



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-Alanin, L-Arginin, L-Asparaginsäure, L-Cystein-Hydrochlorid-Monohydrat, L-Glutaminsäure, Glycin, L-Histidin, L-Lysin-Monohydrat, L-Methionin, L-Phenylalanin, L-Prolin, L-Serin, Taurin, L-Threonin, L-Tryptophan, L-Tyrosin*)

Übersicht über Maapliv und warum es in der EU zugelassen ist

Was ist Maapliv und wofür wird es angewendet?

Maapliv ist ein Arzneimittel zur Behandlung einer akuten Dekompensationsepisode (plötzliche Verschlimmerung) der Ahornsirupkrankheit. Die Ahornsirupkrankheit ist eine erbliche Störung, bei der der Körper bestimmte Bausteine von Proteinen, die als verzweigtkettige Aminosäuren (BCAA) bezeichnet werden, einschließlich Leucin, Isoleucin und Valin, nicht abbauen kann. Dadurch reichern sich diese Aminosäuren im Körper an, unter anderem im Gehirn, wo insbesondere Leucin zu Hirnschäden führen kann.

Maapliv ist zur Anwendung bei Patienten bestimmt, die keine BCAA-freien Aminosäuren oral oder über eine Ernährungssonde erhalten können.

Die Ahornsirupkrankheit ist selten, und Maapliv wurde am 26. Oktober 2018 als „Orphan-Arzneimittel“ (Arzneimittel für seltene Leiden) ausgewiesen. Weitere Informationen zur Ausweisung als Arzneimittel für seltene Leiden finden Sie auf den [Internetseiten](#) der EMA.

Maapliv enthält als Wirkstoff die folgenden Aminosäuren: L-Alanin, L-Arginin, L-Asparaginsäure, L-Cystein-Hydrochlorid-Monohydrat, L-Glutaminsäure, Glycin, L-Histidin, L-Lysin-Monohydrat, L-Methionin, L-Phenylalanin, L-Prolin, L-Serin, Taurin, L-Threonin, L-Tryptophan, L-Tyrosin.

Wie wird Maapliv angewendet?

Maapliv ist nur auf ärztliche Verschreibung erhältlich, und die Behandlung sollte unter Aufsicht eines in der Behandlung der Ahornsirupkrankheit erfahrenen Arztes eingeleitet werden.

Das Arzneimittel wird als Infusion (Tropfinfusion) in eine Vene verabreicht, bis sich der Leucinspiegel wieder normalisiert hat.

Bei Patienten mit einer schweren oder kritischen Verschlimmerung der Krankheit und einem sehr hohen Leucinspiegel reicht die Behandlung mit Maapliv möglicherweise nicht aus, um den Leucinspiegel

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



zu senken, und sie benötigen unter Umständen andere Behandlungen wie Hämodialyse oder Hämofiltration (Verfahren zur Entfernung von Abfallprodukten aus dem Blut).

Weitere Informationen zur Anwendung von Maapliv entnehmen Sie der Packungsbeilage, oder wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.

Wie wirkt Maapliv?

Maapliv besteht aus einer Lösung von Aminosäuren, jedoch ohne BCAA. Wenn Maapliv dem Patienten verabreicht wird, verwendet der Körper die Aminosäuren zusammen mit den überschüssigen BCAA, die sich aufgrund der plötzlichen Verschlimmerung der Krankheit gebildet haben, zur Herstellung von Proteinen. Dadurch wird die Konzentration der BCAA im Körper gesenkt und somit ihre toxische Wirkung verringert.

Welchen Nutzen hat Maapliv in den Studien gezeigt?

Das Unternehmen hat Daten aus fünf Studien vorgelegt, die in der wissenschaftlichen Literatur veröffentlicht wurden. In den Studien, an denen insgesamt 88 Patienten mit Ahornsirupkrankheit teilnahmen, wurde die Anwendung einer BCAA-freien Aminosäurenmischung zur Behandlung einer plötzlichen Verschlimmerung der Krankheit aufgrund hoher Konzentrationen von Leucin untersucht. Die Aminosäuren waren die gleichen wie bei Maapliv und wurden entweder als Infusion, oral oder über eine Ernährungssonde verabreicht. Die Studien ergaben, dass BCAA-freie Aminosäurenmischungen den Leucinspiegel bis zu dem Zeitpunkt, an dem die Patienten das Krankenhaus verließen, auf ein normales Niveau senkten.

Welche Risiken sind mit Maapliv verbunden?

Die vollständige Auflistung der Nebenwirkungen und Einschränkungen im Zusammenhang mit Maapliv ist der Packungsbeilage zu entnehmen.

Die in der Literatur berichteten Nebenwirkungen von BCAA-freien Aminosäuregemischen (die bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen können) umfassen anaphylaktische oder anaphylaktoide Reaktionen (plötzliche, schwere allergische Reaktion), Hypersensitivität (allergische Reaktion), Hyperammonämie (hohe Ammoniakkonzentrationen im Blut), Lungenthromboembolie (Blutgerinnsel in einem Blutgefäß in der Lunge), venöse Thromboembolie (Blutgerinnsel in einer Vene), Atemprobleme (Atembeschwerden), erhöhte Bilirubinkonzentrationen im Blut (ein Abbauprodukt der roten Blutkörperchen), erhöhte Leberenzymwerte (ein Anzeichen für Leberfunktionsprobleme), Cholestase (Probleme mit dem Gallenfluss), Cholezystitis (Entzündung der Gallenblase, verursacht durch eingeschlossene Gallenflüssigkeit), Cholelithiasis (Gallensteine; gehärtete Gallenstücke in der Gallenblase), Azotämie (hohe Konzentration von Stickstoffabfallprodukten im Blut, ein Anzeichen für Nierenfunktionsprobleme), Thrombophlebitis an der Infusionsstelle (Entzündung der Vene, in die die Tropfinfusion verabreicht wird) und Venenreizung (Reizung der Vene, in die die Tropfinfusion verabreicht wird).

Warum wurde Maapliv in der EU zugelassen?

Die Ahornsirupkrankheit ist eine seltene Krankheit mit einem ungedeckten medizinischen Bedarf. Zum Zeitpunkt der Zulassung von Maapliv gab es keine Arzneimittel, die zur Behandlung der Krankheit selbst oder von Episoden einer plötzlichen Verschlimmerung der Krankheit, die eine dringende Behandlung erforderten, zugelassen waren. Maapliv ist eine gebrauchsfertige Mischung aus BCAA-freien Aminosäuren, die als Infusion verabreicht werden kann. Studien haben gezeigt, dass BCAA-freie

Aminosäuren wie Maapliv bei Patienten, deren Erkrankung sich plötzlich verschlechtert, den Leucinspiegel wieder auf ein normales Niveau senken können. Die Normalisierung des Leucinspiegels ist ein wichtiger Bestandteil der Behandlung der Ahornsirupkrankheit. Die Verabreichung des Arzneimittels als Infusion bietet auch einen Nutzen für Patienten, die keine orale Behandlung oder Behandlung über eine Ernährungssonde erhalten können. In Bezug auf die Sicherheit wurde die Behandlung mit BCAA-freien Aminosäuren gut vertragen, und auf der Grundlage der verfügbaren Daten bestanden keine Sicherheitsbedenken.

Maapliv wurde unter „außergewöhnlichen Umständen“ zugelassen. Dies bedeutet, dass es aufgrund der Seltenheit der Krankheit nicht möglich war, vollständige Informationen über Maapliv zu erlangen. Das Unternehmen muss weitere Daten zu Maapliv vorlegen. Es muss eine Studie durchführen, in der die praktische Wirksamkeit und Sicherheit von Maapliv bei der Behandlung akuter Dekompensationsepisoden bei Patienten mit Ahornsirupkrankheit untersucht wird. Außerdem muss das Unternehmen jährlich aktualisierte Informationen in Bezug auf die Sicherheit und praktische Wirksamkeit des Arzneimittels bereitstellen. Die Europäische Arzneimittel-Agentur wird jedes Jahr sämtliche neuen Informationen prüfen, die verfügbar werden.

Welche Maßnahmen werden zur Gewährleistung der sicheren und wirksamen Anwendung von Maapliv ergriffen?

Empfehlungen und Vorsichtsmaßnahmen zur sicheren und wirksamen Anwendung von Maapliv, die von Angehörigen der Heilberufe und Patienten befolgt werden müssen, wurden in die Zusammenfassung der Merkmale des Arzneimittels und die Packungsbeilage aufgenommen.

Wie bei allen Arzneimitteln werden Daten zur Anwendung von Maapliv kontinuierlich überwacht. Gemeldete Verdachtsfälle von Nebenwirkungen von Maapliv werden sorgfältig ausgewertet und alle notwendigen Maßnahmen zum Schutz der Patienten ergriffen.

Weitere Informationen über Maapliv

Maapliv erhielt am eine Genehmigung unter „außergewöhnlichen Umständen“ für das Inverkehrbringen in der gesamten EU.

Weitere Informationen zu Maapliv finden Sie auf den Internetseiten der Agentur:
ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Diese Übersicht wurde zuletzt im 06-2025 aktualisiert.