



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

EMA/189474/2025
EMA/H/C/005557

Maapliv (alanin, arginin, kyselina asparagová, monohydrát cystein-hydrochloridu, kyselina glutamová, glycin, histidin, monohydrát lysinu, methionin, fenylalanin, prolin, serin, taurin, threonin, tryptofan, tyrosin)

Přehled pro přípravek Maapliv a proč byl přípravek registrován v EU

Co je přípravek Maapliv a k čemu se používá?

Maapliv je léčivý přípravek, který se používá k léčbě akutní dekompenzační epizody (náhlého zhoršení) nemoci javorového sirupu. Nemoc javorového sirupu je dědičné onemocnění, při němž tělo není schopno rozkládat určité stavební bloky bílkovin známých jako aminokyseliny s rozvětveným řetězcem (BCAA), včetně leucinu, isoleucinu a valinu. V důsledku toho se tyto aminokyseliny hromadí v těle, včetně v mozku, kde mohou (zejména leucin) způsobovat poškození mozku.

Přípravek Maapliv je určen k použití u pacientů, kterým nemohou být aminokyseliny bez BCAA podávány ústí ani výživovou sondou.

Nemoc javorového sirupu je vzácné onemocnění a přípravek Maapliv byl označen dne 26. října 2018 jako „léčivý přípravek pro vzácná onemocnění“. Další informace o tomto vzácném onemocnění naleznete na [internetových stránkách](#) agentury EMA.

Léčivou látku v přípravku Maapliv tvoří tyto aminokyseliny: alanin, arginin, kyselina asparagová, monohydrát cystein-hydrochloridu, kyselina glutamová, glycin, histidin, monohydrát lysinu, methionin, fenylalanin, prolin, serin, taurin, threonin, tryptofan, tyrosin.

Jak se přípravek Maapliv používá?

Výdej přípravku Maapliv je vázán na lékařský předpis. Léčba by měla být zahájena pod dohledem lékaře se zkušenostmi s léčbou nemoci javorového sirupu.

Přípravek se podává ve formě infuze („kapání“) do žíly, dokud se hladiny leucinu nevrátí do normálu.

U pacientů s těžkým nebo kritickým zhoršením onemocnění a velmi vysokými hladinami leucinu nemusí léčba přípravkem Maapliv ke snížení hladin leucinu stačit a u těchto pacientů mohou být zapotřebí jiné způsoby léčby, jako je hemodialýza nebo hemofiltrace (postupy k odstranění odpadních látek z krve).

Official address Domenico Scarlattilaan 6 • 1083 HS Amsterdam • The Netherlands

Address for visits and deliveries Refer to www.ema.europa.eu/how-to-find-us

Send us a question Go to www.ema.europa.eu/contact **Telephone** +31 (0)88 781 6000

An agency of the European Union



Více informací o používání přípravku Maapliv naleznete v příbalové informaci nebo se obraťte na svého lékaře či lékárníka.

Jak přípravek Maapliv působí?

Přípravek Maapliv obsahuje roztok aminokyselin, ale bez BCAA. Při podávání přípravku Maapliv pacientovi tělo mění aminokyseliny spolu s přebytečnými aminokyselinami s rozvětveným řetězcem, které se objevily v důsledku náhlého zhoršení onemocnění, na bílkoviny. Tím se snižuje hladina aminokyselin s rozvětveným řetězcem v těle, což zmírňuje jejich toxický účinek.

Jaké přínosy přípravku Maapliv byly prokázány v průběhu studií?

Společnost poskytla údaje z pěti studií zveřejněných v odborné literatuře. Studie, do kterých bylo zařazeno celkem 88 pacientů s nemocí javorového sirupu, zkoumaly použití směsi aminokyselin bez BCAA k léčbě náhlého zhoršení nemoci na základě vysokých hladin leucinu. Aminokyseliny byly stejné jako v přípravku Maapliv a byly podávány buď formou infuze, nebo ústy či výživovou sondou. Ze studií vyplynulo, že v době propuštění z nemocnice směsi aminokyselin bez BCAA snížily u pacientů hladiny leucinu na normální úroveň.

Jaká rizika jsou spojena s přípravkem Maapliv?

Úplný seznam nežádoucích účinků a omezení přípravku Maapliv je uveden v příbalové informaci.

Nežádoucími účinky směsi aminokyselin bez BCAA uváděnými v odborné literatuře (které mohou postihnout až 1 osobu ze 100) jsou anafylaktické nebo anafylaktoidní reakce (náhlé, závažné alergické reakce), přecitlivělost (alergická reakce), hyperamonemie (vysoké hladiny amoniaku v krvi), plicní tromboembolie (krevní sraženina v plicní cévě), žilní tromboembolie (krevní sraženina v žíle), respirační tíseň (potíže s dýcháním), zvýšené hladiny bilirubinu v krvi (produktu rozpadu červených krvinek), zvýšené hladiny jaterních enzymů (známka poruchy funkce jater), cholestáza (problémy s odtokem žluči), cholecystitida (zánět žlučníku způsobený zadrženou žlučí), cholelitiáza (žlučové kameny; ztvrdlé kousky žluči v žlučníku), azotemie (vysoké hladiny dusíkatých odpadních látek v krvi, což je známka poruchy funkce ledvin), tromboflebitida místa infuze (zánět žíly, do níž je zavedena kapačka) a venózní iritace (podráždění žíly, kde níž je zavedena kapačka).

Na základě čeho byl přípravek Maapliv registrován v EU?

Nemoc javorového sirupu je vzácné onemocnění s nenaplněnou léčebnou potřebou. V době registrace přípravku Maapliv nebyly registrovány žádné léčivé přípravky k léčbě samotného onemocnění ani epizod jeho náhlého zhoršení, které vyžadují naléhavou léčbu. Přípravek Maapliv je hotová směs aminokyselin bez BCAA, která může být podávána infuzí. Studie prokázaly, že aminokyseliny bez BCAA, jako je přípravek Maapliv, mohou snížit hladinu leucinu na normální úroveň u pacientů, u nichž došlo k náhlému zhoršení onemocnění. Normalizace hladin leucinu je důležitou součástí léčby nemoci javorového sirupu. Podávání přípravku formou infuze je přínosné rovněž u pacientů, kterým léčba nemůže být podávána ústy ani výživovou sondou. Z hlediska bezpečnosti byla léčba aminokyselinami bez BCAA dobře snášena a na základě dostupných údajů neexistovaly žádné obavy týkající se bezpečnosti.

Přípravek Maapliv byl registrován za „výjimečných okolností“, neboť vzhledem ke vzácné povaze onemocnění nebylo možné o přípravku Maapliv získat úplné informace. Společnost musí poskytnout další údaje o přípravku Maapliv. Musí provést studii zaměřenou na účinnost a bezpečnost přípravku Maapliv při léčbě akutních dekompenzačních epizod u pacientů s nemocí javorového sirupu. Společnost

bude rovněž každoročně poskytovat aktuální informace o bezpečnosti a účinnosti tohoto přípravku. Evropská agentura pro léčivé přípravky každoročně vyhodnotí jakékoli nové informace.

Jaká opatření jsou uplatňována k zajištění bezpečného a účinného používání přípravku Maapliv?

Do souhrnu údajů o přípravku a příbalové informace byla zahrnuta doporučení a opatření pro bezpečné a účinné používání přípravku Maapliv, která by měla být dodržována zdravotnickými pracovníky i pacienti.

Jako u všech léčivých přípravků jsou údaje o používání přípravku Maapliv průběžně sledovány. Podezření na nežádoucí účinky nahlášená v souvislosti s přípravkem Maapliv jsou pečlivě hodnocena a jsou učiněna veškerá nezbytná opatření, aby bylo chráněno zdraví pacientů.

Další informace o přípravku Maapliv

Přípravku Maapliv bylo uděleno rozhodnutí o registraci za výjimečných okolností platné v celé EU dne .

Další informace o přípravku Maapliv jsou k dispozici na internetových stránkách agentury na adrese ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Tento přehled byl naposledy aktualizován v 06-2025.