



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (L-alanina, L-arginina, ácido L-aspartico, clorhidrato de L-cisteína monohidrato, ácido L-glutámico, glicina, L-histidina, L-lisina monohidrato, L-metionina, L-fenilalanina, L-prolina, L-serina, taurina, L-treonina, L-triptófano, L-tirosina)

Información general sobre Maapliv y sobre los motivos por los que se autoriza su uso en la UE

¿Qué es Maapliv y para qué se utiliza?

Maapliv es un medicamento que se utiliza para tratar un episodio agudo de descompensación (empeoramiento repentino) de la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce. La enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce es un trastorno hereditario en el que el organismo es incapaz de descomponer determinados componentes de una proteína conocidos como aminoácidos de cadena ramificada (BCAA), como la leucina, la isoleucina y la valina. Como consecuencia de ello, estos aminoácidos se acumulan en el organismo, incluido el cerebro, donde la leucina, en particular, puede provocar daños cerebrales.

Maapliv está indicado en pacientes que no pueden recibir aminoácidos libres de BCAA por vía oral o a través de una sonda de alimentación.

La enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce es «rara», y Maapliv fue designado «medicamento huérfano» (un medicamento utilizado para tratar enfermedades raras) el 26 de octubre de 2018.

Puede encontrar más información sobre la designación de medicamento huérfano en la [página web](#) de la EMA.

Maapliv contiene los siguientes aminoácidos como principio activo: L-alanina, L-arginina, ácido L-aspartico, clorhidrato de L-cisteína monohidrato, ácido L-glutámico, glicina, L-histidina, L-lisina monohidrato, L-metionina, L-fenilalanina, L-prolina, L-serina, taurina, L-treonina, L-triptófano, L-tirosina.

¿Cómo se usa Maapliv?

Maapliv solo se podrá dispensar con receta médica y el tratamiento deberá iniciarse bajo la supervisión de un médico con experiencia en el tratamiento de la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce.

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



El medicamento se administra en forma de perfusión intravenosa (goteo en vena) hasta que los niveles de leucina hayan vuelto a la normalidad.

En pacientes que presentan un empeoramiento grave o crítico de la enfermedad y niveles muy elevados de leucina, el tratamiento con Maapliv puede no ser suficiente para reducir los niveles de leucina y pueden necesitar otros tratamientos, como hemodiálisis o hemofiltración (procedimientos para eliminar los productos de desecho de la sangre).

Si desea más información sobre el uso de Maapliv, lea el prospecto o consulte a su médico o farmacéutico.

¿Cómo actúa Maapliv?

Maapliv consiste en una solución de aminoácidos, pero sin BCAA. Cuando se administra Maapliv al paciente, el organismo utiliza los aminoácidos para producir proteínas, junto con el exceso de BCAA que se ha acumulado debido al empeoramiento repentino de la enfermedad. Esto reduce el nivel de BCAA en el organismo, reduciendo así su efecto tóxico.

¿Qué beneficios ha demostrado tener Maapliv en los estudios realizados?

La compañía presentó datos de 5 estudios publicados en la bibliografía científica. En los estudios participaron un total de 88 pacientes con enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce y se examinó el uso de una mezcla de aminoácidos sin BCAA para tratar el empeoramiento repentino de la enfermedad basado en niveles elevados de leucina. Los aminoácidos eran los mismos que los de Maapliv y se administraron mediante perfusión, por vía oral o por sonda de alimentación. En los estudios se observó que las mezclas de aminoácidos sin BCAA habían reducido los niveles de leucina a la normalidad cuando los pacientes abandonaron el hospital.

¿Cuáles son los riesgos asociados a Maapliv?

La lista completa de efectos adversos y restricciones de Maapliv se puede consultar en el prospecto.

Los efectos adversos de las mezclas de aminoácidos sin BCAA notificados en la bibliografía (pueden afectar hasta a 1 de cada 100 pacientes) incluyen reacciones anafilácticas o anafilactoides (reacción alérgica grave y repentina), hipersensibilidad (reacción alérgica), hiperamonemia (niveles elevados de amoniaco en la sangre), tromboembolia pulmonar (coágulo de sangre en un vaso sanguíneo de los pulmones), tromboembolia venosa (coágulo de sangre en una vena), dificultad respiratoria, aumento de los niveles sanguíneos de bilirrubina (un producto de la descomposición de los glóbulos rojos), aumento de los niveles de enzimas hepáticas (un signo de problemas con la función hepática), colestasis (problemas con la fluidez biliar), colecistitis (inflamación de la vesícula biliar causada por la bilis atrapada en ella), coledolitiasis (cálculos biliares; partículas endurecidas de la bilis en la vesícula biliar), azotemia (niveles elevados de residuos de nitrógeno en la sangre, un signo de problemas con la función renal), tromboflebitis en el lugar de perfusión (inflamación de la vena que recibe el goteo) e irritación venosa (irritación de la vena que recibe el goteo).

¿Por qué se ha autorizado Maapliv en la UE?

La enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce es una enfermedad rara con una necesidad médica no cubierta. En el momento de la autorización de Maapliv, no había medicamentos autorizados para tratar la enfermedad en sí ni los episodios de empeoramiento repentino de la enfermedad que requieren tratamiento urgente. Maapliv es una mezcla preparada de aminoácidos libres de BCAA que

puede administrarse mediante perfusión. Los estudios han demostrado que los aminoácidos libres de BCAA, como Maapliv, pueden hacer que el nivel de leucina vuelva a la normalidad en pacientes que experimentan un empeoramiento repentino de su enfermedad. La normalización de los niveles de leucina es una parte importante del tratamiento de la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce. La administración del medicamento mediante perfusión también supone un beneficio para los pacientes que no pueden tomar el tratamiento por vía oral o mediante sonda de alimentación. En términos de seguridad, el tratamiento con aminoácidos libres de BCAA fue bien tolerado y no surgieron problemas de seguridad sobre la base de los datos disponibles.

Maapliv se ha autorizado en «circunstancias excepcionales». Esto se debe a que no ha sido posible obtener información completa sobre Maapliv debido a la rareza de la enfermedad. La compañía debe proporcionar más datos sobre Maapliv. Debe llevar a cabo un estudio que examine la eficacia y la seguridad de Maapliv en el tratamiento de los episodios agudos de descompensación en pacientes que padecen la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce. La empresa también proporcionará actualizaciones anuales sobre cualquier nueva información relacionada con la seguridad y la eficacia del medicamento. La Agencia Europea de Medicamentos revisará anualmente la información más reciente de que se disponga.

¿Qué medidas se han adoptado para garantizar un uso seguro y eficaz de Maapliv?

Las recomendaciones y precauciones que deben seguir los profesionales sanitarios y los pacientes para un uso seguro y eficaz de Maapliv se han incluido en la ficha técnica o resumen de las características del producto y en el prospecto.

Como para todos los medicamentos, los datos sobre el uso de Maapliv se controlan de forma continua. Los supuestos efectos adversos notificados de Maapliv se evalúan cuidadosamente, y se adoptan las medidas que pudieran resultar necesarias para proteger a los pacientes.

Otra información sobre Maapliv

Maapliv recibió una autorización de comercialización en circunstancias excepcionales válida en toda la UE el .

Puede encontrar más información sobre Maapliv en la página web de la Agencia:
ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Fecha de la última actualización del presente resumen: 06-2025.