

Листовка: информация за пациента

Loargys 5 mg/ml инжекционен/инфузионен разтвор пегзиларгиназа (pegzilarginase)

▼ Този лекарствен продукт подлежи на допълнително наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. Можете да дадете своя принос като съобщите всяка нежелана реакция, която сте получили. За начина на съобщаване на нежелани реакции вижте края на точка 4.

Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да използвате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар или медицинска сестра.
- Ако получите някакви нежелани реакции, уведомете Вашия лекар или медицинска сестра. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Вижте точка 4.

Какво съдържа тази листовка

1. Какво представлява Loargys и за какво се използва
2. Какво трябва да знаете, преди да Ви бъде приложен Loargys
3. Как се прилага Loargys
4. Възможни нежелани реакции
5. Как да съхранявате Loargys
6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация
7. Указания за употреба

1. Какво представлява Loargys и за какво се използва

Loargys съдържа активното вещество пегзиларгиназа, което е модифициран човешки ензим, получен чрез рекомбинантна ДНК технология. Лекарството се използва за лечение на дефицит на аргиназа 1 (ARG1-D), известен също като аргининемия, при възрастни, юноши и деца на възраст 2 и повече години.

Пациентите с ARG1-D имат ниски нива на ензима, наречен аргиназа. Този ензим помага на организма да контролира нивата на аргинин – аминокиселина, необходима на организма за производството на протеини. Ако аргининът не се контролира, той може да се натрупа в организма и да причини симптоми, като например проблеми с контрола на мускулите.

Loargys се използва в комбинация с други начини за овладяване на заболяването. Те може да включват:

- хранителен режим с ниско съдържание на белтъчини;
- хранителни добавки с основни аминокиселини;
- лекарства за овладяване на други симптоми на заболяването, например лекарства, които понижават нивата на амоняк в организма.

Как действа Loargys

Пегзиларгиназата, активното вещество в Loargys, действа подобно на естествения ензим аргиназа, който липсва или не функционира правилно при пациенти с ARG1-D. Това понижава нивата на аргинин в кръвта, като по този начин намалява симптомите на заболяването.

2. Какво трябва да знаете, преди да Ви бъде приложен Loargys

Не трябва да Ви се прилага Loargys:

- ако сте имали тежка алергична реакция към пегзиларгиназа или към някоя от останалите съставки на това лекарство (изброени в точка 6).

Предупреждения и предпазни мерки

Loargys може да причини алергични реакции. Това е най-вероятно да се случи след първите няколко дози, но може да се случи и на по-късен етап от лечението.

Ако е възможно, прекратете приложението незабавно и следвайте съвета на Вашия лекар, включително потърсете незабавно медицинска помощ, ако получите някой от следните симптоми на тежка алергична реакция: уртикария, сърбеж по цялото тяло, стягане в гърдите, затруднено дишане или ниско кръвно налягане. Вашият лекар може да реши, че се нуждаете от допълнително медицинско лечение за предотвратяване или лечение на алергична реакция.

По време на лечението Вашият лекар ще прави кръвни изследвания, за да провери каква доза Loargys е подходяща за вас.

Деца и юноши

Лекарството не трябва да се използва при деца на възраст под 2 години, тъй като не е известно дали Loargys е безопасен и ефективен в тази възрастова група.

Други лекарства и Loargys

Трябва да кажете на Вашия лекар, ако приемате, наскоро сте приемали или е възможно да приемате други лекарства.

Бременност, кърмене и фертилитет

Ако сте бременна или кърмите, смятате, че може да сте бременна, или планирате бременност, посъветвайте се с Вашия лекар, преди да приемете това лекарство. Loargys не се препоръчва за употреба, ако сте бременна.

Не е известно дали лекарството преминава в кърмата. Ако кърмите, попитайте Вашия лекар за съвет, преди да приемете това лекарство. Вашият лекар ще ви помогне да решите дали да спрете кърменето, или да спрете лечението.

Шофиране и работа с машини

Loargys не повлиява или повлиява пренебрежимо способността за шофиране и работа с машини.

Loargys съдържа натрий и калий

Това лекарство съдържа по-малко от 1 mmol натрий (23 mg) на доза, т.е. може да се каже, че практически не съдържа натрий. Това лекарство съдържа по-малко от 1 mmol калий (39 mg) на доза, т.е. може да се каже, че практически не съдържа калий.

3. Как се прилага Loargys

Loargys ще Ви бъде приложен от здравен специалист. Вашият лекар ще определи количеството Loargys, което ще Ви бъде приложено.

Препоръчителната начална доза Loargys е 0,1 mg на килограм телесно тегло, прилагана веднъж седмично. Дозата може да бъде увеличена или намалена от Вашия лекар, за да се запазят нивата на аргинин в кръвта под контрол. Вашият лекар ще извършва редовни кръвни изследвания, за да проверява нивата на аргинина в кръвта и да променя дозата Ви, ако е необходимо.

Loargys се прилага под формата на инфузия (капково вливане) директно във вена или като подкожна инжекция, както се счита за подходящо от Вашия лекар.

Вашият лекар може да реши, че Loargys може да Ви бъде прилаган у дома като подкожна

инжекция. След като бъдете обучени от лекар или медицинска сестра, можете сами да си инжектирате Loargys, вижте указанията в точка 7 по-долу.

Винаги използвайте това лекарство точно както е описано в тази листовка или както Ви е казал Вашият лекар, фармацевт или медицинска сестра. Ако не сте сигурни в нещо, попитайте Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра.

Ако Ви е приложена повече от необходимата доза Loargys

Вашият лекар ще се погрижи да получите точното количество Loargys. Ако сте получили твърде много Loargys, нивото на аргинина в кръвта може да стане твърде ниско. Симптомите може да включват гадене, повръщане, диария и умора. Ако Вие или Вашият лекар подозирате, че сте получили повече от необходимата доза Loargys, трябва внимателно да бъдете проследени и да Ви бъде приложено лечение, ако е необходимо.

Ако сте пропуснали да използвате Loargys

Ако сте пропуснали доза Loargys, свържете се с Вашия лекар, за да насрочите час за следващата доза възможно най-скоро. Не трябва да приемате двойна доза, за да компенсирате пропуснатата доза, а между дозите трябва да има поне 4 дни.

Ако сте спрели употребата на Loargys

Вашият лекар ще реши дали трябва да спрете употребата на Loargys. Ако сте спрели употребата на Loargys, нивото на аргинин в кръвта Ви вероятно ще се повиши отново.

Ако имате някакви допълнителни въпроси, свързани с употребата на това лекарство, попитайте Вашия лекар или медицинска сестра.

4. Възможни нежелани реакции

Както всички лекарства, това лекарство може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава.

Много чести (може да засегнат повече от 1 на 10 души)

- Реакция на мястото на инжектиране. Симптомите може да включват болка, подуване, дразнене, зачервяване и обрив около мястото на инжектиране.
- Алергична реакция (свръхчувствителност). Симптомите може да включват подуване на лицето, кожен обрив, внезапно зачервяване на кожата и затруднено дишане (диспнея).

Съобщаване на нежелани реакции

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар или медицинска сестра. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Можете също да съобщите нежелани реакции директно чрез националната система за съобщаване, посочена в [Приложение V](#). Като съобщавате нежелани реакции, можете да дадете своя принос за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

5. Как да съхранявате Loargys

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Не използвайте това лекарство след срока на годност, отбелязан върху етикета. Срокът на годност отговаря на последния ден от посочения месец.

Да се съхранява в хладилник (2°C — 8°C). Да не се замразява. Да се съхранява в оригиналната опаковка, за да се предпази от светлина.

След изваждане от хладилника Loargys може да се съхранява в продължение на 2 часа на

стайна температура до 25°C.

Не изхвърляйте лекарствата в канализацията или в контейнера за домашни отпадъци. Тези мерки ще спомогнат за опазване на околната среда.

6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

Какво съдържа Loargys

- Активно вещество: пегзиларгиназа.
 - Всеки флакон 0,4 ml съдържа 2 mg пегзиларгиназа.
 - Всеки флакон 1 ml съдържа 5 mg пегзиларгиназа.
 - Други съставки: натриев хлорид, калиев дихидроген фосфат, дикалиев фосфат, глицерол, хлороводородна киселина, натриев хидроксид и вода за инжекции.
- Loargys съдържа натрий и калий, вижте точка 2.

Как изглежда Loargys и какво съдържа опаковката

Loargys е безцветна до бледожълта или бледорозова, прозрачна до леко опалесцентна (с перлен блясък) течност в прозрачен стъклен флакон.

Всяка опаковка съдържа 1 флакон с 0,4 ml или с 1 ml инжекционен/инфузионен разтвор.

Не всички видове опаковки могат да бъдат пуснати на пазара.

Притежател на разрешението за употреба и производител

Immedica Pharma AB
113 63 Stockholm
Швеция

Дата на последно преразглеждане на листовката 11/2025.

Това лекарство е разрешено за употреба при „извънредни обстоятелства“. Това означава, че поради рядкото разпространение на болестта до момента не е било възможно да се получи пълна информация за лекарството.

Всяка година Европейската агенция по лекарствата ще извършва преглед на новата информация за лекарството и тази листовка съответно ще се актуализира.

Други източници на информация

Подробна информация за това лекарство е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата <https://www.ema.europa.eu>. Посочени са също линкове към други уебсайтове, където може да се намери информация за редки заболявания и лечения.

Този листовка е налична на всички езици на ЕС/ЕИП на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата.

Можете също да намерите тази листовка и регулаторно одобрен обучителен материал за това лекарство при сканиране на QR кода по-долу със смартфон или чрез уебсайта <http://www.loargyspatient.eu>



7. Указания за употреба

Стъпките по-долу описват начините за приготвяне и прилагане на Loargys у дома като подкожна инжекция. Ако сами си инжектирате това лекарство, Вашият лекар или медицинска сестра ще Ви обучи как да пригответе и инжектирате Loargys.

Не инжектирайте това лекарство сами, освен ако не сте преминали обучение и не сте разбрали стъпките.

Вашият лекар ще Ви предпише правилната доза и ще Ви каже какъв обем (в ml) да инжектирате. Може да се нуждаете от повече от един флакон, за да получите правилната доза, и може да се наложи да разделите общата доза на повече от една инжекция. Вашият лекар или медицинска сестра ще Ви каже какво точно е правилно за Вас.

Всеки флакон е само за еднократна употреба, винаги използвайте нов(и) флакон(и) за всяка доза.

Loargys не трябва да се смесва с други инжекционни или инфузионни разтвори.

Не разклащайте.

Приготвяне:

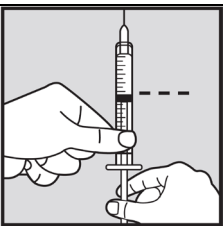
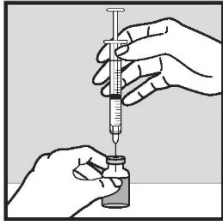
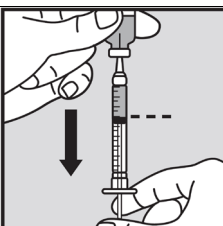
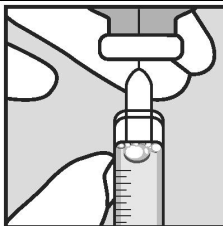
Уверете се, че разполагате с всичко необходимо за инжекцията(ите):

- флакон(и) Loargys;
- градуирана спринцовка;
- 1 голяма игла (напр. 18G) за всеки флакон, за изтегляне на дозата;
- 1 малка игла (напр. 26-27G) за всяка инжекция;
- кърпички, напоени с алкохол;
- марля;
- лепенка, ако е необходимо;
- контейнер за остри предмети.

1. Проверете името и концентрацията на флакона(ите), за да се уверите, че съдържа(т) правилния лекарствен продукт и че разполагате с правилния брой флакони. Проверете датата на изтичане на срока на годност върху картонената кутия. Не използвайте, ако срокът на годност на продукта е изтекъл.
2. Извадете неотворения флакон Loargys от хладилника 15 до 30 минути преди планираната инжекция, за да може разтворът да достигне стайна температура. Не използвайте външни източници на топлина.
3. Измийте ръцете си.
4. Разтворът във флакона трябва да бъде безцветен до бледожълт или бледорозов, бистър до леко опалесцентен (с перлен блясък). Не използвайте, ако разтворът е мътен или съдържа видими частици.
5. Поставете флакона на чиста равна повърхност. Отстранете пластмасовото отчупващо се капаче от флакона.
6. Избършете горната част на флакона с тампон, напоен с алкохол, и оставете да изсъхне на

въздух. Не докосвайте горната част на флакона и не позволявайте да се докосва до нищо друго, след като го избършете.

Изтегляне на разтвора от флакона:

1. Прикрепете голяма игла към градуираната спринцовка. Махнете капачката на иглата.	
2. Издърпайте буталото, за да изтеглите въздух в градуираната спринцовка, равен на обема за изтегляне от флакона (в ml).	
3. Дръжте флакона върху равна повърхност, бавно въведете иглата през гумената запушалка във флакона. а) За един или първия флакон: Върхът на иглата не трябва да докосва разтвора, за да се избегне образуването на пяна. Преминете към стъпка 4. б) За следващия(те) флакон(и): Обърнете флакона обратно, като се уверите че върхът на иглата е във въздушното пространство над разтвора, за да се избегне образуването на пяна.	 
4. Бавно натиснете буталото, за да инжектирате въздуха във флакона.	
5. Дръжте иглата във флакона, който е обърнат обратно. Като държите иглата в разтвора, бавно изтеглете буталото до маркировката, която отговаря на необходимия обем.	
6. Преди да извадите иглата от флакона, проверете разтвора в спринцовката за въздушни мехурчета. Ако има мехурчета, продължете да държите флакона обратно, като иглата сочи нагоре. Внимателно почукайте с пръст по цилиндъра на спринцовката. След като всички въздушни мехурчета излязат отгоре, леко натиснете буталото, за да ги изтласкате през иглата.	
7. Проверете обема за прилагане (в ml) спрямо маркировката на спринцовката, за да се уверите, че сте изтеглили правилното количество разтвор.	
8. Изтеглете иглата от флакона, поставете обратно капачката на иглата и я изхвърлете в контейнера за остри предмети.	
9. Може да се наложи да използвате няколко флакона, за да изтеглите пълния обем (в ml). За да направите това, повторете стъпките 1 – 8 по-горе за всеки флакон, необходим за получаването на общата доза (в ml), или както са Ви показали Вашият лекар или медицинска сестра. Винаги следвайте указанията, дадени от Вашия лекар или медицинска сестра. Моля, имайте предвид, че за всеки нов флакон трябва да използвате и нова игла.	
10. Поставете малка игла на напълнената спринцовка, не сваляйте капачката на иглата. Уверете се, че иглата е затегната.	

Забележка: Ако разтворът няма да се използва веднага, защитете спринцовката от светлина. След приготвяне Loargys може да се съхранява на стайна температура (до

25 °C) в продължение на до 2 часа преди приложение. След това приготвеният Loargys вече не може да се използва и трябва да се изхвърли.

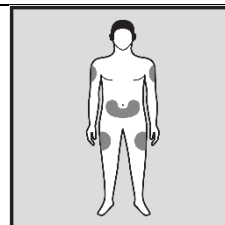
Прилагане на дозата:

1. Махнете капачката на иглата. Дръжте спринцовката с иглата, насочена нагоре, и потупайте с пръст цилиндъра на спринцовката, за да отстраните всички въздушни мехурчета.

Проверете визуално дали обемът в спринцовката е правилен. Обемът на една инжекция не трябва да надвишава 1 ml. Ако случаят е такъв, трябва да се поставят няколко инжекции на различни места.

2. Изберете място за инжектиране (корема, страничната част на бедрото, страничната или задната част на горната част на ръцете). Сменяйте местата на инжектиране за отделните дози.

Не инжектирайте в участъци с белези или в области, които са зачервени, възпалени или подути. Ако се инжектира в корема, избягвайте областта непосредствено около пъпа.



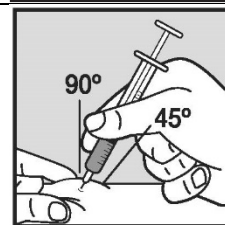
Ако е необходима повече от 1 инжекция за една доза Loargys, местата за инжектиране трябва да са на разстояние най-малко 3 cm едно от друго.

3. Почистете мястото на инжектиране с помощта на тампон, напоен с алкохол, и изчакайте кожата да изсъхне.

4. Внимателно захванете кожата на избраното място на инжектиране между палеца и показалеца си.

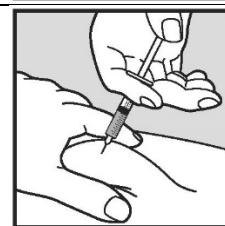


5. Хванете спринцовката като молив или стреличка. Въведете иглата в кожната гънка под ъгъл от 45° до 90°.



6. Като продължавате да държите кожната гънка, бавно натискайте буталото, докато инжектирате желанния обем.

Напомняне: Ако трябва да инжектирате Loargys с обем повече от 1 ml, сменете мястото на инжектиране и се уверете, че новото място на инжектиране е на повече от 3 cm разстояние от старото. Бавно натиснете буталото, докато инжектирате необходимия обем. Повторете, докато инжектирате общата доза (в ml). Винаги използвайте нова малка игла за всяка инжекция.



7. Изтеглете иглата от кожата, без да я огъвате. Отпуснете кожната гънка и внимателно притиснете марлен тампон върху мястото на инжектиране за няколко секунди. Сложете лепенка, ако е необходимо.

8. Поставете използваната спринцовка, иглите и капачките в контейнера за остри предмети. Използваните флакони, дори и да не са празни, трябва да се изхвърлят в съответствие с местните указания.

Запишете датата на инжектиране и всички места, където сте се инжектирали. Това помага да

използвате различно място за инжектиране за следващата инжекция.

Посочената по-долу информация е предназначена само за медицински специалисти:

Loargys е предназначен за интравенозна инфузия или подкожно инжектиране.
Използвайте асептична техника при приготвянето и приложението на Loargys.

Не разклащайте.

Указания за приготвяне

- Определете общия обем на Loargys, който трябва да се приложи (и броя на необходимите флакони) въз основа на теглото и дозата на пациента.
- Извадете флакона/-ите от хладилника, за да достигнат стайна температура.
- Преди приложение прегледайте флакона визуално за наличие на твърди частици и промяна в цвета.
 - Loargys е безцветна до бледожълта или бледорозова, бистра до леко опалесцентна течност, която по същество не съдържа видими чужди частици.
 - Изхвърлете всеки флакон, който не отговаря на този външен вид.
- Изтеглете предвидената доза в спринцовката.
- Химичната и физическата стабилност на приготвената доза е доказана в продължение на 2 часа, когато се съхранява при стайна температура до 25°C, или до 4 часа, ако се съхранява в охладено състояние при температура от 2°C до 8°C. Ако продуктът не се използва в рамките на тези срокове, той трябва да бъде изхвърлен. От микробиологична гледна точка продуктът трябва незабавно да се използва след реконституиране.

За интравенозно приложение

- Разреждете с натриев хлорид 9 mg/ml (0,9%) инфузионен разтвор, за да се постигне желаният обем за инфузия (максимална концентрация на пегзиларгиназа 0,5 mg/ml).
- Прилагайте интравенозната инфузия в продължение на най-малко 30 минути.
- Не смесвайте други лекарства с Loargys и не вливайте други лекарства едновременно чрез една и съща интравенозна линия.

За подкожно приложение

- Приложете неразредения разтвор като подкожна инжекция в корема, страничната част на бедрото или страничната или задната част на горните крайници. Сменяйте местата на инжектиране за отделните дози.
- Не инжектирайте в тъкан с белези или в области, които са зачервени, възпалени или подути.
- Ако се инжектира в корема, избягвайте областта непосредствено около пъпа.
- Ако е необходима повече от 1 инжекция за една доза Loargys, местата за инжектиране трябва да са на разстояние най-малко 3 cm едно от друго.

Изхвърлете неизползваната част от лекарството.

Няма специални изисквания за изхвърляне.