



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-alaniin, L-arginiin, L-asparagiinhape, L-tsüsteiinvesinikkloriidmonohüdraat, L-glutamiinhape, glütsiin, L-histidiin, L-lüsiinmonohüdraat, L-metioniin, L-fenüülalaniin, L-proliin, L-seriin, tauriin, L-treoniin, L-trüptofaan, L-türosiin*)

Ülevaade ravimist Maapliv ja ELis müügiloo väljastamise põhjendus

Mis on Maapliv ja milleks seda kasutatakse?

Maapliv on ravim, mida kasutatakse vahtrasiirupkusesuse-tõve ägeda dekompensatsiooniepisoodi raviks. Vahtrasiirupkusesuse-tõbi on pärilik haigus, mille korral organism ei suuda lagundada teatud valgukomponente, hargahelaga aminohappeid, sealhulgas leutsiini, isoleutsiini ja valiini. Selle tulemusena kogunevad need aminohapped organismis, sealhulgas peaaigus, ja eelkõige leutsiin võib põhjustada ajukahjustusi.

Maapliv on näidustatud kasutamiseks patsientidel, kes ei saa kasutada hargahelata aminohappeid suu või söötmissondi kaudu.

Vahtrasiirupkusesuse-tõbi esineb harva ja Maapliv nimetati 26. oktoobril 2018 harvikravimiks. Lisateave harvikravimiks nimetamise kohta on EMA [veebilehel](#).

Maapliv sisaldab toimeainena järgmisi aminohappeid: L-alaniin, L-arginiin, L-asparagiinhape, L-tsüsteiinvesinikkloriidmonohüdraat, L-glutamiinhape, glütsiin, L-histidiin, L-lüsiinmonohüdraat, L-metioniin, L-fenüülalaniin, L-proliin, L-seriin, tauriin, L-treoniin, L-trüptofaan, L-türosiin.

Kuidas Maaplivit kasutatakse?

Maapliv on retseptiravim ja ravi tuleb alustada vahtrasiirupkusesuse-tõve ravis kogenud arsti järelevalve all.

Ravimit manustatakse veeniinfusioonina, kuni leutsiinisaldus on normaliseerunud.

Haiguse raske või kriitilise süvenemise ja väga suure leutsiinisaldusega patsientidel ei pruugi ravi Maapliviga olla piisav leutsiinisalduse vähendamiseks ning nad võivad vajada muud ravi, näiteks hemodialüüsi või hemofiltratsiooni (verest jääkainete eemaldamise protseduurid).

Lisateavet Maaplive kasutamise kohta saate pakendi infolehtelt või küsige oma arstilt või apteekrilt.

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



Kuidas Maapliv toimib?

Maapliv koosneb aminohapete lahusest, kuid ei sisalda hargahelaga aminohappeid. Kui patsiendile manustatakse Maaplivit, kasutab organism valkude tootmiseks aminohappeid koos haiguse äkilise süvenemise tõttu kogunenud liigsete hargahelaga aminohapetega. See vähendab hargahelaga aminohapete sisaldust organismis, vähendades seega nende toksilist toimet.

Mis on uuringute põhjal Maaplivi kasulikkus?

Ettevõtte esitas teaduskirjanduses avaldatud 5 uuringu andmed. Uuringutes osales kokku 88 vahtrasiirupkusesuse-tõvega patsienti ja uuriti hargahelata aminohapete segu kasutamist haiguse järsu süvenemise raviks suure leutsiinisalduse alusel. Aminohapped olid samad kui Maaplivis ning neid manustati kas infusioonina või suu või söötmissondi kaudu. Uuringutes leiti, et hargahelata aminohapete segud olid vähendanud patsientidel haiglast lahkumise ajal leutsiini sisalduse normaalse tasemeni.

Mis on Maaplivi riskid?

Maaplivi kõrvalnähtude ja piirangute täielik loetelu on pakendi infolehel.

Kirjanduses teatatud hargahelata aminohapete segude kõrvalnähud (võivad esineda kuni 1 patsiendil 100st) on näiteks anafülaktilised või anafülaktoidreaktsioonid (äkilised rasked allergilised reaktsioonid), ülitundlikkus (allergiline reaktsioon), hüperammoneemia (vere suur ammoniaagisisaldus), kopsu trombemboolia (tromb kopsu veresoones), venoosne trombemboolia (tromb veenis), respiratoorne distress (hingamisraskused), bilirubiini (erütrotsüütide ehk vere punaliblede lagusaadus) sisalduse suurenemine veres, maksaensüümide sisalduse suurenemine (viitab maksatalitluse probleemidele), kolestaas (sapivooluprobleemid), koletsüstiit (sapiummistuse tõttu tekkinud sapipõiepõletik), sapikivid, asoteemia (läämmastikveresus, viitab neerutalitluse probleemidele), infusioonikoha tromboflebiit (infusioonikoha veenipõletik) ja veeniärritus (infusioonikoha veeniärritus).

Miks Maapliv ELis heaks kiideti?

Vahtrasiirupkusesuse-tõbi on haruldane haigus, mille ravivajadus on rahuldamata. Maaplivi müügiloo andmise ajal puudusid ravimid, mis oleksid heaks kiidetud haiguse enda raviks või kiiret ravi vajavate haiguse äkilise süvenemise episoodide raviks. Maapliv on hargahelata aminohapete valmissegu, mida saab manustada infusiooniga. Uuringud on tõendanud, et hargahelata aminohapped, näiteks Maapliv, võivad haiguse äkilise süvenemise korral vähendada leutsiinisaldust normaalse tasemeni. Leutsiinisalduse normaliseerimine on oluline osa vahtrasiirupkusesuse-tõve ohjamisel. Ravimi manustamine infusiooniga on kasulik ka patsientidele, kes ei saa võtta ravimit suu või toitmissondi kaudu. Ohutuse seisukohast taluti ravi hargahelata aminohapetega hästi ning kättesaadavate andmete põhjal puudusid ohutusprobleemid.

Maapliv on saanud müügiloo erandlikel asjaoludel. See tähendab, et harvaesineva haiguse tõttu ei olnud võimalik saada Maaplivi kohta täielikku teavet. Ettevõtte peab esitama Maaplivi kohta täiendavaid andmeid. Ettevõtte peab tegema uuringu, milles uuritakse Maaplivi efektiivsust ja ohutust ägedate dekompensatsiooniepisoodide ravis vahtrasiirupkusesuse-tõvega patsientidel. Samuti esitab ettevõtte igal aastal uuendusi mis tahes uue teabega seoses ravimi ohutuse ja efektiivsusega. Euroopa Ravimiamet vaatab igal aastal läbi kogu uue teabe.

Mis meetmed võetakse, et tagada Maaplive ohutu ja efektiivne kasutamine?

Maaplive ohutu ja efektiivse kasutamise soovitusel ja ettevaatusmeetmed tervishoiutöötajatele ja patsientidele on lisatud ravimi omaduste kokkuvõttesse ja pakendi infolehele.

Nagu kõigi ravimite korral, tehakse Maaplive kasutamise kohta pidevat järelvalvet. Maaplive oletatavaid teatatud kõrvalnähte hinnatakse hoolikalt ja patsientide kaitseks võetakse vajalikke meetmeid.

Muu teave Maaplive kohta

Maaplive on saanud müügiloa erandlikel asjaoludel, mis kehtib kogu ELis, .

Lisateave Maaplive kohta on ameti veebilehel: ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maaplive.

Kokkuvõtte viimane uuendus: 06-2025.