприцови може да се исплакнат со вода, да се исушат на воздух и повторно да се користат во период од 130 дена. Неискористениот лек или отпаден материјал треба да се отстрани во согласност со националните барања.

АГЕНЦИЈА ЗА ЛЕКОВИ И МЕДИЦИНСКИ СРЕДСТВА
AGJENCIA E BARNAVE DHE PAJISJEVE MJEKËSORE
SHKUP
СКОПЈЕ

Пријавување на несакани дејства

Пријавувањето на секој сомнеж за несакано дејство од лекот е од голема важност. Со тоа се овозможува континуирано следење на односот корист-ризик од употребата на лекот. Здравствените работници треба да го пријават секој сомнеж за несакано дејство од лекот директно во Националниот центар за фармаковигиланца при Агенцијата за лекови и медицински средства (ул. Св. Кирил и Методиј бр. 54 кат 1) или по електронски пат преку веб-страницата на агенцијата http://malmed.gov.mk/.

Дополнително несаканите дејства од лекот можете да ги пријавите и до носителот на одобрението за увоз:

ИНО-МЕДИКС ДОО – Скопје
ул. Јордан Хаџиконстантинов- Џинот бр. 19-5
1000 Скопје, Р. Северна Македонија
Контакт: Ангела Мирческа Јаневска
Одговорно лице за фармаковигиланца
тел: 075/782-713
е-пошта: angela@ino-medix.mk

Livmarli
(maralixabat) перорален раствор

(1) Davit-Spraul A, Gonzales E, Baussen E, et al. Progressive familial intrahepatic cholestasis. Orphanet J Rare Dis 2009; 4:1

Верзија 1, август 2025 година