



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-alanin, L-arginin, L-asparaginsyre, L-cysteinhydrochloridmonohydrat, L-glutaminsyre, glycin, L-histidin, L-lysinmonohydrat, L-methionin, L-phenylalanin, L-prolin, L-serin, taurin, L-threonin, L-tryptophan, L-tyrosin*)

En oversigt over Maapliv, og hvorfor det er godkendt i EU

Hvad er Maapliv, og hvad anvendes det til?

Maapliv er et lægemiddel, der anvendes til behandling af en akut dekompositionsepisode (pludselig forværring) af ahornsirup-urinsygd. Ahornsirup-urinsygd er en arvelig lidelse, hvor kroppen ikke er i stand til at nedbryde visse proteinbyggester kaldet forgrenede aminosyrer (BCAA'er), herunder leucin, isoleucin og valin. Som følge heraf ophobes disse aminosyrer i kroppen, herunder i hjernen, hvor navnlig leucin kan medføre hjerneskade.

Maapliv anvendes hos patienter, der ikke kan få BCAA-frie aminosyrer gennem munden eller ernæringssonde.

Ahornsirup-urinsygd er sjælden, og Maapliv blev udpeget som "lægemiddel til sjældne sygdomme" den 26. oktober 2018. Yderligere information om lægemidler til sjældne sygdomme findes på EMA's [websted](#).

Maapliv indeholder følgende aminosyrer som aktivt stof: L-alanin, L-arginin, L-asparaginsyre, L-cysteinhydrochloridmonohydrat, L-glutaminsyre, glycin, L-histidin, L-lysinmonohydrat, L-methionin, L-phenylalanin, L-prolin, L-serin, taurin, L-threonin, L-tryptophan, L-tyrosin.

Hvordan anvendes Maapliv?

Maapliv fås kun på recept, og behandling bør indledes under opsyn af en læge, der har erfaring med behandling af ahornsirup-urinsygd.

Lægemidlet gives som infusion (drop) i en vene, indtil leucinniveauet igen er normalt.

Hos patienter med alvorlig eller kritisk sygdomsforværring og meget høje leucinniveauer er behandling med Maapliv måske ikke nok til at sænke leucinniveauet, og de kan have brug for andre behandlinger såsom hæmodialyse eller hæmofiltration (procedurer til at fjerne affaldsprodukter fra blodet).

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



Hvis du ønsker mere information om anvendelsen af Maapliv, kan du læse indlægssedlen eller kontakte lægen eller apotekspersonalet.

Hvordan virker Maapliv?

Maapliv består af en opløsning af aminosyrer, men uden BCAA'er. Når Maapliv gives til patienten, anvender kroppen aminosyrerne til at danne proteiner sammen med de overskydende BCAA'er, der er ophobet på grund af den pludselige sygdomsforværring. Dette sænker niveauet af BCAA'er i kroppen og reducerer dermed deres toksiske virkning.

Hvilke fordele viser studierne, at der er ved Maapliv?

Virksomheden fremlagde data fra 5 studier offentliggjort i den videnskabelige litteratur. Studierne omfattede i alt 88 patienter med ahornsirup-urinsygdом og undersøgte anvendelsen af en BCAA-fri blanding af aminosyrer til behandling af pludselig sygdomsforværring på grund af høje leucinniveauer. Aminosyrerne var de samme som dem i Maapliv og blev givet enten som infusion eller gennem munden eller ernæringssonde. Studierne viste, at blandinger af BCAA-frie aminosyrer normaliserede leucinniveauet på udskrivningstidspunktet.

Hvilke risici er der forbundet med Maapliv?

Den fuldstændige liste over bivirkninger og begrænsninger ved Maapliv fremgår af indlægssedlen.

Bivirkninger ved BCAA-frie aminosyreblandinger som rapporteret i litteraturen (som kan forekomme hos op til 1 ud af 100 personer) omfatter anafylaktiske eller anafylaktoide reaktioner (pludselig, alvorlig allergisk reaktion), overfølsomhed (allergisk reaktion), hyperammonæmi (højt indhold af ammoniak i blodet), pulmonal tromboemboli (blodprop i et blodkar i lungerne) venøs tromboemboli (blodprop i en vene), åndedrætsbesvær, forhøjet bilirubin (et nedbrydningsprodukt fra røde blodlegemer) i blodet, forhøjet leverenzym (et tegn på problemer med leverfunktionen), kolestase (problemer med galdestrømmen), kolecystitis (betændelse i galdeblæren forårsaget af tilbageholdt galde) cholelithiasis (galdesten – hærdede stykker galde, der dannes i galdeblæren), azotæmi (høje blodniveauer af nitrogenaffaldsprodukter, et tegn på problemer med nyrefunktionen), tromboflebitis på infusionsstedet (betændelse i den vene, der modtager drop) og venøs irritation (irritation af den vene, der modtager drop).

Hvorfor er Maapliv godkendt i EU?

Ahornsirup-urinsygdом er en sjælden sygdom med et uopfyldt medicinsk behov. På tidspunktet for godkendelsen af Maapliv var der ingen lægemidler godkendt til behandling af selve sygdommen eller episoder med pludselig sygdomsforværring, som kræver akut behandling. Maapliv er en færdigfremstillet blanding af BCAA-frie aminosyrer, der kan gives ved infusion. Studier har vist, at BCAA-frie aminosyrer såsom Maapliv kan normalisere leucinniveauet hos patienter, der oplever en pludselig forværring af deres sygdom. Normalisering af leucinniveauerne er en vigtig del af håndteringen af ahornsirup-urinsygdом. Indgivelse af lægemidlet ved infusion er også til gavn for patienter, der ikke kan tage behandlingen gennem munden eller ernæringssonde. Med hensyn til sikkerheden var behandling med BCAA-frie aminosyrer godt tolereret, og der var ingen sikkerhedsmæssige betænkeligheder på grundlag af de foreliggende data.

Maapliv er blevet godkendt under "særlige omstændigheder". Det skyldes, at det grundet sygdommens sjældenhed ikke har været muligt at indhente fyldestgørende oplysninger om Maapliv. Virksomheden skal fremlægge yderligere data om Maapliv. Den skal gennemføre et studie af effektiviteten og

sikkerheden af Maapliv til behandling af akutte dekomensationsepisoder hos patienter med ahornsirup-urinsygdom. Virksomheden vil desuden på årsbasis fremlægge eventuelle nye oplysninger om virkningen og sikkerheden ved lægemidlet. Hvert år gennemgår Det Europæiske Lægemiddelagentur alle nye oplysninger, der bliver tilgængelige.

Hvilke foranstaltninger træffes der for at sikre, at Maapliv anvendes sikkert og effektivt?

Der er anført anbefalinger og forholdsregler i produktresuméet og indlægssedlen, som patienter og sundhedspersonale skal følge for at sikre, at Maapliv anvendes sikkert og effektivt.

Som for alle lægemidler bliver data vedrørende anvendelsen af Maapliv løbende overvåget. De formodede bivirkninger ved Maapliv vurderes omhyggeligt, og der træffes de nødvendige forholdsregler for at beskytte patienterne.

Øvrig information om Maapliv

Maapliv fik en markedsføringstilladelse under særlige omstændigheder med gyldighed i hele EU den .

Yderligere information om Maapliv findes på agenturets websted:

ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Denne oversigt blev sidst ajourført i 06-2025.