

SYNTHÈSE

maralixibat

LIVMARLI 9,5 mg/mL,**solution buvable****Première évaluation****Adopté par la Commission de la transparence le 22 février 2023**

- **Syndrome d'Alagille (SAG)**
- **Secteurs : Ville et Hôpital**

L'essentiel

Avis favorable au remboursement dans le traitement du prurit cholestatique chez les patients atteints du syndrome d'Alagille (SAG) à partir de l'âge de 2 mois.

Quel progrès ?

Un progrès thérapeutique dans la prise en charge.

Quelle place dans la stratégie thérapeutique ?

La prise en charge du prurit cholestatique du SAG est multidisciplinaire.

Il n'existe à ce jour aucun traitement disposant d'une AMM ou recommandé dans la prise en charge du SAG. La prise en charge actuelle est non-spécifique, symptomatique et repose sur l'utilisation hors-AMM de traitements médicamenteux.

L'acide ursodésoxycholique, la rifampicine et la naltrexone sont utilisés hors AMM pour le traitement du prurit. Ces traitements peuvent être utilisés seuls ou en association en cas de prurit difficile à traiter. L'efficacité limitée des traitements utilisés hors AMM est mise en évidence par le fait que le prurit réfractaire est une des causes du recours à une transplantation hépatique pour le SAG. De plus, leur profil de tolérance limite leur utilisation, notamment en pédiatrie.

Un régime hypercalorique riche en maltose dextrine et triglycérides à chaînes moyennes peut être mis en place. Des compléments alimentaires et des vitamines liposolubles sont utilisés pour prévenir ou corriger les carences vitaminiques.

La transplantation hépatique est indiquée en cas de cirrhose, de prurit réfractaire ou de retard de croissance entraînant une qualité de vie détériorée.

Place du médicament

LIVMARLI (maralixibat) est un traitement de première intention du prurit cholestatique chez les patients atteints du syndrome d'Alagille (SAG) à partir de l'âge de 2 mois.

La Commission recommande que la prescription initiale hospitalière de LIVMARLI (maralixibat) et le suivi soient réalisés par un Centre de Référence ou de Compétences de la maladie.