

Navodilo za uporabo: Informacije za bolnika

Loargys 5 mg/ml raztopina za injiciranje/infundiranje pegzilarginaza

▼ Za to zdravilo se izvaja dodatno spremljanje varnosti. Tako bodo hitreje na voljo nove informacije o njegovi varnosti. Tudi sami lahko k temu prispevate tako, da poročate o katerem koli neželenem učinku zdravila, ki bi se utegnil pojaviti pri vas. Glejte na koncu poglavja 4, kako poročati o neželenih učinkih.

Preden prejmete zdravilo, natančno preberite navodilo, ker vsebuje za vas pomembne podatke!

- Navodilo shranite. Morda ga boste želeli ponovno prebrati.
- Če imate dodatna vprašanja, se posvetujte z zdravnikom ali medicinsko sestro.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. Glejte poglavje 4.

Kaj vsebuje navodilo

1. Kaj je zdravilo Loargys in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste prejeli zdravilo Loargys
3. Kako uporabljati zdravilo Loargys
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Loargys
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije
7. Navodila za uporabo

1. Kaj je zdravilo Loargys in za kaj ga uporabljamo

Zdravilo Loargys vsebuje učinkovino pegzilarginaza, ki je spremenjeni človeški encim, pridobljen s tehnologijo rekombinantne DNK. Zdravilo se uporablja za zdravljenje pomanjkanja arginaze 1 (ARG1-D), znanega tudi kot hiperargininemija, pri odraslih, mladostnikih in otrocih, starejših od 2 let.

Bolniki z ARG1-D imajo nizke ravni encima, imenovanega arginaza. Ta encim telesu pomaga uravnati ravni arginina, tj. aminokislina, ki jo vaše telo potrebuje za tvorbo beljakovin. Če arginin ni ustrezno uravnan, se lahko kopiči v telesu in povzroča simptome, kot so denimo težave z nadzorovanjem mišic.

Zdravilo Loargys se uporablja v kombinaciji z drugimi metodami zdravljenja te bolezni. Ti vključujejo:

- prehrano z nizko vsebnostjo beljakovin;
- prehranska dopolnila z esencialnimi aminokislinami;
- zdravila za zdravljenje drugih simptomov bolezni, kot so denimo zdravila za zniževanje ravni amoniaka v telesu.

Kako zdravilo Loargys deluje

Učinkovina v zdravilu Loargys, pegzilarginaza, deluje podobno kot naravni encim arginaza, ki je pri bolnikih z ARG1-D primanjkuje ali ne deluje pravilno. Pegzilarginaza znižuje ravni arginina v krvi, s čimer se zmanjšajo simptomi bolezni.

2. Kaj morate vedeti, preden boste prejeli zdravilo Loargys

Zdravila Loargys ne smete prejeti

- če ste imeli hudo alergijsko reakcijo na pegzilarginazo ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Opozorila in previdnostni ukrepi

Zdravilo Loargys lahko povzroči alergijske reakcije. Do njih lahko najverjetneje pride po prvih nekaj odmerkih, lahko pa tudi pozneje med zdravljenjem.

Če se pri vas pojavi kateri koli od naslednjih simptomov hude alergijske reakcije: koprivnica, generalizirano srbenje, stiskanje v prsih, težave z dihanjem ali nizek krvni tlak, če je mogoče, takoj prekinite dajanje in sledite zdravnikovim nasvetom ter poiščite nujno medicinsko pomoč. Zdravnik bo presodil, ali so potrebni ukrepi za preprečevanje ali zdravljenje alergijske reakcije.

Med zdravljenjem bo zdravnik opravil krvne preiskave, da bi preveril, kolikšen odmerek zdravila Loargys je primeren za vas.

Otroci in mladostniki

Zdravilo se ne sme uporabljati pri otrocih, mlajših od dveh let, ker ni znano, ali je zdravilo Loargys v tej starostni skupini varno in učinkovito.

Druga zdravila in zdravilo Loargys

Obvestite zdravnika, če jemljete, ste pred kratkim jemali ali pa boste morda začeli jemati katero koli drugo zdravilo.

Nosečnost, dojenje in plodnost

Če ste noseči ali dojite, menite, da bi lahko bili noseči ali načrtujete zanositev, se posvetujte z zdravnikom, preden uporabite to zdravilo. Zdravilo Loargys ni priporočljivo za uporabo med nosečnostjo.

Ni znano, ali zdravilo prehaja v materino mleko. Če dojite, se posvetujte z zdravnikom, preden uporabite to zdravilo. Zdravnik vam bo pomagal pri odločitvi, ali prekiniti dojenje ali prekiniti zdravljenje.

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Zdravilo Loargys nima vpliva ali ima zanemarljiv vpliv na sposobnost vožnje in upravljanja strojev.

Zdravilo Loargys vsebuje natrij in kalij

To zdravilo vsebuje manj kot 1 mmol (23 mg) natrija na odmerek, kar v bistvu pomeni, da „ne vsebuje natrija“. To zdravilo vsebuje manj kot 1 mmol (39 mg) kalija na odmerek, kar v bistvu pomeni, da „ne vsebuje kalija“.

3. Kako uporabljati zdravilo Loargys

Zdravilo Loargys vam bo dal zdravstveni delavec. Zdravnik bo določil, katera količina zdravila Loargys je primerna za vas.

Priporočeni začetni odmerek zdravila Loargys je 0,1 mg na kilogram telesne mase enkrat na teden. Zdravnik lahko odmerek zviša ali zniža, da bi ohranil nadzor nad ravnmi arginina v krvi. Zdravnik bo redno opravljal krvne preiskave, s katerimi bo preverjal ravni arginina v krvi in po potrebi spremenil odmerek.

Zdravilo Loargys se daje z infundiranjem (kapalno infuzijo) neposredno v veno ali z injiciranjem v podkožje, če zdravnik meni, da je to primerno.

Zdravnik se lahko odloči, da boste zdravilo Loargys prejeli v domačem okolju v obliki injekcije v podkožje. Ko vas za to usposobita zdravnik ali medicinska sestra, si lahko zdravilo Loargys injicirate sami; glejte navodila v poglavju 7 v nadaljevanju.

Pri uporabi tega zdravila natančno upoštevajte navodila, opisana v tem poglavju, ali napotke zdravnika, farmacevta ali medicinske sestre. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom,

farmacevtom ali medicinsko sestro.

Če ste prejeli večji odmerek zdravila Loargys, kot bi smeli

Zdravnik bo zagotovil, da boste prejeli ustrezno količino zdravila Loargys. Če ste prejeli prevelik odmerek zdravila Loargys, lahko vaša raven arginina v krvi pade prenizko. Simptomi tega lahko vključujejo siljenje na bruhanje, bruhanje, drisko in utrujenost. Če vi ali vaš zdravnik sumite, da ste prejeli večji odmerek zdravila Loargys, kot bi smeli, vas je treba skrbno spremljati in po potrebi zdraviti.

Če ste pozabili uporabiti zdravilo Loargys

Če ste pozabili uporabiti odmerek zdravila Loargys, se posvetujte z zdravnikom, da čim prej določi naslednji odmerek. Ne uporabite dvojnega odmerka, če ste pozabili dati prejšnji odmerek, pri čemer mora od zadnjega odmerka preteči vsaj 4 dni.

Če ste prenehali uporabljati zdravilo Loargys

Zdravnik bo odločil, ali morate prenehati uporabljati zdravilo Loargys. Če prenehate uporabljati zdravilo Loargys, se bo raven arginina v krvi verjetno ponovno zvišala.

Če imate dodatna vprašanja o uporabi zdravila, se posvetujte z zdravnikom ali medicinsko sestro.

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila ima lahko tudi to zdravilo neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih.

Zelo pogosti (pojavi se lahko pri več kot 1 od 10 bolnikov):

- reakcije na mestu injiciranja. Simptomi lahko vključujejo bolečino, otekanje, draženje, pordelost in izpuščaj okoli mesta injiciranja.
- alergijska reakcija (preobčutljivost). Simptomi lahko vključujejo otekanje obraza, kožne izpuščaje, nenadno pordelost kože (vročinske oblike) in oteženo dihanje (dispneja).

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite katerega koli izmed neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na [nacionalni center za poročanje, ki je naveden v Prilogi V](#). S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Loargys

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na nalepki. Rok uporabnosti zdravila se izteče na zadnji dan navedenega meseca.

Shranjujte v hladilniku (2 °C–8 °C). Ne zamrzujte. Shranjujte v originalni škatli za zagotovitev zaščite pred svetlobo.

Potem ko zdravilo Loargys vzamete iz hladilnika, ga lahko shranjujete do 2 uri pri sobni temperaturi do 25 °C.

Zdravila ne smete odvreči v odpadne vode ali med gospodinjske odpadke. Taki ukrepi pomagajo varovati okolje.

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Loargys

- Učinkovina je pegzilarginaza.
- Ena 0,4 ml viala vsebuje 2 mg pegzilarginaze.
- Ena 1 ml viala vsebuje 5 mg pegzilarginaze.
- Druge sestavine zdravila so natrijev klorid, kalijev dihidrogen fosfat, dikalijev fosfat, glicerol, klorovodikova kislina, natrijev hidroksid in voda za injekcije.
Zdravilo Loargys vsebuje natrij in kalij (glejte poglavje 2).

Izgled zdravila Loargys in vsebina pakiranja

Zdravilo Loargys je brezbarvna do blede rumena ali blede rožnata tekočina, čista do rahlo opalescentna (biserna) tekočina v prozorni stekleni viali.

Eno pakiranje vsebuje eno vialo z 0,4 ml ali 1 ml raztopine za injiciranje/infundiranje.

Na trgu morda ni vseh navedenih pakiranj.

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom in proizvajalec

Immedica Pharma AB
113 63 Stockholm
Švedska

Proizvajalec

Unimedic AB
Storjordenvägen 2
864 31 Matfors
Švedska

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 09/2025.

Zdravilo je pridobilo dovoljenje za promet v „izjemnih okoliščinah“.

To pomeni, da zaradi redkosti bolezni ni bilo mogoče pridobiti vseh podatkov o zdravilu.

Evropska agencija za zdravila bo vsako leto ponovno pregledala vse nove podatke o tem zdravilu. Če bo potrebno, bo posodobljeno navodilo za uporabo.

Drugi viri informacij

Podrobne informacije o zdravilu so objavljene na spletni strani Evropske agencije za zdravila:

<https://www.ema.europa.eu>, kjer so na voljo tudi povezave do drugih spletnih strani o redkih boleznih in zdravljenju.

To navodilo za uporabo je na voljo v vseh uradnih jezikih EU/EGP na spletni strani Evropske agencije za zdravila.

Do tega navodila in izobraževalnega gradiva za to zdravilo, odobrenega s strani regulatornega organa, lahko dostopate tudi tako, da s pametnim telefonom skenirate spodnjo kodo QR, ali prek spletne strani <http://www.loargyspatient.eu>.



7. Navodila za uporabo

V nadaljevanju je opisano, kako zdravilo Loargys pripraviti in dajati doma z injekcijo v podkožje. Če si zdravilo injicirate sami, vas bo zdravnik ali medicinska sestra usposobila, kako pripraviti in injicirati zdravilo Loargys.

Tega zdravila ne injicirajte sami, če niste opravili usposabljanja in ne razumete postopka priprave in uporabe.

Zdravnik vam bo predpisal pravilni odmerek in vam povedal, kolikšen volumen zdravila (v ml) si morate injicirati. Za doseganje ustreznega odmerka boste morda morali uporabiti več kot eno vialo in skupni odmerek razdeliti na več kot eno injekcijo. Zdravnik ali medicinska sestra vam bosta natančno povedala, kaj je ustrezno za vas.

Vsaka viala je samo za enkratno uporabo in za vsak odmerek vedno uporabite novo vialo(-e). Zdravila Loargys ne smemo mešati z drugimi raztopinami za injiciranje ali infundiranje. Ne pretresajte.

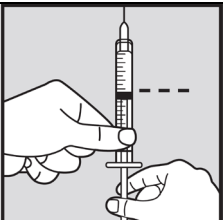
Priprava

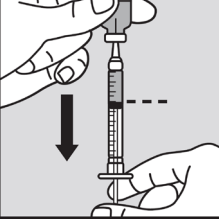
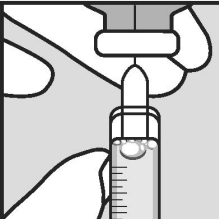
Poskrbite, da imate pripravljeno vse, kar potrebujete za injiciranje:

- viala(-e) zdravila Loargys
- brizga z merilno skalo
- 1 velika igla (npr. 18G) za vsako vialo, da izvlečete odmerek
- 1 majhna igla (npr. 26–27G) za vsako injiciranje
- alkoholni zloženci
- blazinica iz gaze
- obliž, če je potrebno
- posoda za ostre predmete

1. Preverite ime in jakost na viali(-ah), da se prepričate, da vsebuje pravilno zdravilo in da imate pri roki pravilno število vial. Preverite datum roka uporabnosti na škatli. Ne uporabite zdravila, če je njegov rok uporabnosti potekel.
2. Vzemite neodprto vialo(-e) zdravila Loargys iz hladilnika 15 do 30 minut pred načrtovanim injiciranjem, da se raztopina segreje na sobno temperaturo. Ne uporabljajte zunanjih virov toplote.
3. Umijte si roke.
4. Raztopina v viali mora biti brezbarvna do blede rumena ali blede rožnata, bistra do rahlo opalescentna (biserna). Ne uporabite zdravila, če je raztopina motna ali vsebuje vidne delce.
5. Vialo položite na čisto ravno površino. Odstranite plastično zaporko z vialo.
6. Obrišite zgornji del vialo z alkoholnim tamponom in počakajte, da se posuši na zraku. Ko ste vialo obrisali, se ne dotikajte njenega vrha in preprečite stik z drugimi predmeti.

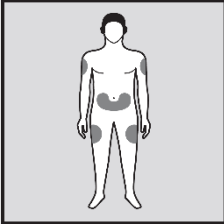
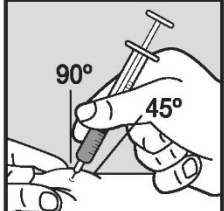
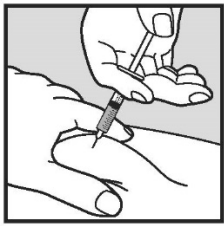
Odvzem raztopine iz vialo:

1. Na brizgo z merilno skalo namestite veliko iglo. Odstranite pokrovček z igle.	
2. Povlecite bat nazaj, da brizgo napolnite s količino zraka, ki ustreza volumnu, ki ga želite odvzeti iz vialo (v ml).	

3. Viala naj bo na ravni površini, ko iglo počasi vbodete skozi gumijasti zamašek. a) Za eno ali prvo vialo: Konica igle se ne sme dotakniti raztopine, da ne prične nastajati pena. Nadaljujte na korak 4. b) Za naslednjo(-e) vialo(-e): Obrnite vialo navzdol in se prepričajte, da je konica igle v zračnem prostoru nad raztopino, da ne prične nastajati pena.	 
4. Počasi potisnite bat v brizgo, da v vialo vbrizgate zrak.	
5. Pustite iglo v viali in jo držite obrnjeno navzdol. Z iglo v raztopini počasi povlecite bat do oznake volumna, ki ustreza potrebnemu volumnu.	
6. Pred odstranitvijo igle iz viale preverite, ali raztopina v injekcijski brizgi vsebuje zračne mehurčke. Če so v njej mehurčki, še naprej držite vialo obrnjeno navzdol, tako da je igla obrnjena navzgor. S prstom nežno potrkajte po injekcijski brizgi. Ko se vsi zračni mehurčki zberejo na vrhu, nežno potisnite bat, da jih iztisnete skozi iglo.	
7. Volumen za dajanje (v ml) primerjajte z oznakami na brizgi in se prepričajte, da ste odvzeli pravo količino raztopine.	
8. Iglo izvlecite iz viale, nanjo znova namestite pokrovček in jo odvrzite v vsebnik za ostre predmete.	
9. Za odvzem celotnega volumna (v ml) boste morda morali uporabiti več vial. To storite tako, da ponovite zgornje korake od 1 do 8 za vsako vialo, ki jo potrebujete za odvzem celotnega odmerka (v ml), oziroma kot sta vam pokazala zdravnik ali medicinska sestra. Vedno upoštevajte navodila zdravnika ali medicinske sestre. Upoštevajte, da morate za vsako novo vialo uporabiti tudi novo iglo.	
10. Na napolnjeno brizgo namestite majhno iglo in ne odstranite pokrovčka igle. Prepričajte se, da je igla trdno nameščena. Opomba: Če raztopine ne boste uporabili takoj, brizgo zaščitite pred svetlobo. Po pripravi lahko zdravilo Loargys hranite pri sobni temperaturi (do 25 °C) do 2 uri pred uporabo. Po tem času pripravljenega zdravila Loargys ni več mogoče uporabiti in ga je treba zavreči.	

Dajanje odmerka:

1. Odstranite pokrovček z igle. Brizgo držite tako, da je igla obrnjena navzgor, in s prstom potrkajte po brizgi, da odstranite morebitne zračne mehurčke. Preverite, ali je volumen raztopine v brizgi pravilen. Volumen raztopine za posamezno injiciranje ne sme presegati 1 ml. V nasprotnem primeru je treba injicirati več injekcij na različnih mestih telesa.

2. Izberite mesto injiciranja (trebuh, stegno ali stranski ali hrbtni del nadlakti). Menjajte mesto injiciranja ob vsakem novem odmerku. Ne injicirajte v brazgotinsko tkivo ali predele telesa, ki so pordeli, vneti ali otekli. Pri injiciranju v trebuh se izogibajte predelu neposredno okoli popka. Če je za enkratni odmerek zdravila Loargys potrebna več kot ena injekcija, mora biti med obema mestoma injiciranja najmanj 3-centimetrski razmik.	
3. Mesto injiciranja očistite z alkoholnim zložencem in počakajte, da se koža posuši.	
4. S palcem in kazalcem nežno stisnite kožo v gubo na mestu injiciranja.	
5. Brizgo držite kot svinčnik ali puščico za pikado. Iglo zabodite v kožno gubo pod kotom od 45 ° do 90 °.	
6. Kožo še naprej držite stisnjeno v gubo in počasi potiskajte bat, dokler ne vbrizgate želenega volumna. Opomnik: Če morate vbrizgati več kot 1 ml zdravila Loargys, zamenjajte mesto vboda in se prepričajte, da je novo mesto vboda oddaljeno več kot 3 cm. Počasi pritiskajte bat navzdol, dokler ne vbrizgate potrebnega volumna. Ponavljajte, dokler ne vbrizgate celotnega odmerka (v ml). Za vsako injiciranje vselej uporabite novo majhno iglo.	
7. Odstranite brizgo tako, da jo potegnete ravno ven. Spustite kožno gubo in za nekaj sekund nežno pritisnite blazinico iz gaze na mesto injiciranja. Po potrebi nalepite obliž.	
8. Uporabljeno brizgo, igle in pokrovčke zavržite v posodo za ostre predmete. Rabljene vial, tudi če niso prazne, je treba zavreči v skladu z lokalnimi smernicami.	

Zabeležite si datum injiciranja in vsa mesta injiciranja. To vam bo pomagalo pri izbiri drugega mesta za injiciranje ob naslednjem odmerku.

Naslednje informacije so namenjene samo zdravstvenemu osebju:

Zdravilo Loargys je indicirano za intravensko infundiranje ali subkutano injiciranje. Pri pripravi in dajanju zdravila Loargys je treba uporabljati aseptični postopek.

Ne pretresajte.

Navodila za pripravo

- Skupni volumen zdravila Loargys, ki ga je treba dati bolniku (in število potrebnih vial), določite glede na bolnikovo telesno maso in velikost odmerka.
- Vzemite vialo(-e) iz hladilnika, da se ogreje(-jo) na sobno temperaturo.
- Pred dajanjem zdravila se prepričajte, da v viali ni trdnih delcev ali da ni prišlo do spremembe

barve tekočine.

- Zdravilo Loargys je brezbarvna do blede rumena ali blede rožnata, bistra do rahlo opalescentna tekočina, ki je v bistvu brez vidnih tujih delcev.
- Viale, ki kažejo odstopanja od tega opisa, zavrzite.
- Povlecite predvideni odmerek v brizgo.
- Kemična in fizikalna stabilnost pripravljenega odmerka sta bili dokazani za 2 uri, če je zdravilo shranjeno pri sobni temperaturi do 25 °C, ali do 4 ure, če je shranjeno v hladilniku pri temperaturi med 2 °C in 8 °C. Če zdravila v teh časovnih okvirih ne uporabite, ga je treba zavreči. Z mikrobiološkega vidika je treba zdravilo uporabiti takoj po rekonstituciji.

Za intravensko dajanje

- Razredčite z 9 mg/ml (0,9 %) raztopino natrijevega klorida za injekcije, da se doseže želeni volumen infundiranja (največja koncentracija pegzilarginaze 0,5 mg/ml).
- Namestite bolniku intravensko infuzijo, ki naj traja najmanj 30 minut.
- Ne mešajte drugih zdravil z zdravilom Loargys in ne infundirajte drugih zdravil sočasno z zdravilom Loargys preko iste intravenske linije.

Za subkutano uporabo

- Nerazredčeno raztopino injicirajte subkutano v trebuh, bočni del stegna ali v stranski ali hrbtni del nadlakti. Menjajte mesto injiciranja ob vsakem novem odmerku.
- Ne injicirajte v brazgotinsko tkivo ali predele telesa, ki so pordeli, vneti ali otekli.
- Pri injiciranju v trebuh se izogibajte predelu neposredno okoli popka.
- Če je za enkratni odmerek zdravila Loargys potrebna več kot ena injekcija, mora biti med obema mestoma injiciranja najmanj 3-centimetrski razmik.

Neporabljeni del zdravila zavrzite.

Ni posebnih zahtev za odstranjevanje.