

## ▼ LIVMARLI (MARALIXIBAT)

# GUÍA DE DOSIFICACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DIRIGIDA A PROFESIONALES SANITARIOS

Esta guía ha sido diseñada para proporcionar al profesional sanitario la información necesaria para instruir adecuadamente a los pacientes sobre la posología y la administración de maralixibat. Su objetivo principal es minimizar el riesgo de errores de medicación y garantizar un uso seguro y eficaz de los tratamientos.

Lea estos materiales conjuntamente con la ficha técnica del medicamento disponible en el interior del envase o en el Centro de Información online de medicamentos de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (CIMA) <https://cima.aemps.es/>

**Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Enero 2025**

Disponible en la página web de la AEMPS: [www.aemps.gob.es](http://www.aemps.gob.es)

▼ *Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospecha de reacciones adversas asociadas a este medicamento.*

## **INSTRUCCIONES DE DOSIFICACIÓN Y ADMINISTRACIÓN PARA EL USO SEGURO DE MARALIXIBAT EN LA COLESTASIS INTRAHEPÁTICA FAMILIAR PROGRESIVA (CIFP)**

Se debe prestar especial atención a la hora de realizar un cálculo exacto de la dosis de maralixibat y de comunicar con claridad las instrucciones de administración a los cuidadores y pacientes con el fin de reducir al mínimo el riesgo de dosificación incorrecta y sobredosis.

### **Instrucciones de dosificación**

- **Dosis inicial:** Administre 285 µg/kg una vez al día
- **Ajuste de dosis tras 1 o 2 semanas de tratamiento:**
  - Si el paciente lo tolera bien, aumente la dosis a 285 µg/kg dos veces al día, mañana y noche).
- **Aumento posterior de la dosis (si está clínicamente indicado):**
  - Puede aumentar la dosis a 570 µg/kg dos veces al día según la tolerabilidad del tratamiento.
- En caso de baja tolerabilidad, considere:
  - Reducir la dosis, o
  - Interrumpir el tratamiento temporalmente.
  - Si la tolerabilidad mejora, intente un nuevo aumento gradual de la dosis.
- **Referencia para el cálculo del volumen de solución:**
  - Consulte las tablas que se presentan a continuación para determinar el volumen en mililitros (ml) de la solución a administrar según el rango de peso del paciente y el tamaño de la jeringa.
- El volumen de dosis diario máximo para los pacientes que pesan más de 50 kg es de 6 ml (57 mg).
- Debido al contenido de propilenglicol, la dosis máxima recomendada es de 285 µg/kg dos veces al día para las siguientes poblaciones:
  - Pacientes menores de 5 años
  - Pacientes con una insuficiencia hepática moderada
  - Pacientes con insuficiencia renal moderada (con un aclaramiento de la creatinina CrCl  $\geq 30$  y  $< 60$  ml/min)
- Asegúrese de realizar un seguimiento del paciente y ajustar el tratamiento según sea necesario.

En las siguientes tablas se muestra el volumen(en ml) de la solución de 9,5 mg/ml de maralixabat y el tamaño de la jeringa en función de la dosis recomendada y el peso del paciente:

DOSIS DE 285 µg/kg		
Peso del paciente (kg)	Volumen de dosis individual una vez o dos veces al día (ml) Tamaño de la jeringa	
3	0,1	0,5 ml
4	0,1	0,5 ml
5	0,15	0,5 ml
entre 6 y 7	0,2	0,5 ml
entre 8 y 9	0,25	0,5 ml
entre 10 y 12	0,35	0,5 ml
entre 13 y 15	0,4	0,5 ml
entre 16 y 19	0,5	0,5 ml
entre 20 y 24	0,6	1 ml
entre 25 y 29	0,8	1 ml
entre 30 y 34	0,9	1 ml
entre 35 y 39	1,25	3 ml
entre 40 y 49	1,25	3 ml
entre 50 y 59	1,5	3 ml
entre 60 y 69	2	3 ml
entre 70 y 79	2,25	3 ml
80 o más	2,5	3 ml

Los tamaños de jeringas requeridas aparecen indicados en color azul (0,5 ml), naranja (1 ml) y verde (3 ml). Con cada frasco se proporcionan los tres tamaños de jeringa.

DOSIS DE 570 µg/kg		
Peso del paciente (kg)	Volumen de dosis individual dos veces al día (ml)	Tamaño de la jeringa
3	0,2	0,5 ml
4	0,25	0,5 ml
5	0,3	0,5 ml
entre 6 y 7	0,4	0,5 ml
entre 8 y 9	0,5	0,5 ml
entre 10 y 12	0,6	1 ml
entre 13 y 15	0,8	1 ml
entre 16 y 19	1	1 ml
entre 20 y 24	1,25	3 ml
entre 25 y 29	1,5	3 ml
entre 30 y 34	2	3 ml
entre 35 y 39	2,25	3 ml
entre 40 y 49	2,75	3 ml
entre 50 y 59	3	3 ml
entre 60 y 69	3	3 ml
entre 70 y 79	3	3 ml
80 o más	3	3 ml

Los tamaños de jeringas requeridas aparecen indicados en color azul (0,5 ml), naranja (1 ml) y verde (3 ml). Con cada frasco se proporcionan los tres tamaños de jeringa.

#### Instrucciones de administración:

- Este medicamento se administra por vía oral mediante una de las jeringas que vienen dentro del envase.
- La administración será antes de la comida (con hasta 30 minutos de antelación) o durante el transcurso de una comida.
- Administración una vez al día: Se recomienda realizarla por la mañana.
- Administración dos veces al día: Las dosis deben ser administradas por la mañana y por la noche.

- **No se ha estudiado si** este medicamento puede mezclarse con alimentos o diluirse en líquidos antes de la administración, por lo que ésto debe evitarse.

#### **Notificación de sospechas de reacciones adversas**

Se recuerda la importancia de notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Centro Autonómico de Farmacovigilancia correspondiente o del formulario electrónico disponible en <https://www.notificaRAM.es>



Escanee el código QR para  
consultar la Ficha técnica o  
resumen de las características  
del producto de LIVMARLI

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

(2) Ficha técnica o resumen de las características del producto de LIVMARLI.