

Folheto informativo: Informação para o doente

Loargys 5 mg/ml solução injetável ou para perfusão pegzilarginase

▼ Este medicamento está sujeito a monitorização adicional. Isto irá permitir a rápida identificação de nova informação de segurança. Poderá ajudar, comunicando quaisquer efeitos indesejáveis que tenha. Para saber como comunicar efeitos indesejáveis, veja o final da secção 4.

Leia com atenção todo este folheto antes de lhe ser administrado este medicamento, pois contém informação importante para si.

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou enfermeiro.
- Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Ver secção 4.

O que contém este folheto

1. O que é Loargys e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de lhe ser administrado Loargys
3. Como é administrado Loargys
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar Loargys
6. Conteúdo da embalagem e outras informações
7. Instruções de utilização

1. O que é Loargys e para que é utilizado

Loargys contém a substância ativa peggilarginase, que é uma enzima humana modificada produzida por tecnologia de DNARecombinante. O medicamento é utilizado para tratar a deficiência de arginase 1 (ARG1-D), também conhecida como hiperargininemia, em adultos, adolescentes e crianças com 2 ou mais anos de idade.

Os doentes com ARG1-D têm níveis baixos de uma enzima chamada arginina. Esta enzima ajuda o organismo a controlar os níveis de arginina, um aminoácido de que o seu organismo necessita para produzir proteínas. Se a arginina não for controlada, pode acumular-se no organismo e causar sintomas, tais como problemas com o controlo muscular.

Loargys é utilizado em associação com outras formas de tratamento da doença. Estes podem incluir:

- uma dieta pobre em proteínas;
- suplementos alimentares com aminoácidos essenciais;
- medicamentos para gerir outros sintomas da doença, tais como medicamentos que reduzem os níveis de amoniaco no seu organismo.

Como funciona Loargys

A peggilarginase, a substância ativa de Loargys, atua de forma semelhante à enzima natural arginase, que está ausente ou não funciona adequadamente nos doentes com ARG1-D. Isto reduz os níveis de arginina no sangue, reduzindo assim os sintomas da doença.

2. O que precisa de saber antes de lhe ser administrado Loargys

Não lhe pode ser administrado Loargys

- se teve uma reação alérgica grave à peggilarginase ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

Advertências e precauções

Loargys pode causar reações alérgicas. É mais provável que tal ocorra após as primeiras doses mas pode também ocorrer mais tarde no decurso do tratamento.

Se possível, pare imediatamente a administração e siga os conselhos do seu médico, incluindo procurar cuidados médicos de imediato, se sentir algum dos seguintes sintomas de uma reação alérgica grave: urticária, comichão generalizada, aperto no peito, dificuldade em respirar ou tensão arterial baixa. O seu médico pode decidir que necessita de tratamento médico adicional para prevenir ou tratar uma reação alérgica.

Durante o tratamento, o seu médico irá fazer análises ao sangue para verificar qual a dose de Loargys que lhe é adequada.

Crianças e adolescentes

O medicamento não deve ser utilizado em crianças com menos de 2 anos de idade, pois desconhece-se se o Loargys é seguro e eficaz neste grupo etário.

Outros medicamentos e Loargys

Informe o seu médico se estiver a tomar, se tiver tomado recentemente, ou se é possível que venha a tomar outros medicamentos.

Gravidez, amamentação e fertilidade

Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico antes de utilizar este medicamento. Loargys não é recomendado para utilização em caso de gravidez.

Desconhece-se se o medicamento passa para o leite materno. Se está a amamentar, consulte o seu médico antes de tomar este medicamento. O seu médico irá ajudá-lo a decidir se deve parar de amamentar ou interromper o tratamento.

Condução de veículos e utilização de máquinas

Os efeitos de Loargys sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas são nulos ou desprezáveis.

Loargys contém sódio e potássio

Este medicamento contém menos do que 1 mmol (23 mg) de sódio por dose, ou seja, é praticamente «isento de sódio». Este medicamento contém potássio, menos do que 1 mmol (39 mg) por dose, ou seja, é praticamente «isento de potássio».

3. Como é administrado Loargys

Loargys ser-lhe-á entregue por um profissional de saúde. O seu médico decidirá qual a quantidade de Loargys que lhe será administrada.

A dose inicial recomendada de Loargys é de 0,1 mg por quilograma do seu peso corporal, tomada uma vez por semana. A dose pode ser aumentada ou reduzida pelo seu médico para manter os seus níveis de arginina no sangue sob controlo. O seu médico irá fazer análises regulares ao sangue para verificar os seus níveis sanguíneos de arginina e alterar a sua dose, se necessário.

Loargys é administrado sob a forma de perfusão (administração gota a gota) diretamente na sua veia ou sob a forma de injeção sob a pele, conforme considerado adequado pelo seu médico.

O seu médico poderá decidir que Loargys lhe pode ser administrado em casa, sob a forma de uma injeção sob a pele. Depois de receber formação do médico ou enfermeiro, pode injetar-se Loargys a si próprio; ver instruções na secção 7 abaixo.

Utilize sempre este medicamento exatamente como descrito no presente folheto ou como lhe disseram o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro se tiver dúvidas.

Se lhe for administrado mais Loargys do que deveria

O seu médico certificar-se-á de que recebe a quantidade certa de Loargys. Se lhe tiver sido administrado demasiado Loargys, o seu nível de arginina no sangue poderá tornar-se demasiado baixo. Os sintomas podem incluir náuseas, vômitos, diarreia e cansaço. Se suspeitar, ou o seu médico suspeitar, de que lhe foi administrado mais Loargys do que deveria, deverá ser cuidadosamente monitorizado e receber o tratamento necessário.

Caso se tenha esquecido de utilizar Loargys

Caso se tenha esquecido de tomar uma dose de Loargys, contacte o seu médico para marcar a dose seguinte logo que possível. Não deve receber uma dose dupla para compensar uma dose esquecida e deve haver pelo menos 4 dias entre as doses.

Se parar de utilizar Loargys

O seu médico decidirá se deve parar de utilizar Loargys. Se parar de utilizar Loargys, é provável que o seu nível de arginina sanguínea aumente novamente.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico ou enfermeiro.

4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestam em todas as pessoas.

Muito frequentes (podem afetar mais de 1 em cada 10 pessoas)

- Reação no local da injeção. Os sintomas podem incluir dor, inchaço, irritação, vermelhidão e erupção cutânea em redor do local da injeção.
- Reação alérgica (hipersensibilidade) Os sintomas podem incluir inchaço do rosto, erupção cutânea, vermelhidão súbita da pele (rubor) e dificuldade em respirar (dispneia).

Comunicação de efeitos indesejáveis

Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Também poderá comunicar efeitos indesejáveis diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no [Apêndice V](#). Ao comunicar efeitos secundários, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Loargys

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no rótulo. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Conservar no frigorífico (2 °C – 8 °C). Não congelar. Conservar na embalagem de origem para proteger da luz.

Uma vez retirado do frigorífico, Loargys pode ser conservado durante 2 horas à temperatura ambiente até 25 °C.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Loargys

- A substância ativa é a pegzilarginase.
- Cada frasco para injetáveis de 0,4 ml contém 2 mg de pegzilarginase.
- Cada frasco para injetáveis de 1 ml contém 5 mg de pegzilarginase.
- Os outros componentes são cloreto de sódio, di-hidrogenofosfato de potássio, fosfato dipotássico, glicerol, ácido clorídrico, hidróxido de sódio e água para preparações injetáveis.

Loargys contém sódio e potássio, ver secção 2.

Qual o aspeto de Loargys e conteúdo da embalagem

Loargys é um líquido incolor a ligeiramente amarelo ou ligeiramente rosa, transparente a ligeiramente opalescente (pérola), num frasco para injetáveis de vidro transparente.

Cada embalagem contém 1 frasco para injetáveis com 0,4 ml ou 1 ml de solução injetável ou para perfusão.

É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante

Immedica Pharma AB

113 63 Estocolmo

Suécia

Este folheto foi revisto pela última vez em 11/2025.

Foi concedida a este medicamento uma «Autorização de Introdução no Mercado em circunstâncias excepcionais». Isto significa que não foi possível obter informação completa sobre este medicamento devido à raridade desta doença.

A Agência Europeia de Medicamentos irá analisar todos os anos, qualquer nova informação sobre este medicamento e este folheto será atualizado se necessário.

Outras fontes de informação

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: <https://www.ema.europa.eu>. Também existem links para outros sítios da Internet sobre doenças raras e tratamentos.

Este folheto está disponível em todas as línguas da UE/EEE no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos.

Pode ainda encontrar este folheto e materiais formativos regulamentares aprovados relativos a este medicamento ao digitalizar o código QR abaixo com um *smartphone* ou através do sítio Web <http://www.loargyspatient.eu>



7. Instruções de utilização

Os passos abaixo descrevem a preparação e administração de Loargys em casa, sob a forma de injeção

subcutânea (sob a pele). Se injetar este medicamento a si próprio, receberá formação sobre como preparar e injetar Loargys pelo seu médico ou enfermeiro.

Não injete este medicamento a si próprio se não tiver recebido formação e compreendido os passos.

O seu médico irá prescrever a dose correta e indicar-lhe o volume (em ml) a injetar. Poderá necessitar de mais do que um frasco para injetáveis para obter a dose correta e poderá ter de dividir a dose total em mais do que uma injeção. O seu médico ou enfermeiro dir-lhe-ão exatamente o que é adequado para si.

Cada frasco para injetáveis destina-se a uma única utilização, utilize sempre novos frascos para injetáveis para cada dose.

Loargys não deve ser misturado com outras soluções injetáveis ou para perfusão.

Não agitar.

Preparação:

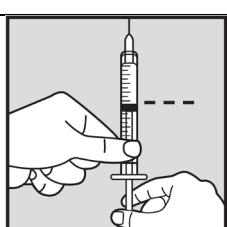
Certifique-se de que tem tudo o que precisa para a(s) injeção(ões):

- Frasco para injetáveis de Loargys
- Uma seringa graduada
- 1 agulha grande (p. ex., calibre 18) por frasco para injetáveis, para retirar a dose
- 1 agulha pequena (p. ex., calibre 26-27) por injeção
- Toalhetes de álcool
- Compressa de gaze
- Pensos, se necessário
- Contentor para material cortante

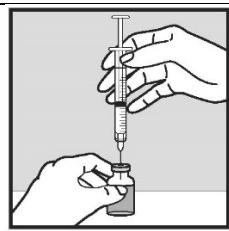
1. Verifique o nome e a dosagem do(s) frasco(s) para injetáveis para se certificar de que contém/contêm o medicamento correto e que possui o número correto de frascos para injetáveis ao seu alcance. Verifique o prazo de validade na embalagem exterior. Não utilize se o medicamento tiver expirado.
2. Retire o(s) frasco(s) para injetáveis de Loargys não aberto(s) do frigorífico 15 a 30 minutos antes da injeção prevista, para permitir que a solução atinja a temperatura ambiente. Não utilize calor externo.
3. Lave as mãos.
4. A solução no frasco para injetáveis deve ser incolor a ligeiramente amarela ou ligeiramente rosa, transparente a ligeiramente opalescente (pérola). Não utilizar se a solução estiver turva ou contiver partículas visíveis.
5. Coloque o frasco numa superfície plana e limpa. Retirar a tampa de fecho destacável de plástico do frasco para injetáveis.
6. Limpe a parte superior do frasco para injetáveis com um algodão embebido em álcool e deixe secar ao ar. Não toque no topo do frasco para injetáveis nem o deixe tocar noutra coisa depois de limpo.

Retirada da solução do frasco para injetáveis:

1. Coloque uma agulha grande na seringa graduada. Retire a tampa da agulha.
2. Puxe o êmbolo para trás para introduzir ar na seringa graduada, em quantidade igual ao volume a retirar do frasco para injetáveis (em ml).

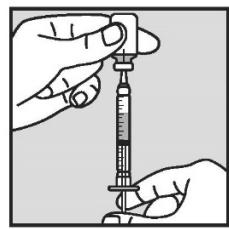


3. Mantenha o frasco para injetáveis sobre uma superfície plana e insira lentamente a agulha através da cápsula de borracha no frasco para injetáveis.



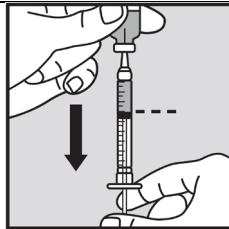
a) Para um único frasco para injetáveis ou para o primeiro destes: A ponta da agulha não deve tocar na solução para evitar a formação de espuma. Prossiga para o passo 4.

b) Para o(s) frasco(s) para injetáveis subseqüente(s): Inverta o frasco para injetáveis, assegurando que a ponta da agulha se encontra no espaço com ar acima da solução, para evitar a formação de espuma.

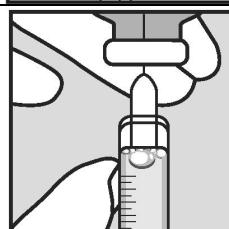


4. Empurre lentamente o êmbolo para injetar o ar no frasco para injetáveis.

5. Mantenha a agulha no frasco para injetáveis invertido e segure-o nessa posição. Com a agulha na solução, puxe lentamente o êmbolo até à marca igual ao volume necessário.



6. Antes de retirar a agulha do frasco para injetáveis, verifique se a solução na seringa contém bolhas de ar. Se existirem bolhas, mantenha o frasco para injetáveis invertido com a agulha a apontar para cima. Bata suavemente no corpo da seringa com o dedo. Quando todas as bolhas de ar estiverem no topo, empurre suavemente o êmbolo para empurrar as bolhas através da agulha.



7. Verifique se o volume (em ml) corresponde às marcações na seringa, para garantir que retirou o volume correto de solução.

8. Retire a agulha do frasco para injetáveis, volte a colocar a tampa na agulha e elimine-a no recipiente para objetos cortantes.

9. Poderá ter de utilizar vários frascos para injetáveis para retirar a totalidade do volume (em ml). Para isso, repita os passos 1-8 em cima para cada frasco para injetáveis necessário a obter a dose total (em ml) ou conforme lhe for indicado pelo seu médico ou enfermeiro. Siga sempre as instruções que lhe foram dadas pelo seu médico ou enfermeiro. Tenha em atenção que, para cada novo frasco, deverá usar também uma agulha nova.

10. Coloque uma pequena agulha na seringa cheia. Não retire a tampa da agulha. Certifique-se de que a agulha está bem assente.

Nota: Se a solução não for utilizada imediatamente, proteja a seringa da luz. Após a preparação, Loargys pode ser armazenado à temperatura ambiente (até 25 °C) durante um período máximo de 2 horas antes da administração. Após este período, Loargys preparado deixa de poder ser utilizado e deve ser eliminado.

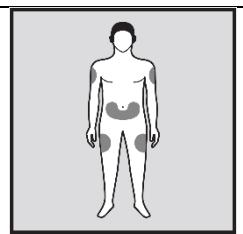
Administração da dose:

1. Retire a tampa da agulha. Segure a seringa com a agulha virada para cima e bata no corpo da seringa com o dedo para remover eventuais bolhas de ar.

Controle visualmente se o volume contido na seringa está correto. O volume por injeção não deve exceder 1 ml. Se for o caso, devem ser administradas várias injeções em locais diferentes.

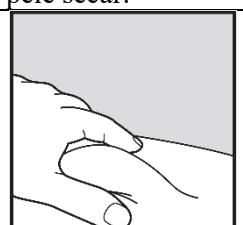
2. Escolha um local de injeção (abdómen, parte lateral da coxa, ou face lateral ou posterior dos braços). Alterne os locais de injeção entre as doses.

Não injete em tecido cicatricial ou em áreas que estejam avermelhadas, inflamadas ou inchadas. Se injetar no abdómen, evite a área que rodeia o umbigo.

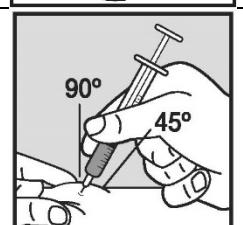


Se for necessária mais do que 1 injeção para uma dose única de Loargys, os locais de injeção devem estar separados entre si por, pelo menos, 3 cm.

3. Limpe o local de injeção com uma compressa embebida em álcool e deixe a pele secar.
 4. Pegue suavemente na pele do local de injeção escolhido entre o polegar e o dedo índice.

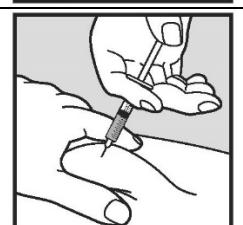


5. Segure na seringa como um lápis ou uma seta. Eleve a pele e insira a agulha a um ângulo de 45° a 90°.



6. Enquanto continua a pegar na pele, empurre lentamente o êmbolo até ter injetado o volume pretendido.

Lembrete: Se necessitar de injetar um volume de Loargys superior a 1 ml, passe a um novo local de injeção e certifique-se de que este está afastado do primeiro mais de 3 cm. Empurre lentamente o êmbolo para baixo até ter injetado o volume necessário. Repita até ter injetado a totalidade da sua dose (em ml). Utilize sempre uma agulha pequena nova para cada injeção.



7. Retire a seringa puxando-a a direito. Liberte a pele e pressione suavemente uma compressa de gaze sobre o local de injeção durante alguns segundos. Aplique um penso, se necessário.
 8. Coloque a seringa, as agulhas e as tampas usadas no recipiente para objetos cortantes. Os frascos para injetáveis utilizados, mesmo que não estejam vazios, devem ser eliminados de acordo com as diretrizes locais.

Anote a data da injeção e todos os locais onde injetou. Isto ajuda-o a selecionar um local de injeção diferente para a injeção seguinte.

A informação que se segue destina-se apenas aos profissionais de saúde:

Loargys destina-se a perfusão intravenosa ou injeção subcutânea. Utilize a técnica assética na preparação e administração de Loargys.

Não agite.

Instruções de preparação

- Determine o volume total de Loargys a administrar (e o número de frascos necessários) com base no peso e no nível de dose do doente.
- Retire o(s) frasco(s) para injetáveis do frigorífico para atingir a temperatura ambiente.
- Inspecione visualmente o frasco para deteção de partículas e descoloração antes da

administração.

- Loargys é um líquido incolor a ligeiramente amarelo ou ligeiramente rosado, límpido a ligeiramente opalescente, essencialmente isento de partículas estranhas visíveis.
- Elimine o(s) frasco(s) para injetáveis que não sejam consistentes com esta aparência.
- Retire a dose pretendida para a seringa.
- A estabilidade química e física para a dose preparada foi demonstrada durante 2 horas, quando conservada à temperatura ambiente até 25 °C, ou até 4 horas, se conservada refrigerada a 2 °C a 8 °C. Se o medicamento não for utilizado dentro destes períodos de tempo, deve ser eliminado. Do ponto de vista microbiológico, o medicamento deve ser utilizado imediatamente após a reconstituição.

Para administração intravenosa

- Dilua com cloreto de sódio 9 mg/ml (0,9 %) solução injetável para obter o volume desejado de perfusão (concentração máxima de pegzilarginase de 0,5 mg/ml).
- Administre a perfusão intravenosa durante, pelo menos, 30 minutos.
- Não misture outros medicamentos com Loargys nem infuse outros medicamentos concomitantemente através da mesma linha de acesso intravenosa.

Para administração subcutânea

- Administre a solução não diluída por injeção subcutânea no abdómen, na parte lateral da coxa ou na face lateral ou posterior dos braços. Alterne os locais de injeção entre as doses.
- Não injete em tecido cicatricial ou em áreas que estejam avermelhadas, inflamadas ou inchadas.
- Se injetar no abdómen, evite a área que rodeia o umbigo.
- Se for necessária mais do que 1 injeção para uma dose única de Loargys, os locais de injeção devem estar separados entre si por, pelo menos, 3 cm.

Elimine a porção não utilizada do medicamento.

Não existem requisitos especiais para a eliminação.