

Příbalová informace: informace pro pacienta

Loargys 5 mg/ml injekční/infuzní roztok pegzilargináza

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Můžete přispět tím, že nahlásíte jakékoli nežádoucí účinky, které se u Vás vyskytnou. Jak hlásit nežádoucí účinky je popsáno v závěru bodu 4.

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než Vám bude tento přípravek podán, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo zdravotní sestry.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je přípravek Loargys a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než Vám bude přípravek Loargys podán
3. Jak se přípravek Loargys podává
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek Loargys uchovávat
6. Obsah balení a další informace
7. Návod k použití

1. Co je přípravek Loargys a k čemu se používá

Přípravek Loargys obsahuje léčivou látku pegzilarginázu, což je modifikovaný lidský enzym produkovaný technologií rekombinantní DNA. Tento léčivý přípravek se používá k léčbě deficitu arginázy 1 (ARG1-D), známého také jako hyperargininémie, u dospělých, dospívajících a dětí ve věku od 2 let.

Pacienti s ARG1-D vykazují nízké hladiny enzymu zvaného argináza. Tento enzym pomáhá tělu kontrolovat hladinu argininu, což je aminokyselina, kterou Vaše tělo potřebuje k tvorbě proteinů. Pokud arginin není kontrolován, může se v těle hromadit a být příčinou různých příznaků, například problémů s ovládáním svalů.

Přípravek Loargys se používá v kombinaci s jinými způsoby léčby tohoto onemocnění. Patří mezi ně:

- dieta s nízkým obsahem proteinů,
- doplňky stravy s esenciálními aminokyselinami,
- léky ke zvládnutí dalších příznaků onemocnění, například léčivé přípravky, které snižují hladiny amoniaku v těle.

Jak přípravek Loargys působí

Pegzilargináza, léčivá látka v přípravku Loargys, působí podobně jako přirozený enzym argináza, který u pacientů s ARG1-D chybí nebo nefunguje správně. Pegzilargináza snižuje hladinu argininu v krvi, čímž dochází ke zmírnění příznaků onemocnění.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než Vám bude přípravek Loargys podán

Přípravek Loargys Vám nesmí být podán

- jestliže jste měl(a) závažnou alergickou reakci na pegzilarginázu nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).

Upozornění a opatření

Přípravek Loargys může vyvolávat alergické reakce. S největší pravděpodobností k tomu může dojít po několika prvních dávkách, mohou se však objevit i později během léčby.

Pokud je to možné, okamžitě přerušte podávání a řiďte se radami svého lékaře, včetně okamžitého vyhledání lékařské pomoci, pokud se u Vás objeví kterýkoli z následujících příznaků závažné alergické reakce: kopřivka, svědění celého těla, tlak na hrudi, potíže s dýcháním nebo nízký krevní tlak, okamžitě si přestaňte podávat injekci a kontaktujte svého lékaře nebo oddělení urgentního příjmu. Lékař může rozhodnout, že k prevenci nebo léčbě alergické reakce budete potřebovat další lékařskou péči.

Během léčby Vám lékař provede krevní testy, aby zkontroloval, jaká dávka přípravku Loargys je pro Vás vhodná.

Děti a dospívající

Tento léčivý přípravek se nemá používat u dětí mladších 2 let, protože není známo, zda je přípravek Loargys v této věkové skupině bezpečný a účinný.

Další léčivé přípravky a přípravek Loargys

Informujte svého lékaře o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

Těhotenství, kojení a plodnost

Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem dříve, než začnete tento přípravek používat. Pokud jste těhotná, přípravek Loargys se nedoporučuje používat.

Není známo, zda přípravek přechází do mateřského mléka. Pokud kojíte, poraďte se se svým lékařem dříve, než začnete tento přípravek používat. Lékař Vám pomůže rozhodnout, zda ukončit kojení, nebo ukončit léčbu.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Přípravek Loargys nemá žádný nebo má zanedbatelný vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje.

Přípravek Loargys obsahuje sodík a draslík

Tento léčivý přípravek obsahuje méně než 1 mmol (23 mg) sodíku v jedné dávce, to znamená, že je v podstatě „bez sodíku“.

Tento léčivý přípravek obsahuje méně než 1 mmol (39 mg) draslíku v jedné dávce, to znamená, že je v podstatě „bez draslíku“.

3. Jak se přípravek Loargys podává

Přípravek Loargys Vám bude podávat zdravotnický pracovník. O dávce přípravku Loargys, která Vám bude podána, rozhodne lékař.

Doporučená počáteční dávka přípravku Loargys je 0,1 mg na kilogram tělesné hmotnosti podávaná jednou týdně. Lékař může dávku zvýšit nebo snížit, aby hladina argininu v krvi zůstala pod kontrolou. Lékař Vám bude provádět pravidelné krevní testy, aby zkontroloval hladinu argininu v krvi a v případě potřeby změnil dávku.

Přípravek Loargys se podává ve formě infuze (kapačky) přímo do žíly nebo injekcí pod kůži, podle toho, co Váš lékař považuje za vhodné.

Lékař může rozhodnout, že Vám přípravek Loargys může být podáván v domácím prostředí ve formě injekce pod kůži. Po proškolení lékařem nebo zdravotní sestrou můžete přípravek aplikovat sami, přečtěte si pokyny v bodě 7 níže.

Tento léčivý přípravek vždy používejte přesně tak, jak je popsáno v této příbalové informaci, nebo přesně podle pokynů svého lékaře, lékárníka nebo zdravotní sestry. Pokud si nejste jistý(á), poraďte se se svým lékařem, lékárníkem nebo zdravotní sestrou.

Jestliže Vám bylo podáno více přípravku Loargys, než mělo být

Lékař zajistí, aby Vám byla podána správná dávka přípravku Loargys. Pokud Vám byla podána příliš vysoká dávka přípravku Loargys, může se stát, že hladina argininu v krvi bude příliš nízká. Příznaky mohou zahrnovat pocit na zvracení, zvracení, průjem a únavu. Pokud máte Vy nebo Váš lékař podezření, že Vám bylo podáno více přípravku Loargys, než mělo být, je třeba, abyste byli pečlivě sledováni a podle potřeby léčeni.

Jestliže jste zapomněl(a) užít přípravek Loargys

Pokud jste vynechal(a) dávku přípravku Loargys, kontaktujte svého lékaře, aby Vám co nejdříve naplánoval další dávku. Při vynechání dávky nepoužívejte dvojnásobnou dávku, abyste nahradil(a) zapomenutou dávku, a mezi jednotlivými dávkami dodržujte interval alespoň 4 dny.

Jestliže jste přestal(a) užívat přípravek Loargys

Váš lékař rozhodne, zda přípravek Loargys máte přestat používat. Jestliže jste přípravek Loargys přestal(a) používat, je pravděpodobné, že se hladina argininu v krvi opět zvýší.

Máte-li jakékoli další otázky týkající se užívání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře nebo zdravotní sestry.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

Velmi časté (mohou postihnout více než 1 osobu z 10)

- reakce v místě vpichu injekce. Příznaky mohou zahrnovat bolest, otok, podráždění, zrudnutí a vyrážku v místě vpichu injekce.
- alergická reakce (hypersenzitivita). Příznaky mohou zahrnovat otok obličeje, kožní vyrážku, náhlé zrudnutí kůže (návaly) a potíže s dýcháním (dušnost).

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím **národního systému hlášení nežádoucích účinků** uvedeného v [Dodatku V](#). Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak přípravek Loargys uchovávat

Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.

Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na štítku. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem.

Po vyjmutí z chladničky lze přípravek Loargys uchovávat po dobu 2 hodin při pokojové teplotě až do 25 °C.

Nevyhazujte žádné léčivé přípravky do odpadních vod nebo domácího odpadu. Tato opatření pomáhají

chránit životní prostředí.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek Loargys obsahuje

- Léčivou látkou je pegzilargináza.
- Jedna injekční lahvička o objemu 0,4 ml obsahuje 2 mg pegzilarginázy.
- Jedna injekční lahvička o objemu 1 ml obsahuje 5 mg pegzilarginázy.
- Dalšími složkami jsou chlorid sodný, dihydrogenfosforečnan draselný, hydrogenfosforečnan draselný, glycerol, kyselina chlorovodíková, hydroxid sodný a voda pro injekci. Přípravek Loargys obsahuje sodík a draslík, viz bod 2.

Jak přípravek Loargys vypadá a co obsahuje toto balení

Přípravek Loargys je bezbarvá až nažloutlá nebo narůžovělá, čirá až lehce opalizující (perlet'ová) kapalina v čiré skleněné injekční lahvičce.

Jedno balení obsahuje 1 lahvičku s 0,4 ml nebo s 1 ml injekčního/infuzního roztoku.

Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce

Immedica Pharma AB
113 63 Stockholm
Švédsko

Výrobce

Unimedic AB
Storjordenvägen 2
864 31 Matfors
Švédsko

Tato příbalová informace byla naposledy revidována 09/2025.

Tento léčivý přípravek byl registrován za „výjimečných okolností“. Znamená to, že vzhledem ke vzácné povaze tohoto onemocnění nebylo možné získat o tomto léčivém přípravku úplné informace. Evropská agentura pro léčivé přípravky každoročně vyhodnotí jakékoli nové informace týkající se tohoto léčivého přípravku a tato příbalová informace bude podle potřeby aktualizována.

Další zdroje informací

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <https://www.ema.europa.eu>. Na těchto stránkách naleznete též odkazy na další webové stránky týkající se vzácných onemocnění a jejich léčby.

Na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky je tato příbalová informace k dispozici ve všech úředních jazycích EU/EHP.

Tuto příbalovou informaci a školicí materiály schválené regulačními orgány k tomuto léčivému přípravku získáte také po naskenování následujícího QR kódu pomocí chytrého telefonu nebo na adrese <http://www.loargyspatient.eu>.



7. Návod k použití

Níže uvedené kroky popisují, jak připravit a jak si podat (aplikovat) přípravek Loargys v domácím prostředí, a to formou injekce pod kůži. Pokud si tento léčivý přípravek injekčně podáváte sami, lékař nebo zdravotní sestra Vás naučí, jak injekci přípravku Loargys připravit a aplikovat.

Pokud jste neabsolvoval(a) školení a těmto krokům nerozumíte, tento léčivý přípravek si sami neaplikujte.

Lékař Vám předepíše správnou dávku a sdělí Vám, jaký objem (v ml) máte injekčně aplikovat. K přípravě správné dávky můžete potřebovat více než jednu injekční lahvičku a je možné, že budete muset celkovou dávku rozdělit do více než jedné injekce. Lékař nebo zdravotní sestra Vám přesně sdělí, co je pro Vás vhodné.

Každá injekční lahvička je určena pouze k jednorázovému použití, pro každou dávku vždy použijte novou injekční lahvičku (nové injekční lahvičky).

Přípravek Loargys se nesmí mísit s jinými injekčními nebo infuzními roztoky.

Neprotřepávejte.

Příprava:

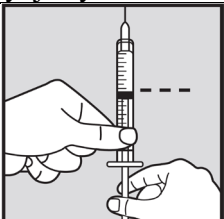
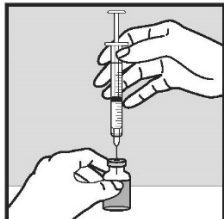
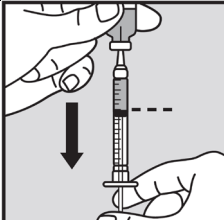
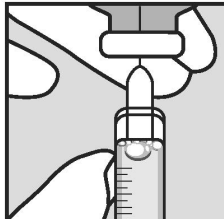
Ujistěte se, že máte vše, co k podání injekce (injekcí) potřebujete:

- Injekční lahvičku (lahvičky) přípravku Loargys
- Odměrnou injekční stříkačku
- 1 velkou jehlu (např. o velikosti 18G) na jednu injekční lahvičku k natažení dávky
- 1 malou jehlu (např. o velikosti 26–27G) na jednu injekci
- Tampony s alkoholem
- Gázový kompres (polštářek)
- Náplast, je-li zapotřebí
- Nádobu na ostré předměty

1.	Zkontrolujte název a sílu injekční lahvičky (injekčních lahviček), abyste se ujistil(a), že obsahuje správný léčivý přípravek a že máte po ruce správný počet injekčních lahviček. Zkontrolujte datum použitelnosti na krabici. Nepoužívejte v případě, že doba použitelnosti přípravku již uplynula.
2.	Neotevřenou injekční lahvičku (lahvičky) s přípravkem Loargys vyndejte z chladničky 15 až 30 minut před plánovanou aplikací injekce, aby roztok dosáhl pokojové teploty. Nepoužívejte vnější zdroj tepla.
3.	Umyjte si ruce.
4.	Roztok v injekční lahvičce má být bezbarvý až nažloutlý nebo narůžovělý, čirý až lehce opalizující (perleťový). Pokud je roztok zakalený nebo obsahuje viditelné částice, nepoužívejte ho.
5.	Injekční lahvičku položte na čistý rovný povrch. Z injekční lahvičky sundejte plastové odtrhovací víčko.
6.	Otřete horní část injekční lahvičky tamponem s alkoholem a nechte ji oschnout na vzduchu. Po

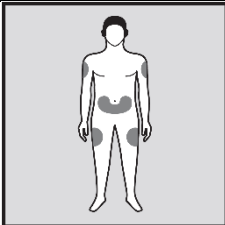
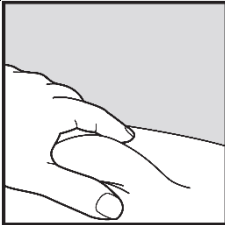
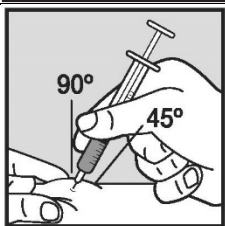
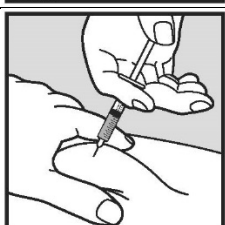
oření se nedotýkejte horní části lahvičky a ani nedovolte, aby se lahvička dotýkala čehokoli jiného.

Odběr roztoku z injekční lahvičky:

1. Na odměrnou injekční stříkačku nasadíte velkou jehlu. Odstraňte ochranný kryt jehly.	
2. Táhněte za píst a nasajte do odměrné stříkačky vzduch odpovídající objemu, který je třeba natáhnout z injekční lahvičky (v ml).	
3. Injekční lahvičku držte na rovném povrchu a přes pryžový uzávěr do ní pomalu zaved'te jehlu. a) První nebo jediná injekční lahvička: Hrot jehly se nesmí dotýkat roztoku, aby se zabránilo tvorbě pěny. Pokračujte krokem 4. b) Další injekční lahvičky: Otočte injekční lahvičku dnem vzhůru a ujistěte se, že hrot jehly ve vzduchu nad roztokem, aby se netvořila pěna.	 
4. Píst pomalu zatlačte, abyste do injekční lahvičky vpravil(a) vzduch.	
5. Nechte jehlu v injekční lahvičce a držte ji dnem vzhůru. S jehlou v roztoku pomalu táhněte píst ke značce odpovídající potřebnému objemu.	
6. Před vyjmutím jehly z injekční lahvičky zkontrolujte roztok ve stříkačce, zda neobsahuje vzduchové bubliny. Pokud se objeví bubliny, držte injekční lahvičku nadále dnem vzhůru, aby jehla směřovala nahoru. Prstem jemně poklepejte na stříkačku. Jakmile se všechny vzduchové bubliny nacházejí v horní části, jemně zatlačte píst, aby bubliny vytlačil přes jehlu ven.	
7. Zkontrolujte objem, který chcete podat (v ml), podle označení na injekční stříkačce, abyste se ujistil(a), že jste natáhl(a) správné množství roztoku.	
8. Vytáhněte jehlu z injekční lahvičky, nasadíte na ni ochranný kryt jehly a vyhod'te ji do nádoby na ostré předměty.	
9. Možná budete k odebrání celého objemu (v ml) potřebovat použít několik injekčních lahviček. Opakujte proto výše uvedené kroky 1–8 pro každou injekční lahvičku potřebnou k získání celkové dávky (v ml) nebo postupujte podle pokynů svého lékaře nebo zdravotní sestry. Vždy dodržujte pokyny svého lékaře nebo zdravotní sestry. Mějte na paměti, že pro každou novou injekční lahvičku máte použít novou jehlu.	
10. Na naplněnou injekční stříkačku nasadíte malou jehlu, ochranný kryt jehly neodstraňujete. Ujistěte se, že jehla je pevně usazena.	

Poznámka: Pokud se roztok nepoužije okamžitě, chraňte injekční stříkačku před světlem. Po přípravě lze přípravek Loargys před podáním uchovávat při pokojové teplotě (do 25 °C) po dobu až 2 hodin. Po uplynutí této doby již není možné připravený přípravek Loargys použít a musí být zlikvidován

Podání dávky:

1. Odstraňte ochranný kryt jehly. Držte injekční stříkačku jehlou vzhůru a poklepejte prstem na stříkačku, aby se odstranily případné vzduchové bubliny. Vizuálně zkontrolujte, zda objem natažený v injekční stříkačce je správný. Objem na jednu injekci nemá překročit 1 ml. Pokud je objem větší než 1 ml, je třeba aplikovat více injekcí do různých míst.	
2. Zvolte místo vpichu (břicho, boční část stehna nebo stranu či zadní stranu horní části paže). Mezi jednotlivými dávkami střídejte místa vpichu. Neaplikujte injekce do zjizvené tkáně nebo do oblastí, které jsou zarudlé, zanícené nebo oteklé. Při injekčním podání přípravku do břicha se vyhněte oblasti v bezprostředním okolí pupku. Pokud je pro jednu dávku přípravku Loargys zapotřebí více než jedna injekce, mají být místa vpichu vzdálena nejméně 3 cm.	
3. Očistěte místo vpichu tamponem s alkoholem a nechte kůži oschnout.	
4. Pokožku zvoleného místa vpichu jemně uchopte mezi palcem a ukazováčkem.	
5. Injekční stříkačku držte jako tužku nebo šipku. Vpíchněte jehlu do vyvýšené kůže pod úhlem 45 ° až 90 °.	
6. Kůži stále držte stisknutou a pomalu stlačujte píst, dokud nepodáte celý požadovaný objem. Upozornění: Pokud potřebujete podat více než 1 ml přípravku Loargys, změňte místo podání injekce a dbejte, aby toto nové místo bylo více než 3 cm od původního. Pomalu tlačte na píst, dokud nepodáte potřebný objem. Opakujte, dokud není podána celá dávka (v ml). Pro každou injekci vždy použijte novou malou jehlu.	
7. Injekční stříkačku vytáhněte. Uvolněte stisknutou kůži a na několik vteřin jemně přitiskněte gázový kompres. V případě potřeby nalepte náplast.	
8. Použité injekční stříkačky, jehly a kryty vložte do nádoby na ostré předměty. Použité injekční lahvičky, i když nejsou prázdné, mají být zlikvidovány v souladu s místními pokyny.	

Poznamenejte datum injekce a všechna místa, kde jste injekci aplikovali. To Vám pomůže použít pro další injekci jiné místo vpichu.

Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:

Přípravek Loargys je určen k intravenózní infuzi nebo subkutánní injekci. Při přípravě a podávání přípravku Loargys je třeba používat aseptické techniky.

Neprotřepávejte.

Návod k přípravě

- Na základě tělesné hmotnosti pacienta a velikosti dávky stanovte celkový objem přípravku Loargys, který má být podán (a počet potřebných injekčních lahviček).
- Vyjměte injekční lahvičku (lahvičky) z chladničky, aby dosáhla pokojové teploty.
- Injekční lahvička má být před podáním vizuálně zkontrolována, zda neobsahuje částice nebo zda nedošlo ke změně barvy.
 - Přípravek Loargys je bezbarvá až nažloutlá nebo narůžovělá, čirá až lehce opalizující kapalina, a je v podstatě bez viditelných cizorodých částic.
 - Všechny injekční lahvičky, které tomuto vzhledu neodpovídají, zlikvidujte.
- Příslušnou dávku natáhněte do injekční stříkačky.
- Chemická a fyzikální stabilita připravené dávky byla prokázána po dobu 2 hodin při uchovávání při pokojové teplotě až do 25 °C nebo až 4 hodiny při uchovávání v chladu při teplotě 2 °C až 8 °C. Pokud přípravek není v těchto lhůtách použit, musí být zlikvidován. Z mikrobiologického hlediska má být přípravek použit okamžitě po rekonstituci.

Pro intravenózní podání

- Nařeďte injekčním roztokem chloridu sodného 9 mg/ml (0,9%), aby se dosáhlo požadovaného objemu infuze (maximální koncentrace pegzilarginázy činí 0,5 mg/ml).
- Intravenózní infuzi podávejte po dobu nejméně 30 minut.
- S přípravkem Loargys se nesmí mísit jiné léčivé přípravky ani podávat souběžně infuzí jiné léčivé přípravky stejnou intravenózní přístupovou linkou.

Pro subkutánní podání

- Neředěný roztok podávejte subkutánní injekcí do břicha, do boční části stehna nebo do strany či zadní strany horní části paže. Mezi jednotlivými dávkami střídejte místa vpichu.
- Neaplikujte do zjizvené tkáně nebo do oblastí, které jsou zarudlé, zanícené nebo oteklé.
- Při injekčním podání přípravku do břicha se vyhněte oblasti v bezprostředním okolí pupku.
- Pokud je pro jednu dávku přípravku Loargys zapotřebí více než jedna injekce, mají být místa vpichu vzdálena nejméně 3 cm.

Nespotřebovanou část přípravku zlikvidujte.

Žádné zvláštní požadavky na likvidaci.