

Lietošanas instrukcija: informācija pacientam

Loargys 5 mg/ml šķīdums injekcijām/infūzijām pegzilargināze

▼ Šīm zālēm tiek piemērota papildu uzraudzība. Tādējādi būs iespējams ātri identificēt jaunāko informāciju par šo zāļu drošumu. Jūs varat palīdzēt, ziņojot par jebkādam novērotajām blakusparādībām. Par to, kā ziņot par blakusparādībām, skatīt 4. punkta beigās.

Pirms uzsākat zāļu lietošanu, uzmanīgi izlasiet visu instrukciju, jo tā satur jums svarīgu informāciju.

- Saglabājiet šo instrukciju! Iespējams, ka vēlāk to vajadzēs pārlasīt.
- Ja jums rodas jebkādi jautājumi, vaicājiet savam ārstam vai medmāsi.
- Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Skatīt 4. punktu.

Šajā instrukcijā varat uzzināt:

1. Kas ir Loargys un kādam nolūkam tās lieto
2. Kas Jums jāzina pirms Loargys lietošanas?
3. Kā lietot Loargys?
4. Iespējamās blakusparādības
5. Kā uzglabāt Loargys?
6. Iepakojuma saturs un cita informācija
7. Norādījumi par lietošanu

1. Kas ir Loargys un kādam nolūkam tās lieto

Loargys satur aktīvo vielu pegzilargināzi, kas ir modificēts cilvēka enzīms, kas iegūts ar rekombinantās DNS tehnoloģijas palīdzību. Zāles lieto, lai ārstētu argināzes 1 deficītu (ARG1-D), ko sauc arī par hiperarginēmiju, pieaugušajiem, pusaudžiem un bērniem no divu gadu vecuma.

Pacienti ar ARG1-D ir zems enzīma līmenis, ko dēvē par argināzi. Šis enzīms palīdz organismam kontrolēt arginīna — aminoskābes, kas nepieciešama organisma olbaltumvielu ražošanai, — līmeni. Ja arginīns netiek kontrolēts, tas var uzkrāties organismā un izraisīt simptomus, piemēram, muskuļu kontroles problēmas.

Loargys lieto kombinācijā ar citiem slimības ārstēšanas veidiem. Tie var ietvert:

- uzturu ar zemu olbaltumvielu saturu;
- uztura bagātinātājus ar neaizvietojamām aminoskābēm;
- zāles citu slimības simptomu ārstēšanai, piemēram, zāles, kas pazemina amonjaka līmeni organismā.

Kā Loargys darbojas?

Loargys aktīvā viela pegzilargināze darbojas līdzīgi kā dabīgais enzīms argināze, kuras trūkst vai kura nedarbojas pareizi pacientiem ar ARG1-D. Tas pazemina arginīna līmeni asinīs, tādējādi mazinot slimības simptomus.

2. Kas Jums jāzina pirms Loargys lietošanas

Jūs nedrīkstat lietot Loargys,

- ja Jums ir bijusi smaga alerģiska reakcija pret pegzilargināzi vai kādu citu (6. punktā minēto) šo zāļu sastāvdaļu.

Brīdinājumi un piesardzība lietošanā

Loargys var izraisīt alerģiskas reakcijas. Vislielākā alerģisku reakciju iespējamība ir pēc dažām

pirmajām devām, taču tās var rasties arī vēlāk terapijas laikā.

Ja iespējams, nekavējoties pārtrauciet ievadīšanu un rīkojieties atbilstoši ārsta norādījumiem, tai skaitā nekavējoties vērsieties pēc medicīniskas palīdzības, ja Jums rodas kāds no šādiem smagas alerģiskas reakcijas simptomiem: nātrene, vispārēja nieze, spiediena sajūta krūškurvī, apgrūtināta elpošana vai zems asinsspiediens. Ārsts var izlemt, vai Jums ir vajadzīga papildu medicīniskā aprūpe, lai novērstu vai ārstētu alerģisku reakciju.

Ārstēšanas laikā ārsts veiks asins analīzes, lai pārbaudītu, kāda Loargys deva Jums ir piemērota.

Bērni un pusaudži

Šīs zāles nedrīkst lietot bērniem, kuri jaunāki par diviem gadiem, jo nav zināms, vai Loargys šajā vecuma grupā ir drošas un efektīvas.

Citas zāles un Loargys

Pastāstiet ārstam par visām zālēm, kuras lietojat, pēdējā laikā esat lietojis vai varētu lietot.

Grūtniecība, barošana ar krūti un fertilitāte

Ja Jūs esat grūtniece vai barojat bērnu ar krūti, ja domājat, ka Jums varētu būt grūtniecība vai plānojat grūtniecību, pirms šo zāļu lietošanas konsultējieties ar ārstu. Loargys nav ieteicams lietot, ja Jums ir iestājusies grūtniecība.

Nav zināms, vai zāles nonāk mātes pienā. Ja barojat bērnu ar krūti, pirms šo zāļu lietošanas konsultējieties ar ārstu. Ārsts Jums palīdzēs izlemt, vai pārtraukt barošanu ar krūti vai pārtraukt ārstēšanu.

Transportlīdzekļu vadīšana un mehānismu apkalpošana

Loargys neietekmē vai nenožīmīgi ietekmē spēju vadīt transportlīdzekļus un apkalpot mehānismus.

Loargys satur nātriju un kāliju

Šīs zāles satur mazāk par 1 mmol nātrija (23 mg) katrā devā, – būtībā tās ir “nātriju nesaturošas”. Šīs zāles satur kāliju mazāk par 1 mmol (39 mg) katrā devā, – būtībā tās ir “kāliju nesaturošas”.

3. Kā lietot Loargys

Loargys Jums izrakstīs veselības aprūpes speciālists. Jūsu ārsts izlems, cik lielu Loargys devu Jums ievadīt.

Ieteicamā Loargys sākumdeva ir 0,1 mg uz kilogramu ķermeņa masas, kas jālieto vienu reizi nedēļā. Ārsts var palielināt vai samazināt devu, lai kontrolētu arginīna līmeni Jūsu asinīs. Ārsts regulāri veiks asins analīzes, lai pārbaudītu Jūsu arginīna līmeni asinīs un vajadzības gadījumā mainītu devu.

Loargys ievada infūzijas veidā (pa pilienam) tieši vēnā vai kā zemādas injekciju, ja ārsts to uzskata par piemērotu.

Jūsu ārsts var nolemt, ka Jūs varat ievadīt Loargys mājās kā zemādas injekciju. Pēc ārsta vai medmāsas apmācības Jūs pats varat injicēt Loargys; norādījumus skatīt 7. punktā.

Vienmēr lietojiet šīs zāles tieši tā, kā aprakstīts šajā lietošanas instrukcijā vai kā Jums ir ieteicis ārsts, farmaceits vai medicīnas māsa. Neskaidrību gadījumā vaicāriet ārstam, farmaceitam vai medmāsai.

Ja esat lietojis Loargys vairāk nekā noteikts

Jūsu ārsts parūpēsies, lai Jūs saņemtu pareizu Loargys daudzumu. Ja esat lietojis pārāk daudz Loargys, Jūsu arginīna līmenis asinīs var kļūt pārāk zems. Simptomi var būt slikta dūša, vemšana, caureja un nogurums. Ja Jums vai ārstam rodas aizdomas, ka esat saņēmis vairāk Loargys nekā vajadzētu, Jūs rūpīgi jāuzrauga un pēc nepieciešamības jāārstē.

Ja esat aizmirsis lietot Loargys

Ja esat izlaidis Loargys devu, sazinieties ar ārstu, lai pēc iespējas ātrāk ieplānotu nākamo devu. Jums nevajadzētu ievadīt dubultu devu, lai aizvietotu aizmirsto devu, un starp devām jābūt vismaz 4 dienu intervālam.

Ja pārtraucat lietot Loargys

Jūsu ārsts izlems, vai Jums jāpārtrauc Loargys lietošana. Ja pārtraucat lietot Loargys, arginīna līmenis asinīs, iespējams, atkal paaugstināsies.

Ja Jums ir kādi jautājumi par šo zāļu lietošanu, jautājiet ārstam vai medmāsai.

4. Iespējamās blakusparādības

Tāpat kā visas zāles, šīs zāles var izraisīt blakusparādības, kaut arī ne visiem tās izpaužas.

Ļoti bieži (var rasties vairāk nekā 1 no 10 cilvēkiem):

- reakcija injekcijas vietā. Simptomi var būt sāpes, pietūkums, kairinājums, apsārtums un izsitumi ap injekcijas vietu.
- alerģiska reakcija (paaugstināta jutība). Simptomi var būt sejas pietūkums, izsitumi uz ādas, pēkšņs ādas apsārtums (pietvīkums) un apgrūtināta elpošana (aizdusa).

Ziņošana par blakusparādībām

Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu vai medmāsu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Jūs varat ziņot par blakusparādībām arī tieši, izmantojot [V pielikumā](#) minēto nacionālās ziņošanas sistēmas kontaktinformāciju. Ziņojot par blakusparādībām, Jūs varat palīdzēt nodrošināt daudz plašāku informāciju par šo zāļu drošumu.

5. Kā uzglabāt Loargys

Uzglabāt šīs zāles bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

Nelietot šīs zāles pēc derīguma termiņa beigām, kas norādīts uz etiķetes. Derīguma termiņš attiecas uz norādītā mēneša pēdējo dienu.

Uzglabāt ledusskapī (2 °C–8 °C). Nesasaldēt. Uzglabāt oriģinālajā iepakojumā, lai pasargātu no gaismas.

Pēc izņemšanas no ledusskapja Loargys var uzglabāt 2 stundas istabas temperatūrā līdz 25 °C.

Neizmetiet zāles kanalizācijā vai sadzīves atkritumos. Šie pasākumi palīdzēs saudzēt vidi.

6. Iepakojuma saturs un cita informācija

Ko Loargys satur

- Aktīvā viela ir pegzilargināze.
 - Katrs 0,4 ml flakons satur 2 mg pegzilargināzes.
 - Katrs 1 ml flakons satur 5 mg pegzilargināzes.
 - Pārējās sastāvdaļas ir nātrijs hlorīds, kālija dihidrogēnfosfāts, kālija hidrogēnfosfāts, glicerīns, sālskābe, nātrijs hidroksīds un ūdens injekcijām.
- Loargys satur nātriju un kāliju; skatīt 2. punktu.

Loargys ārējais izskats un iepakojums

Loargys ir bezkrāsains līdz viegli dzeltens vai viegli rozā, dzidrs līdz viegli opalescējošs (perlamutra) šķidrums caurspīdīga stikla flakonā.

Katrā iepakojumā ir 1 flakons ar 0,4 ml vai 1 ml šķīduma injekcijām/infūzijām.

Visi iepakojuma lielumi tirgū var nebūt pieejami.

Reģistrācijas apliecības īpašnieks un ražotājs

Immedica Pharma AB
113 63 Stockholm
Zviedrija

Ražotājs

Unimedic AB
Storjordenvägen 2
864 31 Matfors
Zviedrija

Šī lietošanas instrukcija pēdējo reizi pārskatīta 09/2025.

Šīs zāles ir reģistrētas „izņēmuma kārtā”. Tas nozīmē, ka sakarā ar šīs slimības retumu nav bijis iespējams iegūt pilnīgu informāciju par šīm zālēm.

Eiropas Zāļu aģentūra ik gadu pārbaudīs visu jauniegūto informāciju par šīm zālēm un vajadzības gadījumā atjauninās šo lietošanas instrukciju.

Citi informācijas avoti

Sīkāka informācija par šīm zālēm ir pieejama Eiropas Zāļu aģentūras tīmekļa vietnē <https://www.ema.europa.eu>. Tur ir arī saites uz citām tīmekļa vietnēm par retām slimībām un to ārstēšanu.

Šī lietošanas instrukcija ir pieejama visās ES/EEZ valodās Eiropas Zāļu aģentūras tīmekļa vietnē.

Šo lietošanas instrukciju un kompetento iestāžu apstiprināto apmācību materiālu varat atrast arī, ar viedtālruni noskenējot šeit redzamo QR kodu, vai arī tīmekļa vietnē <http://www.loargyspatient.eu>.



7. Norādījumi par lietošanu

Turpmāk aprakstīts, kā pagatavot un ievadīt Loargys mājās injekcijas veidā zem ādas. Ja šīs zāles injicējat pats, ārsts vai medicīnas māsa Jūs apmācīs, kā sagatavot un injicēt Loargys.

Neinjicējiet šīs zāles paši, ja vien neesat apmācīti un jau saprotat, kā rīkoties.

Ārsts Jums izrakstīs pareizo devu un norādīs, kādu tilpumu (ml) injicēt. Lai iegūtu pareizo devu, var būt nepieciešams vairāk nekā viens flakons, un kopējo devu var būt nepieciešams sadalīt vairākās injekcijās. Jūsu ārsts vai medmāsa jums precīzi pateiks, kas tieši Jums ir jādara.

Katrs flakons ir paredzēts tikai vienreizējai lietošanai, katrai devai vienmēr izmantojiet jaunu(-us)

flakonu(-us).

Loargys nedrīkst sajaukt (lietot maisījumā) ar citiem injekciju vai infūziju šķīdumiem. Nekratiet.

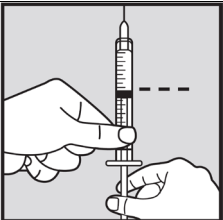
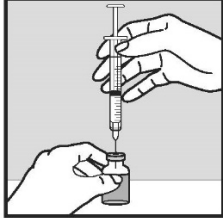
Sagatavošana:

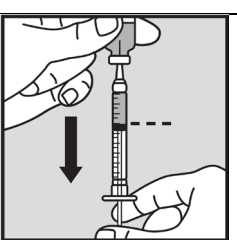
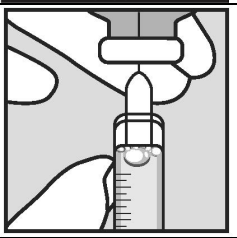
Pārliecinieties, ka Jums ir viss nepieciešamais injekcijas(-u) veikšanai:

- Loargys flakons(-i).
- Šļirce ar norādītām iedaļām.
- Viena liela adata (piem., 18. izmēra) katram flakonam, lai ievilktu devu.
- Viena maza adata (piemēram, 26.–27. izmērs) vienai injekcijai.
- Spirta salvetes.
- Marles spilventiņš.
- Plāksteris, ja nepieciešams.
- Asu priekšmetu kontainers.

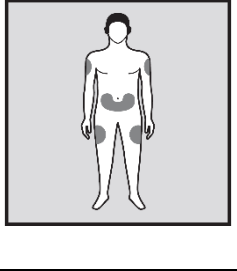
1. Pārbaudiet flakona(-u) nosaukumu un stiprumu, lai pārliecinātos, ka tas/tie satur pareizās zāles un ka Jums pa rokai ir pareizais flakonu skaits. Pārbaudiet derīguma termiņu uz kastītes. Nelietot, ja zālēm ir beidzies derīguma termiņš.
2. Paņemiet neatvērtu Loargys flakonu(-us) no ledusskapja 15 līdz 30 minūtes pirms plānotās injekcijas, lai šķīdums varētu sasniegt istabas temperatūru. Nesildiet flakonu.
3. Nomazgājiet rokas.
4. Šķīdumam flakonā jābūt bezkrāsainam līdz nedaudz dzeltenam vai viegli sārtam, dzidram līdz nedaudz opalescējošam (perlamutra). Nelietojiet, ja šķīdums ir duļķains vai satur redzamas daļiņas.
5. Novietojiet flakonu uz tīras, līdzenas virsmas. Noņemiet no flakona plastmasas noplēšamo vāciņu.
6. Noslaukiet flakona augšdaļu ar spirta tamponu un ļaujiet tai nožūt. Nepieskarieties flakona augšdaļai un neļaujiet tai pieskarties jebkam citam pēc noslaucīšanas.

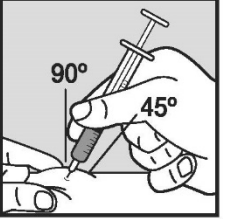
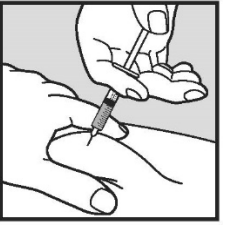
Šķīduma izvilksana no flakona:

1. Piestipriniet lielu adatu pie šļirces ar iedaļām. Noņemiet adatas uzgali.	
2. Pavelciet virzuli atpakaļ, lai ievilktu gaisu šļircē ar iedaļām, kas atbilst no flakona izvelkamajam tilpumam (ml).	
3. Turiet flakonu uz plakanas virsmas, lēnām ievietojiet adatu caur gumijas blīvējumu flakonā. a) Attiecībā uz vienu vai pirmo flakonu: lai nepieļautu putu veidošanos, adatas gals nedrīkst saskarties ar šķīdumu. Pēc tam veiciet 4. darbību.	
 b) Attiecībā uz turpmāko(-ajiem) flakonu(-iem): apgrieziet flakonu otrādi tā, ka adatas gals ir virs šķīduma esošajā gaisā, lai nepieļautu putu veidošanos.	
4. Lēnām spiediet virzuli, lai iespiestu gaisu flakonā.	

5. Turiet adatu flakonā un turiet to otrādi. Ar adatu šķīdumā lēnām atvelciet virzuli līdz atzīmei, kas atbilst nepieciešamajam tilpumam.	
6. Pirms adatas izņemšanas no flakona pārbaudiet šķīdumu šļircē, vai nav gaisa burbuļu. Ja ir burbuļi, turpiniet turēt flakonu otrādi, adatu vēršot uz augšu. Viegli uzsitiet pa šļirces stobriņu ar pirkstu. Kad visi gaisa burbuļi atrodas augšgalā, viegli spiediet virzuli, lai izspiestu burbuļus caur adatu.	
7. Pārbaudiet ievadāmo tilpumu (ml) attiecībā pret marķējumu uz šļirces, lai pārliecinātos, ka ievilkts pareizais šķīduma daudzums.	
8. Izvelciet adatu no flakona, uzlieciet atpakaļ adatas uzgali un izmetiet to asiem priekšmetiem paredzētā konteinerā.	
9. Lai ievilktu visu nepieciešamo tilpumu (ml), var būt jāizmanto vairāki flakoni. Lai to veiktu, ar katru flakonu atkārtojiet 1.–8. darbību, lai iegūtu kopējo devu (ml), vai arī rīkojieties tā, kā Jums parādījis ārsts vai medmāsa. Vienmēr ievērojiet ārsta vai medmāsas dotos norādījumus. Lūdzu, ņemiet vērā, ka katram jaunam flakonam jālieto jauna adata.	
10. Uzlieciet uz papildītās šļirces mazu adatu, bet nenoņemiet adatas uzgali. Pārliecinieties, ka adata ir cieši piestiprināta.	
<u>Piezīme:</u> ja šķīdums netiks lietots uzreiz, sargājiet šļirci no gaismas. Pēc sagatavošanas Loargys līdz ievadīšanai var uzglabāt istabas temperatūrā (līdz +25 °C) ne vairāk kā 2 stundas. Pēc šī laika sagatavotais Loargys vairs nav izmantojams, un ir jāizmet.	

Devas ievadīšana:

1. Nenoņemiet adatas uzgali. Turiet šļirci ar adatu, kas vērsta uz augšu, un uzsitiet pa šļirces stobriņu ar pirkstu, lai izvadītu gaisa burbuļus. Vizuāli pārbaudiet, vai šļircē esošais tilpums ir pareizs. Vienas injekcijas tilpums nedrīkst pārsniegt 1 ml. Tādā gadījumā vairākas injekcijas jāievada dažādās vietās.	
2. Izvēlieties injekcijas vietu (vēderu, augšstilba pusi vai augšdelma sānu vai aizmuguri). Katrai devai mainiet injekcijas vietas. Neinjicējiet rētaudos vai vietās, kas ir apsārtušas, iekaisušas vai pietūkušas. Injicējot vēderā, izvairieties no nabas apvidus. Ja vienai Loargys devai ir vajadzīga vairāk nekā 1 injekcija, injekcijas vietām jābūt vismaz 3 cm attālumā vienai no otras.	
3. Notīriet injekcijas vietu, izmantojot spirta tamponu, un ļauj ādai nožūt.	
4. Viegli satveriet izvēlētas injekcijas vietas ādu starp īkšķi un rādītājpirkstu.	

5. Turiet šļirci kā zīmuli vai šautriņu. Ieduriet adatu paceltajā ādā 45° līdz 90° leņķī.	
6. Turpinot turēt ādu piepaceltu, lēnām spiediet virzuli, līdz ir injicēts vajadzīgais tilpums. Atgādinājums: ja nepieciešams injicēt Loargys tilpumu, kas pārsniedz 1 ml, izvēlieties jaunu injicēšanas vietu un sekojiet tam, lai jaunā injicēšanas vieta būtu vairāk nekā 3 cm attālumā. Lēni spiediet virzuli uz leju, līdz brīdim, kad injicēts nepieciešamais tilpums. Atkārtojiet darbības līdz brīdim, kad injicēta kopējā Jums nepieciešamā deva (ml). Vienmēr katrai injekcijai izmantojiet mazu adatu.	
7. Izņemiet šļirci, to izvelkot taisni. Izlaiž saspiesto ādu un dažas sekundes uzmanīgi piespiediet marles spilventiņu uz injekcijas vietas. Nepieciešamības gadījumā uzlīmējiet plāksteri.	
8. Ievietojiet izlietoto šļirci, adatas un vāciņus asiem priekšmetiem paredzētā konteinerā. Izlietotie flakoni, pat ja tie nav tukši, jāutilizē atbilstoši vietējām vadlīnijām.	

Atzīmējiet injekcijas datumu un visas vietas, kur esat injicējis zāles. Tas palīdz Jums atrast citu injekcijas vietu nākamajai reizei.

Tālāk sniegtā informācija paredzēta tikai veselības aprūpes speciālistiem.

Loargys ir paredzēts intravenozai infūzijai vai subkutānai injicēšanai. Sagatavojot un lietojot Loargys, ievērojiet aseptikas noteikumus.

Nekratiet.

Sagatavošanas instrukcija

- Nosakiet ievadāmo Loargys kopējo tilpumu (un nepieciešamo flakonu skaitu), pamatojoties uz pacienta masu un devas līmeni.
- Izņemiet flakonu(-us) no ledusskapja, lai sasniegtu istabas temperatūru.
- Pirms zāļu lietošanas vizuāli pārbaudiet flakonu, vai tajā nav daļiņu un krāsas izmaiņu.
 - Loargys ir bezkrāsains līdz viegli dzeltens vai viegli rozā, dzidrs līdz viegli opalescējošs šķidrums bez redzamiem svešķermeņiem.
 - Izmetiet flakonu(-us), kas neatbilst šim izskatam.
- Ievelciet paredzēto devu šļircē.
- Pagatavotās devas ķīmiskā un fizikālā stabilitāte ir pierādīta 2 stundas, uzglabājot istabas temperatūrā līdz 25 °C, vai līdz 4 stundām, uzglabājot ledusskapī 2 °C līdz 8 °C temperatūrā. Ja zāles šajās laika robežās netiek izlietotas, tās ir jāizmet. No mikrobioloģiskā viedokļa zāles jāizlieto uzreiz pēc sagatavošanas.

Intravenozai ievadišanai

- Atšķaidiet ar nātrija hlorīda 9 mg/ml (0,9 %) šķīdumu injekcijām, lai sasniegtu vēlamo infūzijas tilpumu (maksimālā pegzilargināzes koncentrācija 0,5 mg/ml).
- Ievadiet intravenozu infūziju vismaz 30 minūšu laikā.
- Nejauciet kopā citas zāles ar Loargys vai neievadiet citas zāles vienlaicīgi caur to pašu intravenozo piekļuves ceļu.

Subkutānai ievadišanai

- Neatšķaidītu šķīdumu ievadiet subkutānas injekcijas veidā vēderā, augšstilba sānu daļā vai augšdelmu sānos vai aizmugurē. Katrai devai mainiet injekcijas vietas.
- Neinjicējiet rētaudos vai vietās, kas ir apsārtušas, iekaisušas vai pietūkušas.
- Injicējot vēderā, izvairieties no nabas apvidus.
- Ja vienai Loargys devai ir vajadzīga vairāk nekā 1 injekcija, injekcijas vietām jābūt vismaz 3 cm attālumā vienai no otras.

Izmetiet neizlietoto zāļu daļu.

Nav īpašu atkritumu utilizēšanas prasību.