

ליבמרלי

תמיסה לשתיה

החומר הפעיל:

1 מ"ל של ליבמרלי מכילים 10 מ"ג מראליקסיבט כלוריד (שווה ערך ל- 9.5 מ"ג מראליקסיבט) (maralixibat).

לרשימת החומרים הבלתי פעילים, אנא ראה סעיף 6: "מידע נוסף".

קרא בעיון את העלון עד סופו בטרם תשתמש בתרופה. עלון זה מכיל מידע תמציתי על התרופה. אם יש לך שאלות נוספות, פנה אל הרופא או אל הרוקח.

תרופה זו נרשמה לטיפול במחלתך. אל תעביר אותה לאחרים. היא עלולה להזיק להם אפילו אם נראה לך כי מצבם הרפואי דומה.

1. למה מיועדת התרופה?

ליבמרלי מיועדת לטיפול בגרד (cholestatic pruritus) במטופלים מגיל שנה ומעלה, הסובלים מתסמונת אלג'יל (Alagille syndrome).

קבוצה תרפויטית: תרופות לטיפול בדרכי המרה.

2. לפני שימוש בתרופה

אין להשתמש בתרופה אם:

- אתה רגיש (אלרגי) לחומר הפעיל או לכל אחד מהמרכיבים הנוספים אשר מכילה התרופה (ראה סעיף 6 "מידע נוסף").

אזהרות מיוחדות הנוגעות לשימוש בתרופה

לפני הטיפול בליבמרלי ספר לרופא או לרוקח אם:

- יש לך בעיות בכבד.
- את בהיריון, חושבת שאת בהריון או מתכננת היריון. לא ידוע האם ליבמרלי עלולה לגרום נזק לעובר.
- את מניקה או מתכננת להניק. לא ידוע האם ליבמרלי עוברת לחלב האם.

ילדים ומתבגרים:

ליבמרלי מיועדת לטיפול בילדים מגיל שנה ומעלה. לא קיים מידע לגבי בטיחות ויעילות השימוש בליבמרלי בילדים מתחת לגיל שנה.

בדיקות ומעקב:

- לפני השימוש בליבמרלי ובמהלכו, הרופא יפנה אותך לבדיקת תפקודי כבד.
- לפני השימוש בליבמרלי ובמהלכו, הרופא יפנה אותך לבדיקת דם לרמות ויטמינים מסיסי שומן (ויטמינים E, D, A ו-K).

אינטראקציות/תגובות בין תרופתיות:

אם אתה לוקח, או אם לקחת לאחרונה, תרופות אחרות, כולל תרופות ללא מרשם ותוספי תזונה, ספר על כך לרופא או לרוקח, במיוחד אם אתה לוקח:

- תרופות להורדת רמות כולסטרול אשר סופחות חומצות מרה (כולסטיראמין, כולסבלאם, כולסטיפול ועוד) – תרופות אלה עלולות להפחית את פעילותה של ליבמרלי. עליך ליטול אותן לפחות ארבע שעות לפני או ארבע שעות אחרי נטילת ליבמרלי

- תרופות להורדת רמות כולסטרול מקבוצת הסטינים מכיוון שלא ניתן לשלול את השפעתה של ליבמרלי על רמת הספיגה של תרופות אלה/פעילות תרופות אלה..

שימוש בתרופה ומזון:

יש ליטול את התרופה 30 דקות לפני הארוחה הראשונה ביום.

הריון, הנקה ופוריות:

הריון

אם את בהריון או מתכננת להיכנס להריון, יש להיוועץ ברופא או ברוקח, היות ולא ידוע האם ליבמרלי עלולה לגרום נזק לעובר.

הנקה

אם את מניקה או מתכננת להניק, יש להיוועץ ברופא, היות ולא ידוע האם ליבמרלי עובר לחלב האם.

פוריות

לא קיימים נתונים קליניים אודות השפעת ליבמרלי על פוריות. ממחקרים בבעלי חיים לא נמצאו השפעות ישירות או עקיפות על פוריות ורבייה.

נהיגה ושימוש במכונות:

ליבמרלי חסרת השפעה, או בעלת השפעה זניחה בלבד, על יכולת הנהיגה ושימוש במכונות.

3. כיצד תשתמש בתרופה?

יש להשתמש בתרופה תמיד לפי הוראות הרופא. עליך לבדוק עם הרופא או הרוקח אם אינך בטוח בנוגע למינון ואופן הטיפול בתרופה.

המינון ואופן הטיפול יקבעו על ידי הרופא בלבד.

- לפני השימוש הראשון בליבמרלי, התייעץ עם הרופא או הרוקח לגבי אופן המדידה של המינון הנדרש.
- ייתכן והרופא יורה לך להתחיל במינון נמוך, שיעלה בהמשך, במיוחד אם לא השתמשת בליבמרלי בעבר.
- אל תשנה את המינון של ליבמרלי ללא הוראה מהרופא.
- ליבמרלי נלקחת דרך הפה, פעם אחת ביום, 30 דקות לפני הארוחה הראשונה ביום.
- אם אתה נוטל תרופות להורדת כולסטרול אשר סופחות מיצי מרה (כגון: כולסטיראמין, כולסבלאם, כולסטיפול ועוד), עליך ליטול אותן לפחות ארבע שעות לפני או ארבע שעות אחרי נטילת ליבמרלי.
- בהתאם לתוצאות הבדיקות של תפקודי הכבד, יתכן והרופא יורה על שינוי במינון של ליבמרלי או אף על הפסקת השימוש בתרופה.
- בהתאם לבדיקות דם לרמות ויטמינים מסיסי שומן (ויטמינים A, D, E ו-K), יתכן והרופא יורה על שינוי במינון של ליבמרלי או אף על הפסקת השימוש בתרופה. כמו כן בהתאם לתוצאות בדיקות אלה, יתכן והרופא ישקול להורות על נטילת תוספי תזונה המכילים ויטמינים אלה.

אין לעבור על המנה המומלצת.

אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר:

אם נטלת יותר ליבמרלי מהנדרש, דווח מייד לרופא, לרוקח או לאחות.

אם נטלת מנת יתר או אם בטעות בלע ילד מן התרופה, פני מיד לרופא או לחדר מיון של בית חולים והביאי את אריזת התרופה איתך.

אם שכחת ליטול ליבמרלי:

- אם פספסת מנה ועברו פחות מ-12 שעות משעת הנטילה המתוכננת, קח את המנה מיד כשנזכרת. את המנה הבאה יש ליטול במועד המתוכנן הרגיל.
- אם פספסת מנה ועברו יותר מ-12 שעות משעת הנטילה המתוכננת, דלג על מנה זו וקח את המנה הבאה במועד המתוכנן הרגיל.

יש להתמיד בטיפול כפי שהומלץ על ידי הרופא.

גם אם חל שיפור במצב בריאותך, אין להפסיק הטיפול בתרופה ללא התייעצות עם הרופא.

אין ליטול תרופות בחושך! בדוק התווית והמנה בכל פעם שהנך נוטל תרופה. הרכב משקפיים אם הנך זקוק להם. אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתרופה, היוועץ ברופא או ברוקח.

4. תופעות לוואי

כמו בכל תרופה, השימוש בליבמרלי עלול לגרום לתופעות לוואי בחלק מהמשתמשים. אל תיבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי, יתכן ולא תסבול מאף אחת מהן.

הפסק את השימוש בליבמרלי ופנה לרופא מיד, אם אתה מבחין בתופעת לוואי כלשהי מבין התופעות החמורות הרשומות מטה – ייתכן שאתה זקוק לטיפול רפואי דחוף:

- **שינוי בתוצאות בדיקות לתפקוד הכבד:** שינויים בתוצאות בדיקות לתפקוד הכבד שכיחים בחולים בתסמונת אלג'יל, אך הם יכולים להחמיר במהלך השימוש בתרופה. שינויים אלה עלולים להיות חמורים ולהעיד על פגיעה בכבד פנה לרופא אם אתה חווה אחד או יותר מהתסמינים הבאים:
 - בחילות או הקאות
 - הצהבה של העור או החלק הלבן בעין
 - שתן כהה או בצבע חום
 - כאב בצד הימני של הבטן
 - אובדן תיאבון
- **בעיות במערכת העיכול:** שלשול, כאבי בטן והקאות במהלך הטיפול בתרופה. פנה לרופא מיד אם אחת מהתופעות האלה מחמירות או מופיעות יותר מהרגיל.
- **חוסר ביטמינים מסיסי שומן (ויטמינים מסוג A, D, E, K), הנאגרים בשומן הגוף:** תופעה זו שכיחה בחולי תסמונת אלג'יל, אך עלולה להחמיר בעקבות הטיפול בליבמרלי.

תופעות לוואי נוספות:

תופעות לוואי שכיחות מאוד – (very common) תופעות שמופיעות ביותר ממשמש אחד מעשרה:
- דימום במערכת העיכול

תופעות לוואי שכיחות – (common) תופעות שמופיעות ב 10-1 משתמשים מתוך 100:
- שברים בעצמות

אם הופיעה תופעת לוואי, אם אחת מתופעות הלוואי מחמירה, או כאשר אתה סובל מתופעת לוואי שלא צוינה בעלון, עליך להתייעץ עם הרופא.

דיווח על תופעות לוואי

ניתן לדווח על תופעות לוואי למשרד הבריאות באמצעות לחיצה על הקישור "דיווח על תופעות לוואי עקב טיפול תרופתי" שנמצא בדף הבית של אתר משרד הבריאות (www.health.gov.il) המפנה לטופס המקוון לדיווח על תופעות לוואי, או ע"י כניסה לקישור: <https://sideeffects.health.gov.il>

ובאמצעות דוא"ל ליחידת בטיחות המטופלים של בעל הרישום: drugsafety@neopharmgroup.com

5. איך לאחסן את התרופה

מנע הרעלה! תרופה זו וכל תרופה אחרת יש לשמור במקום סגור מחוץ להישג ידם וטווח ראייתם של ילדים ו/או תינוקות ועל ידי כך תמנע הרעלה. אל תגרום להקאה ללא הוראה מפורשת מהרופא.

תנאי אחסון:

- אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (exp. date) המופיע על גבי האריזה והבקבוק. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותו חודש.
- יש לאחסן מתחת ל-25°C.
- ניתן להשתמש בליבמרלי למשך 45 ימים לאחר פתיחת האריזה לראשונה. יש לאחסן בטמפרטורה מתחת ל-25°C. יש לשמור על הבקבוק סגור בפקק בעת האחסון.
- מזרק המדידה צריך להיות נקי, ומאוחסן במקום יבש כאשר אינו בשימוש.
- יש להשליך את שאריות ליבמרלי באופן הבא:
 1. ערבב את התרופה עם חומר כגון אדמה, חול לחתולים או שאריות קפה.
 2. העבר את התערובת לתוך מיכל כגון שקית פלסטיק אטומה.
 3. השלך את המיכל ואת המזרקים המשומשים לאשפה הביתית.

6. מידע נוסף

- **נוסף על החומר הפעיל, התרופה מכילה גם:**
Purified water, propylene glycol, sucralose, grape flavour and Disodium EDTA dihydrate
- **כיצד נראית התרופה ומה תוכן האריזה**
תמיסה צלולה, ללא צבע ועד לצבע צהוב
התכשיר משווק בבקבוק פלסטיק בנפח 30 מ"ל.

היצרן:

מירום פרמאצוטיקלס אינקורפורייטד, 950 טאוור ליין, פוסטר סיטי, קליפורניה 94404, ארה"ב

בעל הרישום:

ניאופרם (ישראל) 1996 בע"מ, השילוח 6, ת.ד. 7063, פתח תקווה 4917001.

מספר רישום התרופה בפנקס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות:

ליבמרלי: 170-65-37132-99

עלון זה נבדק ואושר על ידי משרד הבריאות באוקטובר 2022.

לשם הפשטות ולהקלת הקריאה, עלון זה נוסח בלשון זכר. על אף זאת, התרופה מיועדת לבני שני המינים.

הוראות שימוש

ליבמרלי (maralixibat)

תמיסה לשתיה

דף זה כולל הוראות לאופן השימוש בתרופה ליבמרלי. קרא את דף הוראות השימוש הזה לפני נטילת ליבמרלי בפעם הראשונה, ובכל פעם נוספת שאתה מקבל ליבמרלי. ייתכן והמידע יתעדכן. דף זה אינו משמש כתחליף להתייעצות עם הרופא בנוגע למצבך הרפואי ולטיפול הנדרש.

יש לעקוב אחר הוראות הרופא לגבי המינון הדרוש של ליבמרלי.
התייעץ עם הרופא או הרוקח לגבי הכנה או מתן של מנת ליבמרלי.

מידע חשוב על אופן מדידת המנה של ליבמרלי

- לפני נטילת ליבמרלי בפעם הראשונה התייעץ עם הרופא או הרוקח לגבי מדידה נכונה של המינון הנדרש.
- ישנם מזרקים למדידה בנפחים שונים, כמצוין בטבלה מספר 1. עליך להשתמש במזרק המדידה המתאים למינון הדרוש, המגיע עם התרופה אשר יסופק עם התרופה.

טבלה 1	
מינון (מ"ל)	נפח המזרק (מ"ל)
0.1 עד 0.5	0.5
0.6 עד 1	1
1.25 עד 3	3

- המינון הדרוש עשוי להשתנות עם הזמן. השתמש בטבלה למעלה לבחירת נפח המזרק המתאים למינון שנרשם לך.
- אם אין לך מזרק בנפח המתאים למינון שנרשם לך, התייעץ עם הרופא או הרוקח.
- המזרק יכול לשמש אותך עד 30 יום, כאשר הוא מנוקה נכון (ראה פרק 3). לאחר 30 יום, החלף אותו במזרק חדש.
- אל תשתמש בכפית או בכלי מדידה אחר על מנת למדוד את הנפח הדרוש.
- אל תפתח יותר מבקבוק אחד בכל פעם.
- אל תיתן יותר מהמינון הדרוש.
- אל תשתמש בליבמרלי לאחר 45 ימים מיום הפתיחה הראשונה של הבקבוק, או לאחר תאריך פג התוקף המצוין על גבי האריזה (ראה פרק 4).
- עם תחילת השימוש בבקבוק חדש של ליבמרלי, עליך להשתמש במזרק חדש.

מה כוללת אריזת ליבמרלי?

כל אריזת ליבמרלי כוללת:

ליבמרלי (9.5 מ"ג / מ"ל):

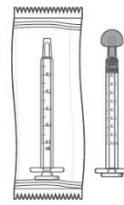
פקק (קשה פתיחה לילדים)

מתאם לפתח הבקבוק

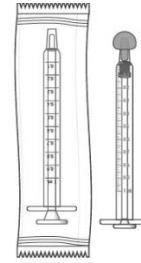
בקבוק



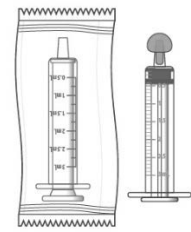
מזרקים למדידה ולמתן התרופה, הניתנים בנפרד מהתרופה:



מזרק בנפח
0.5 מ"ל



מזרק בנפח
1 מ"ל

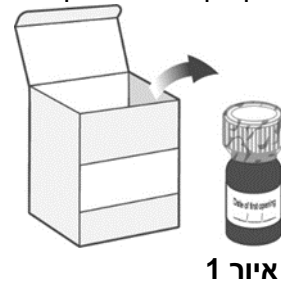


מזרק בנפח
3 מ"ל

הערה: גדלי המזרקים שמוצגים כאן הם לדוגמה בלבד.

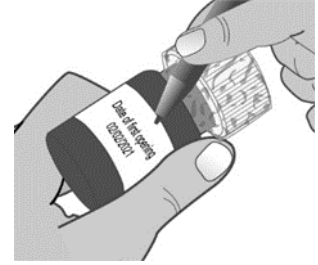
חלק א: הכנת הבקבוק

1. הוצא את בקבוק ליבמרלי מקופסת הקרטון (איור 1).



איור 1

2. ציין על הבקבוק את תאריך הפתיחה (איור 2).



איור 2

3. הסר את עטיפת הפלסטיק מהבקבוק (איור 3).

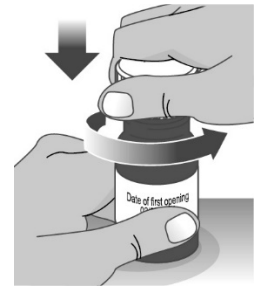


איור 3

חלק ב': הכנה ומתן ליבמרלי

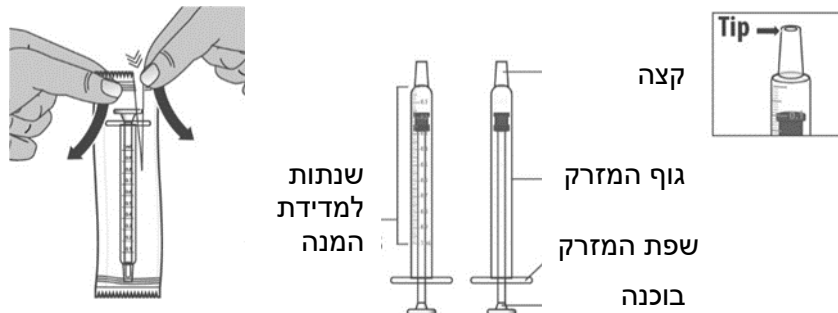
שלב 1: שאיבת המנה

1.1 פתח את הבקבוק על ידי לחיצה חזקה מטה של הפקק קשה-הפתיחה וסיבובו שמאלה (נגד כיוון השעון) (איור 4). אל תשליך את הפקק קשה-הפתיחה.



איור 4

1.2 אם אתה משתמש במזרק מדידה חדש, הוצא אותו מן העטיפה (איור 5). השלך את עטיפת המזרק לפח הביתי.



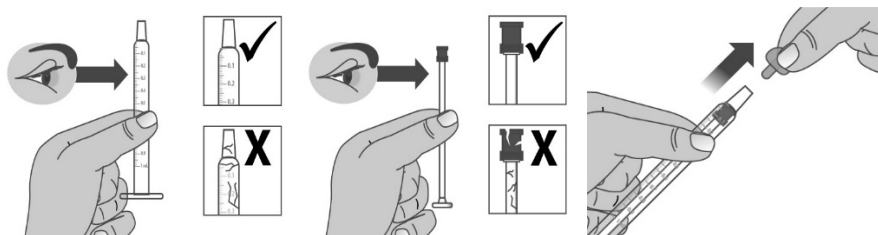
איור 5

אם אתה עושה שימוש חוזר במזרק המדידה, עליך לוודא כי המזרק עבר ניקוי (ראה חלק ג'). אם יש פקק על מזרק המדידה, הסר אותו וזרוק לפח הביתי (איור 6).

חשוב:

- ודא שאתה משתמש בגודל המזרק הנכון למנה שנרשמה לך (ראה טבלה 1).
- לאחר 30 יום החלף את המזרק במזרק מדידה חדש.
- בדוק את מזרק המדידה כדי לגלות נזק לגוף המזרק, לבוכנה או לקצה שלו (איור 7). אם אינך יכול לזהות את השנתות, או אם נעשה קשה להזיז את הבוכנה, החלף את המזרק במזרק מדידה חדש.

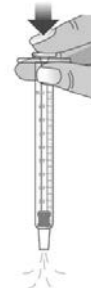
הערה: אתה יכול לסמן את המנה שנרשמה לך על מזרק המדידה בעזרת טוש דק שאינו נמחק, על מנת להקל עליך לשאוב את הכמות הנדרשת.



איור 7

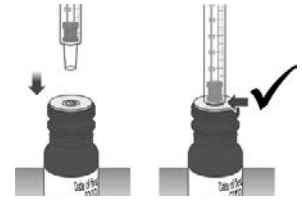
איור 6

1.3 דחוף את הבוכנה עד הסוף למטה על מנת להוציא אור ממזרק המדידה (איור 8).



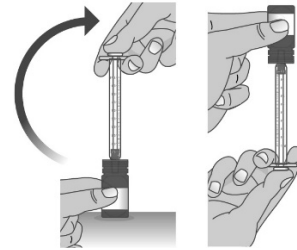
איור 8

1.4 וודא שהפקק הוסר מהבקבוק והכנס את קצה מזרק המדידה לבקבוק. קצה המזרק צריך להתאים בדיוק לפתח הבקבוק (איור 9).



איור 9

1.5 החזק את המזרק במקומו והפוך את הבקבוק מלמעלה למטה (איור 10).



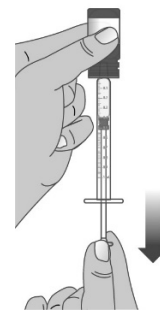
איור 10

1.6 משוך את הבוכנה לאט, עד שקצה הבוכנה ייצא בקו ישר עם הסימון על המזרק עבור מנת ליבמרלי שנרשמה לך (איור 11).

ראה איור 12 המדגים איך להתאים את קצה הבוכנה לסימון שעל המזרק. הערה: התרופה צריכה להיות צלולה, חסרת צבע או צהבהבה. אם אינה ניראית כך, אל תשתמש בתרופה והתייעץ עם הרוקח.



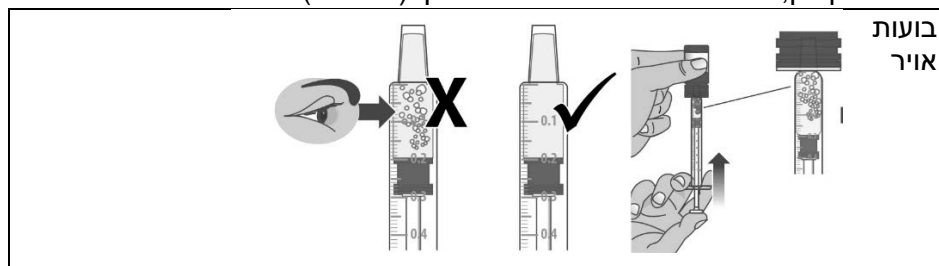
איור 12



איור 11

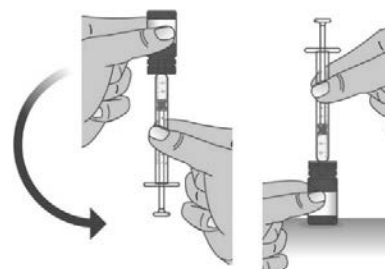
הערה: המינון שלך יכול להיות שונה מהמינון שמופיע באיור.

1.7 בדוק שבמזרק אין בועות אויר. אם אתה מבחין בבועות אויר, דחוף בחזרה את הבוכנה כך שהתרופה תחזור לבקבוק, ואז שאב את המנה שנרשמה לך (איור 13).



איור 13

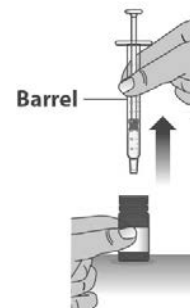
1.8 לאחר שמדדת את המינון הנכון, השאר את מזרק המדידה בתוך הבקבוק, והפוך את הבקבוק כלפי מעלה (איור 14).



איור 14

1.9 נתק את המזרק בזהירות מהבקבוק על ידי משיכת גוף המזרק למעלה (איור 15).

אל תדחוף את הבוכנה של המזרק בשלב זה.



איור 15

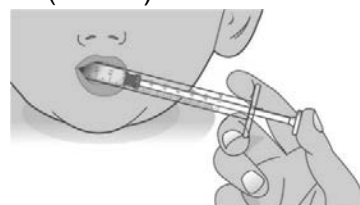
שלב 2: מתן המנה

הערה: יש ליטול ליבמרלי בישיבה או בעמידה. לאחר נטילת ליבמרלי יש להמתין מספר דקות לפני מעבר למצב שכיבה.

2.1 **מקם** את קצה המזרק בצמוד ללחי הפנימית (איור 16) ודחוף בעדינות את הבוכנה עד הסוף, בכדי לתת את המנה המלאה של ליבמרלי (איור 17).



איור 17



איור 16

2.2 בלע את מנת התרופה. אם אינך בטוח שכל המנה נבלעה, אל תשתמש במנה נוספת. המתן עד למועד המנה הבאה.

2.3 החזר את הפקק קשה-הפתיחה לבקבוק וסובב אותו ימינה (עם כיוון השעון) (איור 18).

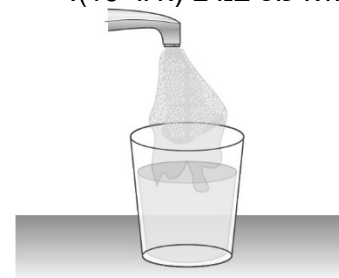


איור 18

חלק ג': הוראות ניקוי למזרק המדידה

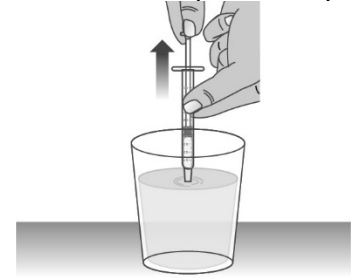
שלב 1: שטיפת מזרק המדידה

1.1 מלא כוס במים (איור 19).



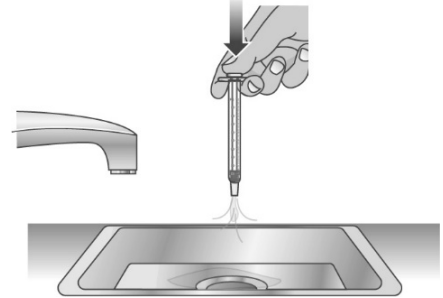
איור 19

1.2 נקה את מזרק המדידה על ידי משיכת הבוכנה באיטיות ומילוי המזרק במים מהכוס (איור 20).



איור 20

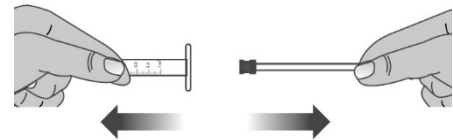
1.3 מעל הכיור, רוקן את המים מהמזרק (איור 21). חזור על הפעולה מספר פעמים, כדי לוודא שכל שאריות התרופה נשטפו.



איור 21

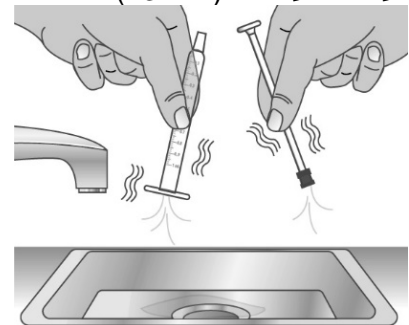
שלב 2: ייבוש מזרק המדידה

2.1 הפרד את הבוכנה מגוף המזרק על ידי משיכתם בכיוונים הפוכים (איור 22)



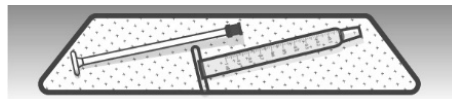
איור 22

2.2 נער מים עודפים (איור 23)



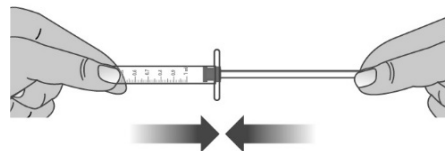
איור 23

2.3 הנח את גוף המזרק ואת הבוכנה על מגבת ניר נקיה לייבוש באויר. אחסן את מזרק המדידה במקום נקי ויבש, עד למתן המנה הבאה (איור 24).



איור 24

לפני מתן המנה הבאה הרכב בחזרה את חלקי המזרק על ידי דחיפת הבוכנה לתוך גוף המזרק (איור 25).



איור 25