

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

Loargys 5 mg/ml roztwór do wstrzykiwań/wlewu pegzylarginaza

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane — patrz punkt 4.

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed przyjęciem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub pielęgniarki.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarence. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Loargys i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed przyjęciem leku Loargys
3. Jak przyjmować lek Loargys
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Loargys
6. Zawartość opakowania i inne informacje
7. Instrukcja użycia

1. Co to jest lek Loargys i w jakim celu się go stosuje

Substancją czynną zawartą w leku Loargys jest pegzylarginaza, która jest zmodyfikowanym enzymem ludzkim wytwarzanym metodą rekombinacji DNA. Lek stosuje się w leczeniu niedoboru arginazy-1 (ARG1-D), znanego również jako hiperargininemia, u osób dorosłych, młodzieży i dzieci w wieku 2 lat i starszych.

U pacjentów z ARG1-D występuje mała aktywność enzymu zwanego arginazą. Enzym ten pomaga kontrolować w organizmie stężenie argininy, aminokwasu potrzebnego organizmowi do wytwarzania białek. Jeśli stężenie argininy nie jest kontrolowane, może gromadzić się w organizmie i powodować objawy, takie jak trudności w kontrolowaniu mięśni.

Lek Loargys stosuje się w skojarzeniu z innymi metodami leczenia choroby. Należą do nich m.in.:

- dieta o małej zawartości białka;
- suplementy diety zawierające niezbędne aminokwasy;
- leki łagodzące inne objawy choroby, takie jak leki obniżające stężenie amoniaku w organizmie.

Jak działa lek Loargys

Pegzylarginaza, substancja czynna leku Loargys, działa w sposób podobny do działania naturalnego enzymu arginazy, którego brakuje lub który nie działa prawidłowo u pacjentów z ARG1-D. Działanie to obniża stężenie argininy we krwi i w ten sposób łagodzi objawy choroby.

2. Informacje ważne przed przyjęciem leku Loargys

Kiedy nie stosować leku Loargys

- jeśli u pacjenta wystąpiła ciężka reakcja alergiczna na pegzylarginazę lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Lek Loargys może wywoływać reakcje alergiczne. Ich wystąpienie jest najbardziej prawdopodobne po kilku pierwszych dawkach, ale może również wystąpić później w trakcie leczenia.

Jeśli to możliwe, natychmiast przerwać podawanie i postępować zgodnie z zaleceniem lekarza, w tym niezwłocznie zwrócić się o pomoc medyczną w przypadku wystąpienia któregokolwiek z następujących objawów ciężkiej reakcji alergicznej: pokrzywka, uogólniony świąd, uczucie ucisku w klatce piersiowej, trudności w oddychaniu lub niskie ciśnienie krwi. Lekarz może zdecydować o włączeniu dodatkowego leczenia, aby zapobiec wystąpieniu lub konieczności leczenia reakcji alergicznej.

W trakcie leczenia lekarz przeprowadzi badania krwi, w celu sprawdzenia, jaka dawka leku Loargys jest odpowiednia dla pacjenta.

Dzieci i młodzież

Leku nie należy stosować u dzieci w wieku poniżej 2 lat, ponieważ nie wiadomo, czy lek Loargys jest bezpieczny i skuteczny w tej grupie wiekowej.

Lek Loargys a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje przyjmować.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza, że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku. Nie zaleca się stosowania leku Loargys u kobiet w ciąży.

Nie wiadomo, czy lek przenika do mleka ludzkiego. Jeśli pacjentka karmi piersią, przed przyjęciem leku powinna zwrócić się do lekarza po poradę. Lekarz pomoże podjąć decyzję o zaprzestaniu karmienia piersią lub o przerwaniu leczenia.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Loargys nie ma wpływu lub wywiera nieistotny wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

Lek Loargys zawiera sód i potas

Ten lek zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) na dawkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”. Ten lek zawiera mniej niż 1 mmol potasu (39 mg) w każdej dawce, to znaczy lek uznaje się za „wolny od potasu”.

3. Jak przyjmować lek Loargys

Lek Loargys będzie podawany przez personel medyczny. Lekarz zdecyduje o dawce leku Loargys podawanej pacjentowi.

Zalecana dawka początkowa leku Loargys wynosi 0,1 mg na kilogram masy ciała przyjmowana raz na tydzień. Lekarz może zwiększyć lub zmniejszyć dawkę, aby utrzymać stężenie argininy we krwi pod kontrolą. Lekarz będzie regularnie przeprowadzać badania krwi, aby sprawdzić stężenie argininy we krwi i w razie konieczności zmienić dawkę leku.

Lek Loargys podaje się we wlewie dożylnym lub we wstrzyknięciu podskórnym, w zależności od decyzji lekarza.

Lekarz może podjąć decyzję o podawaniu leku Loargys w domu, w postaci wstrzyknięcia podskórnego. Po przeszkoleniu przez lekarza lub pielęgniarkę pacjent może samodzielnie wstrzykiwać lek Loargys. Patrz instrukcje w punkcie 7 poniżej.

Ten lek należy zawsze stosować dokładnie tak, jak to opisano w niniejszej ulotce dla pacjenta lub według zaleceń lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Loargys

Lekarz dopilnuje, aby pacjent otrzymał odpowiednią ilość leku Loargys. W przypadku podania zbyt dużej dawki leku Loargys stężenie argininy we krwi może być za małe. Objawami tego mogą być: nudności, wymioty, biegunka i zmęczenie. Jeżeli pacjent lub lekarz podejrzewa, że przyjął więcej leku Loargys niż powinien, pacjenta należy bardzo dokładnie obserwować i w razie konieczności rozpocząć leczenie.

Pominięcie zastosowania leku Loargys

W przypadku pominięcia dawki leku Loargys należy jak najszybciej skontaktować się z lekarzem w celu zaplanowania kolejnej dawki. Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki. Przerwa między dawkami powinna wynosić co najmniej 4 dni.

Przerwanie stosowania leku Loargys

Lekarz zdecyduje, czy należy przerwać stosowanie leku Loargys. W przypadku przerwania stosowania leku Loargys stężenie argininy we krwi prawdopodobnie ponownie wzrośnie.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku należy zwrócić się do lekarza lub pielęgniarki.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, ten lek może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Bardzo często (mogą wystąpić częściej niż u 1 na 10 pacjentów)

- Reakcja w miejscu wstrzyknięcia. Objawami mogą być: ból, obrzęk, podrażnienie, zaczerwienienie i wysypka w miejscu wstrzyknięcia.
- Reakcja alergiczna (nadwrażliwość). Objawami mogą być: obrzęk twarzy, wysypka skórna, nagłe zaczerwienienie skóry i trudności z oddychaniem (duszność).

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli u pacjenta wystąpią jakiekolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do „krajowego systemu zgłaszania” wymienionego w [załączniku V](#). Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Loargys

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2°C–8°C). Nie zamrażać. Przechowywać w oryginalnym pudełku tekturowym w celu ochrony przed światłem.

Po wyjęciu z lodówki lek Loargys można przechowywać przez 2 godziny w temperaturze pokojowej do 25°C.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Takie

postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Loargys

- Substancją czynną leku jest pegzylarginaza.
 - Każda fiolka o pojemności 0,4 ml zawiera 2 mg pegzylarginazy.
 - Każda fiolka o pojemności 1 ml zawiera 5 mg pegzylarginazy.
 - Pozostałe składniki to: sodu chlorek, potasu diwodorofosforan, dipotasu fosforan, glicerol, kwas chlorowodorowy, sodu wodorotlenek i woda do wstrzykiwania.
- Lek Loargys zawiera sód i potas, patrz punkt 2.

Jak wygląda lek Loargys i co zawiera opakowanie

Lek Loargys ma postać bezbarwnego do lekko żółtawego lub lekko różowego, przejrzystego do lekko opalizującego płynu, w przezroczystej szklanej fiolce.

Każde opakowanie zawiera 1 fiolkę z 0,4 ml lub 1 ml roztworu do wstrzykiwań/wlewu.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Immedica Pharma AB
113 63 Sztokholm
Szwecja

Wytwórca

Unimedic AB
Storjordenvägen 2
864 31 Matfors
Szwecja

Data ostatniej aktualizacji ulotki 09/2025.

Ten lek został dopuszczony do obrotu w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby nie było możliwe uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego leku. Europejska Agencja Leków dokona co roku przeglądu wszystkich nowych informacji o leku i w razie konieczności treść tej ulotki zostanie zaktualizowana.

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <https://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Ta ulotka jest dostępna we wszystkich językach UE/EOG na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków.

Niniejszą ulotkę i [zatwierdzone przez organy rejestracyjne materiały szkoleniowe dotyczące tego leku](#) można również uzyskać, skanując poniższy kod QR za pomocą smartfonu, lub na stronie internetowej <http://www.loargyspatient.eu>.



7. Instrukcja użycia

W poniższych krokach opisano sposób przygotowania i podawania leku Loargys w domu, w postaci wstrzyknięcia podskórnego. W przypadku samodzielnego wstrzykiwania leku lekarz lub pielęgniarka przeszkoli pacjenta w zakresie przygotowania i wstrzyknięcia leku Loargys.

Pacjent może rozpocząć samodzielne wstrzykiwanie tylko, jeśli odbył szkolenie i zrozumiał kroki z instrukcji użycia.

Lekarz zaleci odpowiednią dawkę i poinformuje pacjenta, jaką objętość (w ml) należy wstrzyknąć. Do uzyskania prawidłowej dawki może być potrzebna więcej niż jedna fiolka. Konieczne może też być podzielenie dawki całkowitej na więcej niż jedno wstrzyknięcie. Lekarz lub pielęgniarka powiedzą dokładnie, co jest dla pacjenta odpowiednie.

Każda fiolka jest przeznaczona wyłącznie do jednorazowego użycia. Do każdej dawki należy zawsze używać nowej fiolki.

Leku Loargys nie należy mieszać z innymi roztworami do wstrzykiwań lub wlewu.
Nie wstrząsać.

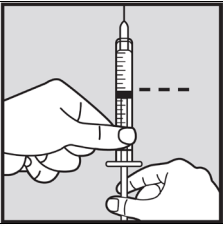
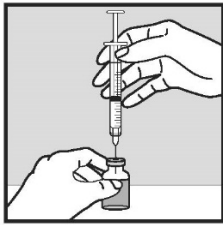
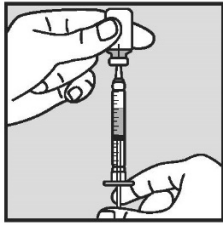
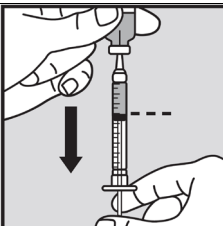
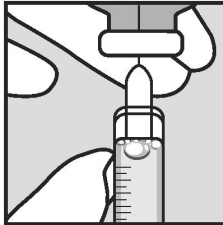
Przygotowanie:

Pacjent powinien się upewnić, że ma wszystko, co jest potrzebne do wstrzyknięcia:

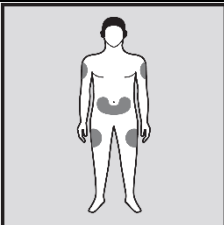
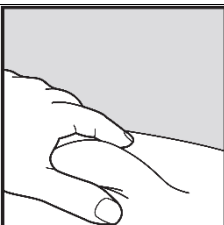
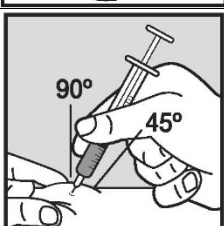
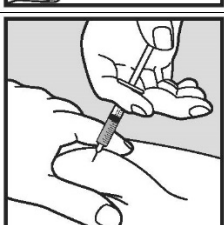
- fiolka (fiolki) leku Loargys
- strzykawka z podziałką
- 1 duża igła (np. o rozmiarze 18 G) na fiolkę, w celu pobrania dawki do strzykawki
- 1 mała igła (np. o rozmiarze 26-27 G) na każde wstrzyknięcie
- waciki nasączone alkoholem
- gaza
- plaster, jeżeli jest potrzebny
- pojemnik na ostre przedmioty

Sprawdzić nazwę i moc fiolki (fiolek), aby upewnić się, że zawiera ona (zawierają one) właściwy lek i że przygotowana jest odpowiednia liczba fiolek. Sprawdzić termin ważności podany na pudełku tekturowym. Nie stosować, jeżeli termin ważności produktu upłynął.	
1.	15 do 30 minut przed planowanym wstrzyknięciem należy wyjąć nieotwartą fiolkę (nieotwarte fiolki) leku Loargys z lodówki, tak aby roztwór osiągnął temperaturę pokojową. Nie stosować zewnętrznego źródła ciepła.
2.	Umyć ręce.
3.	Roztwór w fiołce powinien być bezbarwny do lekko żółtawego lub lekko różowego, przejrzysty do lekko opalizującego (perłowy). Nie stosować, jeśli roztwór jest mętny lub zawiera widoczne cząstki.
4.	Umieścić fiolkę na czystej, płaskiej powierzchni. Zdjąć plastikowy kapsel z fiolki.
5.	Przetrzeć górną część fiolki wacikiem nasączonym alkoholem i pozostawić do wyschnięcia. Nie dotykać górnej części fiolki i nie pozwolić, aby po przetarciu dotknęła ona czegokolwiek innego.

Pobieranie roztworu z fiolki:

1. Przymocować dużą igłę do strzykawki z podziałką. Ściągnąć osłonę z igły.	
2. Odciągnąć tłok strzykawki, tak aby pobrać powietrze do strzykawki z podziałką, w ilości równej objętości do pobrania z fiolki (w ml).	
3. Trzymać fiolkę na płaskiej powierzchni, powoli wprowadzić igłę przez gumową uszczelkę do fiolki. a) W przypadku pojedynczej lub pierwszej fiolki: Końcówka igły nie powinna dotknąć roztworu, aby uniknąć powstania piany. Przejść do kroku 4. b) W przypadku kolejnej fiolki (kolejnych fiolek): Obrócić fiolkę do góry dnem, upewnić się, że końcówka igły znajduje się w przestrzeni powietrznej nad roztworem, aby uniknąć powstania piany.	 
4. Powoli wcisnąć tłok, aby wstrzyknąć powietrze do fiolki.	
5. Trzymając igłę w fiolce, trzymać ją do góry dnem. Trzymając igłę w roztworze, powoli odciągać tłok do kreski odpowiadającej wymaganej objętości.	
6. Przed wyjęciem igły z fiolki należy sprawdzić, czy w roztworze znajdującym się w strzykawce nie ma pęcherzyków powietrza. Jeśli pojawią się pęcherzyki, należy nadal trzymać fiolkę do góry dnem z igłą skierowaną do góry. Delikatnie postukać palcem w cylinder strzykawki. Gdy wszystkie pęcherzyki powietrza znajdą się na górze, delikatnie wcisnąć tłok, aby wypchnąć pęcherzyki przez igłę.	
7. Sprawdzić objętość, którą należy podać (w ml), na podstawie oznaczeń na strzykawce, aby upewnić się, że pobrano odpowiednią ilość roztworu.	
8. Wyjąć igłę z fiolki, nałożyć z powrotem nasadkę igły i wyrzucić ją do pojemnika na ostre przedmioty.	
9. Może być konieczne użycie kilku fiolek, aby pobrać całą objętość (w ml). W tym celu należy powtórzyć kroki 1-8 dla każdej fiolki potrzebnej do uzyskania całkowitej dawki (w ml) lub zgodnie z zaleceniami lekarza lub pielęgniarki. Należy zawsze postępować zgodnie z instrukcjami otrzymanymi od lekarza lub pielęgniarki. Należy pamiętać, że dla każdej nowej fiolki należy również użyć nowej igły.	
10. Umieścić małą igłę na ampułko-strzykawce, nie zdejmować nasadki igły. Upewnić się, że igła jest mocno osadzona. <u>Uwaga:</u> Jeśli roztwór nie ma być użyty natychmiast, należy zabezpieczyć ampułko-strzykawkę przed światłem. Po przygotowaniu lek Loargys można przechowywać w temperaturze pokojowej (do 25 °C) do 2 godzin przed podaniem. Po tym czasie przygotowanego leku Loargys nie można już używać i należy go wyrzucić.	

Podanie dawki:

1. Zdjąć osłonę z igły. Trzymając strzykawkę z igłą skierowaną do góry, postukać palcem w cylinder strzykawki, aby usunąć pęcherzyki powietrza. Upewnić się, że objętość zawarta w strzykawce jest prawidłowa. Objętość jednego wstrzyknięcia nie powinna być większa niż 1 ml. W przypadku większej objętości należy wykonać kilka wstrzyknięć w różne miejsca.	
2. Wybrać miejsce wstrzyknięcia (brzuch, boczna część uda lub boczna bądź tylna część ramienia). Zmieniać miejsca wstrzyknięcia kolejnych dawek. Nie wstrzykiwać w tkankę bliznowatą lub obszary zaczerwienione, objęte stanem zapalnym lub opuchnięte. W przypadku wstrzyknięcia w brzuch, unikać obszaru bezpośrednio otaczającego pępek. Jeżeli do podania pojedynczej dawki leku Loargys potrzebne jest więcej niż 1 wstrzyknięcie, miejsca wstrzyknięć powinny być oddalone od siebie o co najmniej 3 cm.	
3. Oczyszczyć miejsce wstrzyknięcia wacikiem nasączonym alkoholem i pozostawić skórę do wyschnięcia.	
4. Delikatnie uchwycić skórę kciukiem i palcem wskazującym w wybranym miejscu wstrzyknięcia.	
5. Strzykawkę trzymać jak ołówek lub rzutkę do gry. Wprowadzić igłę w uniesioną skórę pod kątem od 45° do 90°.	
6. Cały czas ściskając skórę, powoli wciskać tłok, aż do wstrzyknięcia żądanej objętości. Przypomnienie: Jeśli konieczne jest wstrzyknięcie większej objętości niż 1 ml leku Loargys, należy zmienić miejsce wstrzyknięcia i upewnić się, że nowe miejsce wstrzyknięcia znajduje się w odległości większej niż 3 cm. Powoli dociskać tłok do momentu wstrzyknięcia wymaganej objętości. Powtarzać aż do wstrzyknięcia całkowitej dawki (w ml). Do każdego wstrzyknięcia należy zawsze stosować nową małą igłę.	
7. Wyjąć strzykawkę, wyciągając ją prosto. Puścić skórę i delikatnie przez kilka sekund docisnąć gazik do miejsca wstrzyknięcia. W razie konieczności nakleić plaster.	
8. Zużyta strzykawkę, igły i osłonki wyrzucić do pojemnika na ostre przedmioty. Zużyte fiolki, nawet jeśli nie są puste, należy wyrzucić zgodnie z miejscowymi wytycznymi.	

Zanotować datę wstrzyknięcia i wszystkie miejsca, w których dokonano wstrzyknięć. Ułatwi to znalezienie nowego miejsca do następnego wstrzyknięcia.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Lek Loargys jest przeznaczony do wlewu dożylnego lub wstrzyknięcia podskórnego.

Przygotowywanie i podanie leku Loargys musi odbywać się z zachowaniem techniki aseptycznej.

Nie wstrząsać.

Instrukcja przygotowania

- Całkowitą objętość leku Loargys do podania (i liczbę potrzebnych fiolek) należy określić na podstawie masy ciała pacjenta i poziomu dawki.
- Wyjąć fiolkę(-i) z lodówki, aby osiągnęła/(ęły) temperaturę pokojową.
- Przed podaniem fiolek należy obejrzeć pod kątem obecności cząstek stałych i zmiany zabarwienia.
 - Lek Loargys ma postać bezbarwnego do lekko żółtawego lub lekko różowego, przejrzystego do lekko opalizującego płynu, zasadniczo bez widocznych cząstek obcych.
 - Należy wyrzucić fiolki, które nie odpowiadają temu wyglądowi.
- Pobrać do strzykawki właściwą dawkę produktu.
- Wykazano chemiczną i fizyczną stabilność przygotowanej dawki przez 2 godziny w przypadku przechowywania w temperaturze pokojowej do 25°C lub do 4 godzin w przypadku przechowywania w lodówce w temperaturze od 2°C do 8°C. Jeśli produkt nie zostanie użyty w tych ramach czasowych, należy go wyrzucić. Z mikrobiologicznego punktu widzenia produkt należy zużyć natychmiast po rekonstytucji.

Podanie dożylnie

- Rozcieńczyć roztworem chlorku sodu do wstrzykiwań 9 mg/ml (0,9%), aby uzyskać właściwą objętość wlewu (maksymalne stężenie pegzylarginazy 0,5 mg/ml).
- Wlew dożylny podawać przez co najmniej 30 minut.
- Nie mieszać innych leków z lekiem Loargys ani nie podawać innych leków jednocześnie tą samą linią dożylną.

Podanie podskórne

- Nierozcieńczony roztwór podawać we wstrzyknięciu podskórnym w brzuch, boczną część uda lub w boczną bądź tylną część ramienia. Zmieniać miejsca wstrzyknięcia kolejnych dawek.
- Nie wstrzykiwać w tkankę bliznowatą lub obszary zaczerwienione, objęte stanem zapalnym lub opuchnięte.
- W przypadku wstrzyknięć w brzuch, unikać obszaru bezpośrednio otaczającego pępek.
- Jeżeli do podania pojedynczej dawki leku Loargys potrzebne jest więcej niż 1 wstrzyknięcie, miejsca wstrzyknięć powinny być oddalone od siebie o co najmniej 3 cm.

Niewykorzystaną część leku należy wyrzucić.

Bez specjalnych wymagań dotyczących usuwania.