

Uputa o lijeku: Informacije za bolesnika

Loargys 5 mg/ml otopina za injekciju/infuziju pegzilarginaza

▼ Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem. Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija. Prijavom svih sumnji na nuspojavu i Vi možete pomoći. Za postupak prijavljivanja nuspojava, pogledajte dio 4.

Pažljivo pročitajte cijelu uputu prije nego počnete primati ovaj lijek jer sadrži Vama važne podatke.

- Sačuvajte ovu uputu. Možda ćete je trebati ponovno pročitati.
- Ako imate dodatnih pitanja, obratite se liječniku ili medicinskoj sestri.
- Ako primijetite bilo koju nuspojavu, potrebno je obavijestiti liječnika ili medicinsku sestru. To uključuje i svaku moguću nuspojavu koja nije navedena u ovoj uputi. Pogledajte dio 4.

Što se nalazi u ovoj uputi:

1. Što je Loargys i za što se koristi
2. Što morate znati prije nego primite Loargys
3. Kako primjenjivati Loargys
4. Moguće nuspojave
5. Kako čuvati Loargys
6. Sadržaj pakiranja i druge informacije
7. Upute za uporabu

1. Što je Loargys i za što se koristi

Loargys sadrži djelatnu tvar pegzilarginazu, a to je modificirani ljudski enzim proizveden tehnologijom rekombinantne DNA. Lijek se koristi za liječenje nedostatka arginaze 1 (ARG1-D), poznatog i kao hiperargininemija, u odraslih osoba, adolescenata i djece u dobi od 2 godine i starije.

Bolesnici s nedostatkom arginaze 1 imaju niske razine enzima koji se naziva arginaza. Taj enzim pomaže tijelu u kontroli razine arginina, aminokiseline koja je tijelu potrebna za proizvodnju bjelancevina. Ako arginin nije pod kontrolom, može se nakupljati u tijelu i uzrokovati simptome kao što su problemi s kontrolom mišića.

Loargys se koristi u kombinaciji s drugim načinima kontrole bolesti. Oni mogu uključivati:

- prehranu s niskim udjelom bjelancevina
- dodatke prehrani s esencijalnim aminokiselinama
- lijekove za liječenje drugih simptoma bolesti, kao što su lijekovi koji snižavaju razine amonijaka u tijelu.

Kako Loargys djeluje

Pegzilarginaza, djelatna tvar u lijeku Loargys, djeluje slično prirodnom enzimu arginazi, koji nedostaje ili ne djeluje pravilno u bolesnika koji imaju ARG1-D. Na taj se način smanjuju razine arginina u krvi, čime se ublažavaju simptomi bolesti.

2. Što morate znati prije nego primite Loargys

Ne smijete primiti lijek Loargys

- ako ste imali tešku alergijsku reakciju na pegzilarginazu ili neki drugi sastojak ovog lijeka (naveden u dijelu 6.)

Upozorenja i mjere opreza

Loargys može prouzročiti alergijske reakcije. One će se najvjerojatnije pojaviti nakon prvih nekoliko doza, ali mogu se pojaviti i kasnije tijekom liječenja.

Ako je moguće, odmah prekinite primjenu i postupite prema savjetu liječnika, uključujući i savjet da odmah potražite liječniku pomoć ako primijetite bilo koji od sljedećih simptoma teške alergijske reakcije: koprivnjača, generalizirani svrbež, stezanje u prsnoj koži, otežano disanje ili nizak krvni tlak. Vaš liječnik može odlučiti da Vam je potrebno dodatno medicinsko liječenje kako biste spriječili ili otklonili alergijsku reakciju.

Tijekom liječenja Vaš će liječnik obaviti krvne pretrage kako bi provjerio koja je doza lijeka Loargys odgovarajuća za Vas.

Djeca i adolescenti

Lijek se ne smije primjenjivati u djece mlađe od 2 godine jer nije poznato je li lijek Loargys siguran i učinkovit u toj dobnoj skupini.

Drugi lijekovi i Loargys

Obavijestite svog liječnika ako uzimate, nedavno ste uzeli ili biste mogli uzeti bilo koje druge lijekove.

Trudnoća, dojenje i plodnost

Ako ste trudni ili dojite, mislite da biste mogli biti trudni ili planirate imati dijete, obratite se svom liječniku za savjet prije uporabe ovog lijeka. Ako ste trudni, ne preporučuje se uporaba lijeka Loargys.

Nije poznato prenosi li se lijek u majčino mlijeko. Ako dojite, obratite se svom liječniku za savjet prije primanja ovog lijeka. Vaš će Vam liječnik pomoći da odlučite trebate li prestati dojiti ili prekinuti liječenje.

Upravljanje vozilima i strojevima

Loargys ne utječe ili zanemarivo utječe na sposobnost upravljanja vozilima i rada sa strojevima.

Loargys sadrži natrij i kalij

Ovaj lijek sadrži manje od 1 mmol (23 mg) natrija po dozi, tj. zanemarive količine natrija. Ovaj lijek sadrži kalij, manje od 1 mmol (39 mg) po dozi, tj. zanemarive količine kalija.

3. Kako primjenjivati Loargys

Lijek Loargys dat će Vam zdravstveni radnik. Vaš će liječnik odlučiti o količini lijeka Loargys koja Vam je potrebna.

Preporučena početna doza lijeka Loargys iznosi 0,1 mg po kilogramu tjelesne težine i primjenjuje se jednom tjedno. Liječnik može povećati ili smanjiti dozu kako bi se razina arginina u krvi držala pod kontrolom. Vaš će liječnik redovito obavljati krvne pretrage kako bi provjerio razine arginina u krvi i, ako je potrebno, promijenio dozu.

Loargys se daje infuzijom (kap po kap (drip)) izravno u venu ili injekcijom pod kožu (supkutano), ovisno o tome što Vaš liječnik smatra primjerenim.

Vaš liječnik može odlučiti da Vam se Loargys može davati kod kuće injekcijom pod kožu. Nakon što Vas liječnik ili medicinska sestra za to osposobe, možete si sami dati injekciju lijeka Loargys, pogledajte upute u dijelu 7. u nastavku.

Uvijek primijenite ovaj lijek točno kako je opisano u ovoj uputi ili kako Vam je rekao liječnik, ljekarnik ili medicinska sestra. Provjerite s liječnikom, ljekarnikom ili medicinskom sestrom ako niste sigurni.

Ako primite više lijeka Loargys nego što ste trebali

Vaš će liječnik osigurati da dobijete odgovarajuću količinu lijeka Loargys. Ako ste primili previše lijeka Loargys, razina arginina u krvi može postati preniska. Simptomi mogu uključivati mučninu, povraćanje, proljev i umor. Ako Vi ili Vaš liječnik sumnjate da ste primili više lijeka Loargys nego što ste trebali, Vaše stanje treba pomno pratiti i, prema potrebi, liječiti.

Ako ste zaboravili primijeniti Loargys

Ako ste propustili dozu lijeka Loargys, obratite se svom liječniku kako biste sljedeću dozu primili što je prije moguće. Ne smijete primiti dvostruku dozu kako biste nadoknadili propuštenu dozu, a između dviju doza trebaju proći najmanje četiri dana.

Ako prestanete primati Loargys

Liječnik će odlučiti trebate li prestati primati lijek Loargys. Ako prestanete primati lijek Loargys, razina arginina u krvi vjerojatno će ponovno porasti.

U slučaju bilo kakvih pitanja u vezi s primjenom ovog lijeka, obratite se liječniku ili medicinskoj sestri.

4. Moguće nuspojave

Kao i svi lijekovi, ovaj lijek može uzrokovati nuspojave iako se one neće javiti kod svakoga.

Vrlo često (mogu se javiti u više od 1 na 10 osoba)

- reakcija na mjestu primjene injekcije. Simptomi mogu uključivati bol, oticanje, nadražaj, crvenilo i osip na mjestu primjene injekcije.
- alergijska reakcija (preosjetljivost). Simptomi mogu uključivati oticanje lica, kožni osip, iznenadno crvenilo kože (navale crvenila) i otežano disanje (dispneju).

Prijavljivanje nuspojava

Ako primijetite bilo koju nuspojavu, potrebno je obavijestiti liječnika ili medicinsku sestru. To uključuje i svaku moguću nuspojavu koja nije navedena u ovoj uputi. Nuspojave možete prijaviti izravno putem nacionalnog sustava za prijavu nuspojava: **navedenog u Dodatku V**. Prijavljivanjem nuspojava možete pridonijeti u procjeni sigurnosti ovog lijeka.

5. Kako čuvati Loargys

Lijek čuvajte izvan pogleda i dohvata djece.

Ovaj lijek ne smije se upotrijebiti nakon isteka roka valjanosti navedenog na naljepnici iza oznake „EXP”. Rok valjanosti odnosi se na zadnji dan navedenog mjeseca.

Čuvati u hladnjaku (2 °C – 8 °C). Ne zamrzavati. Čuvati u originalnoj kutiji radi zaštite od svjetlosti.

Nakon vađenja iz hladnjaka Loargys se može čuvati 2 sata na sobnoj temperaturi do 25 °C.

Nikada nemojte nikakve lijekove bacati u otpadne vode ili kućni otpad. Ove će mjere pomoći u očuvanju okoliša.

6. Sadržaj pakiranja i druge informacije

Što Loargys sadrži

- Djelatna tvar je pegzilarginaza.
- Jedna bočica od 0,4 ml sadrži 2 mg pegzilarginaze.
- Jedna bočica od 1 ml sadrži 5 mg pegzilarginaze.

- Drugi sastojci su natrijev klorid, kalijev dihidrogenfosfat, kalijev hidrogenfosfat, glicerol, kloridna kiselina, natrijev hidroksid i voda za injekcije.
Loargys sadrži natrij i kalij, pogledajte dio 2.

Kako Loargys izgleda i sadržaj pakiranja

Loargys je bezbojna do svjetložuta ili svjetloružičasta, bistra do blago opalescentna (sedefasta) tekućina, u bočici od prozirnog stakla.

Jedno pakiranje sadrži 1 bočicu s 0,4 ml ili 1 ml otopine za injekciju/infuziju.

Na tržištu se ne moraju nalaziti sve veličine pakiranja.

Nositelj odobrenja za stavljanje lijeka u promet i proizvođač

Immedica Pharma AB
113 63 Stockholm
Švedska

Ova uputa je zadnji puta revidirana u 11/2025.

Ovaj lijek je odobren u „iznimnim okolnostima”. To znači da zbog male učestalosti ove bolesti nije bilo moguće dobiti potpune informacije o ovom lijeku.

Europska agencija za lijekove će svake godine procjenjivati sve nove informacije o ovom lijeku te će se ova uputa ažurirati prema potrebi.

Ostali izvori informacija

Detaljnije informacije o ovom lijeku dostupne su na internetskoj stranici Europske agencije za lijekove: <https://www.ema.europa.eu>. Tamo se također nalaze poveznice na druge internetske stranice o rijetkim bolestima i njihovom liječenju.

Ova uputa o lijeku dostupna je na svim jezicima EU-a/EGP-a na internetskim stranicama Europske agencije za lijekove.

Ovu uputu o lijeku i materijale za obuku za ovaj lijek koje je odobrilo regulatorno tijelo možete pronaći i tako da pametnim telefonom skenirate QR kod u nastavku ili na internetskoj stranici <http://www.loargypatient.eu>



7. Upute za uporabu

U nastavku su opisani koraci za pripremu i primjenu lijeka Loargys kod kuće injekcijom pod kožu. Ako si sami injicirate lijek, liječnik ili medicinska sestra osposobit će Vas za pripremu i primjenu lijeka Loargys.

Nemojte sami injicirati ovaj lijek ako za to niste osposobljeni i ne razumijete korake.

Liječnik će propisati Vašu ispravnu dozu i reći će Vam koji volumen (u ml) injicirati. Možda će Vam

trebati više bočica da biste postigli ispravnu dozu, a možda ćete morati podijeliti ukupnu dozu na više injekcija. Vaš liječnik ili medicinska sestra točno će Vam reći ono što je ispravno za Vas.

Jedna bočica namijenjena je isključivo za jednokratnu uporabu, za svaku dozu uvijek upotrijebite novu bočicu(e).

Loargys se ne smije miješati s drugim otopinama za injekciju ili infuziju.

Nemojte tresti.

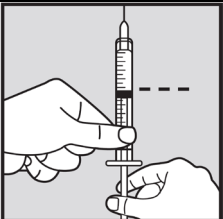
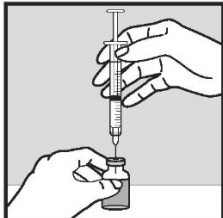
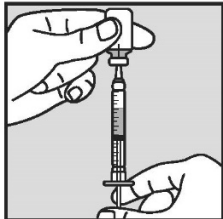
Priprema:

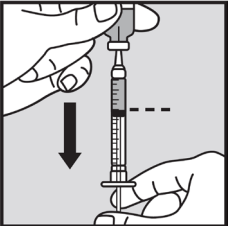
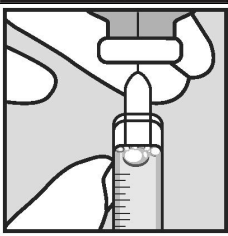
Pobrinite se da imate sve što Vam je potrebno za injekciju(e):

- bočicu(e) lijeka Loargys
- graduiranu štrcaljku
- 1 veliku iglu (npr. 18 G) po bočici, za izvlačenje doze
- 1 malu iglu (npr. 26 – 27 G) po injekciji
- alkoholne tupfere
- jastučiće gaze
- flaster, ako je potrebno
- spremnik za odlaganje oštih predmeta.

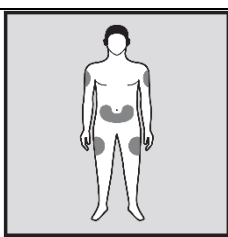
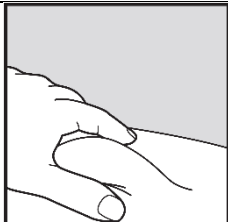
1. Provjerite naziv i jačinu na bočici (bočicama) kako biste bili sigurni da sadrži ispravan lijek i da imate točan broj bočica pri ruci. Provjerite rok valjanosti na kutiji. Nemojte upotrijebiti lijek ako je istekao rok valjanosti.
2. Izvadite neotvorenu bočicu(e) lijeka Loargys iz hladnjaka 15 do 30 minuta prije planirane injekcije kako bi otopina postigla sobnu temperaturu. Ne upotrebljavajte vanjski izvor topline.
3. Operite ruke.
4. Otopina u bočici treba biti bezbojna do svjetložuta ili svjetloružičasta, bistra do blago opalescentna (sedefasta). Ne upotrebljavajte ako je otopina zamućena ili sadrži vidljive čestice.
5. Stavite bočicu na čistu ravnu površinu. Skinite plastičnu <i>flip-off</i> kapicu s bočice.
6. Obrišite vrh bočice alkoholnim tupferom i ostavite da se osuši na zraku. Nemojte dodirivati vrh bočice i pazite da nakon brisanja ne dotakne nešto drugo.

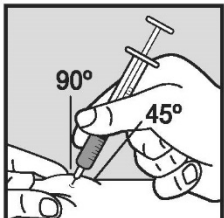
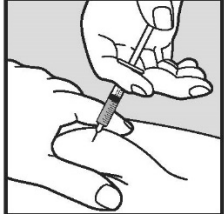
Povlačenje otopine iz bočice:

1. Pričvrstite veliku iglu na graduiranu štrcaljku. Skinite kapicu s igle.	
2. Povucite klip unatrag i uvucite zrak u graduiranu štrcaljku, do volumena koji trebate izvući iz bočice (u ml).	
3. Bočicu držite na ravnoj površini, polako uvedite iglu kroz gumeni čep u bočicu. a) Za jednu ili prvu bočicu: Da bi se izbjeglo stvaranje pjene, vrh igle ne smije se umočiti u otopinu. Prijeđite na 4. korak.	
 b) Za sljedeću(e) bočicu(e): Da bi se izbjeglo stvaranje pjene, bočicu okrenite naopako, tako da vrh igle bude iznad otopine, u dijelu bočice koji je ispunjen zrakom.	
4. Polako potisnite klip kako biste zrak ubrizgali u bočicu.	

5. Držite iglu u bočici, a bočicu držite naopačke. Držeći iglu u otopini polako povlačite klip do oznake koja odgovara potrebnom volumenu.	
6. Prije nego što iglu izvučete iz bočice, provjerite ima li mjehurića zraka u otopini u štrcaljki. Ako ima mjehurića, nastavite držati bočicu naopačke s iglom usmjerenom prema gore. Lagano lupkajte prstom po tijelu štrcaljke. Kad su svi mjehurići zraka na vrhu, nježno potisnite klip kako biste mjehuriće potisnuli kroz iglu.	
7. Provjerite volumen koji trebate primijeniti (u ml) u odnosu na oznake na štrcaljki kako biste se uvjerali da ste izvukli točnu količinu otopine.	
8. Izvucite iglu iz bočice, vratite kapicu na iglu i odložite je u spremnik za odlaganje oštih predmeta.	
9. Možda će Vam trebati nekoliko bočica da biste izvukli cjelokupni potreban volumen (u ml). U tom slučaju ponovite prethodne korake (od 1. do 8.) sa svakom bočicom dok ne napunite štrcaljku do ukupne doze (u ml) ili kako Vam je pokazao liječnik ili medicinska sestra. Uvijek se pridržavajte uputa koje su Vam dali liječnik ili medicinska sestra. Napominjemo da za svaku novu bočicu trebate uzeti i novu iglu.	
10. Stavite malu iglu na napunjenu štrcaljku, nemojte skidati kapicu s igle. Uvjerite se da igla čvrsto stoji. <u>Napomena:</u> Ako se otopina neće odmah primijeniti, zaštitite štrcaljku od svjetlosti. Nakon pripreme lijek Loargys može se čuvati na sobnoj temperaturi (do 25 °C) najduže 2 sata prije primjene. Nakon isteka tog vremena pripremljeni lijek Loargys više se ne smije primijeniti i mora se baciti.	

Primjena doze:

1. Skinite kapicu s igle. Držite štrcaljku s iglom usmjerenom prema gore i prstom lupkajte po tijelu štrcaljke kako biste uklonili sve mjehuriće zraka. Vizualno provjerite je li u štrcaljki sadržan točan volumen. Volumen po injekciji ne smije biti veći od 1 ml. Ako je potreban veći volumen i više od jedne injekcije, treba ih primijeniti na različitim mjestima.	
2. Odaberite mjesto primjene injekcije (trbuh, bočna strana bedra odnosno bočna ili stražnja stana nadlaktice). Mijenjajte mjesta primjene injekcije za svaku dozu. Ne ubrizgavajte u ožiljno tkivo ili područja zahvaćena crvenilom, upaljena ili otečena. Ako se ubrizgava u trbuh, izbjegavajte područje u neposrednoj blizini pupka. Ako je potrebno dati više od jedne injekcije za jednu dozu lijeka Loargys, razmak između mjesta primjene injekcije treba biti najmanje 3 cm.	
3. Očistite mjesto primjene injekcije alkoholnim tupferom i pustite da se koža osuši.	
4. Nježno uhvatite nabor kože na odabranom mjestu primjene injekcije između palca i kažiprsta.	

5. Držite štrcaljku kao olovku ili strelicu za pikado. Ubodite iglu u uzdignutu kožu pod kutom od 45° do 90°.	
6. Cijelo vrijeme držeći nabor kože, polako potiskujte klip dok ne ubrizgate željeni volumen. Podsjetnik: Ako trebate ubrizgati volumen lijeka Loargys veći od 1 ml, promijenite mjesto primjene injekcije i pobrinite se da novo mjesto primjene injekcije bude udaljeno najmanje 3 cm. Polako potiskujte klip prema dolje dok ne ubrizgate potreban volumen. Ponavljajte postupak dok ne ubrizgate ukupnu dozu (u ml). Uvijek upotrijebite novu malu iglu za svaku injekciju.	
7. Izvucite štrcaljku ravnim pokretom. Otpustite nabor kože i na mjesto primjene injekcije nježno pritisnite jastučić gaze i držite ga nekoliko sekundi. Ako je potrebno, stavite flaster.	
8. Upotrijebljenu štrcaljku, igle i kapice odložite u spremnik za odlaganje oštih predmeta. Upotrijebljene bočice, čak i ako nisu prazne, treba zbrinuti u skladu s nacionalnim smjernicama.	

Zabilježite datum injekcije i sva mjesta na kojima ste je primijenili. To će Vam pomoći da za sljedeću injekciju odaberete neko drugo mjesto.

Sljedeće informacije namijenjene su samo zdravstvenim radnicima:

Lijek Loargys namijenjen je za intravensku infuziju ili supkutanu injekciju. Prilikom pripreme i primjene lijeka Loargys primijenite aseptičnu tehniku.

Nemojte tresti.

Uputa za pripremu

- Odredite ukupni volumen lijeka Loargys koji treba primijeniti (i broj potrebnih bočica) na temelju bolesnikove težine i razine doze.
- Izvadite bočicu(e) iz hladnjaka kako bi postigla(e) sobnu temperaturu.
- Prije primjene vizualno pregledajte bočicu kako biste otkrili eventualne vidljive čestice i promjenu boje.
 - Loargys je bezbojna do svjetložuta ili svjetloružičasta, bistra do blago opalescentna tekućina, uglavnom bez vidljivih stranih čestica.
 - Bacite bočicu(e) ako izgled ne odgovara tom opisu.
- Izvucite predviđenu dozu u štrcaljku.
- Dokazane su kemijska i fizikalna stabilnost pripremljene doze tijekom 2 sata kada se čuva na sobnoj temperaturi do 25 °C odnosno do 4 sata ako se čuva u hladnjaku na temperaturi od 2 °C do 8 °C. Ako se lijek ne upotrijebi unutar tih vremenskih okvira, mora se baciti. S mikrobiološkog stajališta, lijek je potrebno primijeniti odmah nakon rekonstitucije.

Za intravensku primjenu

- Razrijedite 9 mg/ml (0,9 %) otopinom natrijeva klorida kako bi se postigao željeni volumen infuzije (maksimalna koncentracija pegzilarginaze 0,5 mg/ml).
- Primijenite intravensku infuziju tijekom najmanje 30 minuta.
- Nemojte miješati druge lijekove s lijekom Loargys ni istodobno ubrizgavati druge lijekove putem iste intravenske pristupne linije.

Za supkutanu primjenu

- Nerazrijeđenu otopinu primijenite kao supkutanu injekciju u trbuh, bočnu stranu bedra ili bočnu odnosno stražnju stranu nadlaktice. Mijenjajte mjesta primjene injekcije za svaku dozu.
- Ne ubrizgavajte u ožiljno tkivo ili područja zahvaćena crvenilom, upaljena ili otečena.
- Ako ubrizgavate otopinu u trbuh, izbjegavajte područje u neposrednoj blizini pupka.
- Ako je potrebno dati više od jedne injekcije za jednu dozu lijeka Loargys, razmak između mjesta primjene injekcije treba biti najmanje 3 cm.

Bacite neiskorišteni dio lijeka.

Nema posebnih zahtjeva za zbrinjavanje.