



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-alaniini, L-arginiini, L-asparagiinihappo, L-kysteinihydrokloridimonohydraatti, L-glutamiinihappo, glysiini, L-histidiini, L-lysiinimonohydraatti, L-metioniini, L-fenyylialaniini, L-proliini, L-seriini, tauriini, L-treoniini, L-tryptofaani, L-tyrosiini*)

Yleistiedot Maaplivista sekä siitä, miksi se on hyväksytty EU:ssa

Mitä Maapliv on ja mihin sitä käytetään?

Maapliv on lääke, jota käytetään vaahterasiirappitaudista johtuvan äkillisen epätasapainotilan hoitoon. Vaahterasiirappitauti on perinnöllinen sairaus, jossa elimistö ei pysty hajottamaan haaraketjuisiksi aminohapoiksi kutsuttuja proteiinien rakenneosia, joihin kuuluvat leusiini, isoleusiini ja valiini. Tämän seurauksena aminohappoja kertyy elimistöön, mukaan lukien aivoihin, joissa varsinkin leusiini voi aiheuttaa aivovaurioita.

Maapliv on tarkoitettu potilaille, joille ei voida antaa haaraketjuisia aminohappoja sisältämättömiä aminohappovalmisteita suun tai syöttöletkun kautta.

Vaahterasiirappitauti on harvinainen sairaus, ja Maapliv nimettiin ns. harvinaislääkkeeksi (harvinaisten sairauksien hoidossa käytettävä lääke) 26. lokakuuta 2018. Lisätietoa harvinaislääkkeeksi nimeämisestä on EMAn [verkkosivustolla](#).

Maaplivin vaikuttavat aineet ovat seuraavat aminohapot: L-alaniini, L-arginiini, L-asparagiinihappo, L-kysteinihydrokloridimonohydraatti, L-glutamiinihappo, glysiini, L-histidiini, L-lysiinimonohydraatti, L-metioniini, L-fenyylialaniini, L-proliini, L-seriini, tauriini, L-treoniini, L-tryptofaani, L-tyrosiini.

Miten Maaplivia käytetään?

Maaplivia saa ainoastaan lääkärin määräyksestä, ja hoidon saa aloittaa vain vaahterasiirappitaudin hoitoon perehtyneen lääkärin valvonnassa.

Lääke annetaan infuusiona (tiputuksena) laskimoon, kunnes leusiinitaso on palautunut normaaliksi.

Maaplivilla annettu hoito ei välttämättä riitä leusiinitason alentamiseen potilailla, joiden sairaus pahenee vakavasti tai kriittisesti ja joiden leusiinitaso on hyvin suuri; he voivat tarvita muita hoitoja, kuten hemodialyysia tai hemofiltratiota (toimenpiteitä kuona-aineiden poistamiseksi verestä).

Lisätietoa Maaplivin käytöstä saa pakkausselosteesta, lääkäriltä tai apteekista.

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



Miten Maapliv vaikuttaa?

Maapliv on haaraketjuisia aminohappoja sisältämätön aminohappoliuos. Kun Maaplivia annetaan potilaalle, elimistö käyttää liuoksen aminohappoja sekä äkillisen sairauden pahenemisen vuoksi elimistöön kertyneitä haaraketjuisia aminohappoja proteiinien tuottamiseen. Tämä vähentää haaraketjuisten aminohappojen määrää elimistössä, jolloin niiden toksinen vaikutus vähenee.

Mitä hyötyä Maaplivista on havaittu tutkimuksissa?

Yritys toimitti tietoja viidestä tieteellisessä kirjallisuudessa julkaistusta tutkimuksesta. Tutkimuksiin osallistui yhteensä 88 potilasta, joilla oli vaahterasiirappitauti, ja niissä tarkasteltiin haaraketjuisia aminohappoja sisältämättömän aminohapposeoksen käyttöä leusiinin suureen määrään perustuvan sairauden äkillisen pahenemisen hoitoon. Aminohapot olivat samat kuin Maaplivissa, ja ne annettiin joko infuusiona taikka suun tai syöttöputken kautta. Tutkimuksissa todettiin, että haaraketjuisia aminohappoja sisältämättömät aminohapposeokset alensivat leusiinitasot normaaleiksi siihen mennessä, kun potilaat lähtivät sairaalasta.

Mitä riskejä Maapliviin liittyy?

Pakkausselosteessa on luettelo kaikista Maaplivin haittavaikutuksista ja rajoituksista.

Tieteellisessä kirjallisuudessa raportoituja aminohappoja sisältämättömien aminohapposeosten haittavaikutuksia (joita saattaa aiheutua enintään yhdelle potilaalle sadasta) ovat anafylaktiset tai anafylaksian kaltaiset reaktiot (äkillinen vakava allerginen reaktio), yliherkkyys (allerginen reaktio), hyperammonemia (veren kohonnut ammoniakkipitoisuus), keuhkoembolia (keuhkoveritulppa), laskimotromboembolia (laskimoveritulppa), hengitysvaikeudet, veren bilirubiinin (punasolujen hajoamistuote) kohonnut pitoisuus, maksaentsyymien kohonnut pitoisuus (merkki maksan toimintaan liittyvistä ongelmista), kolestaasi (sapen virtauksen ongelma), sappirakkotulehdus (sappirakkoon kerääntyneen sapen aiheuttama tulehdus), sappikivitauti (kovettuneesta sapesta muodostuneet kivet sappirakossa), atotemia (korkeat typpipitoisten kuona-aineiden pitoisuudet veressä, merkki munuaisten toimintaan liittyvistä ongelmista), infuusiokohdan tromboflebiitti (laskimotulehdus infuusiokohdassa) ja laskimon ärsytys (laskimoärsytys infuusiokohdassa).

Miksi Maapliv on hyväksytty EU:ssa?

Vaahterasiirappitauti on harvinainen sairaus, johon liittyy täyttämätön lääketieteellinen tarve. Maaplivin myyntiluvan myöntämisen aikaan myynnissä ei ollut sairauden tai sairauden äkillisen, kiireellistä hoitoa edellyttävän pahenemisen hoitoon hyväksyttyjä lääkkeitä. Maapliv on valmiina myytävä haaraketjuisia aminohappoja sisältämätön aminohapposeos, jota voidaan antaa infuusiona. Tutkimukset ovat osoittaneet, että Maaplivin kaltaiset haaraketjuisia aminohappoja sisältämättömät aminohappovalmisteet voivat palauttaa leusiinitasot normaaleiksi potilailla, joiden sairaus pahenee äkillisesti. Leusiinitason normalisointi on tärkeä osa vaahterasiirappitaudin hallintaa. Lääkkeen antamisesta infuusiona on lisäksi hyötyä potilaille, joille ei voida tarjota hoitoa suun tai syöttöletkun kautta. Turvallisuuden osalta voidaan todeta, että hoitoa haaraketjuisia aminohappoja sisältämättömillä aminohappovalmisteilla siedettiin hyvin, eikä saatavilla olevien tietojen perusteella todettu turvallisuusongelmia.

Maapliv on saanut myyntiluvan ns. poikkeuksellisissa olosuhteissa. Tämä johtuu siitä, että sairauden harvinaisuuden vuoksi Maaplivista ei ole ollut mahdollista saada täydellisiä tietoja. Yhtiön on toimitettava Maaplivista lisätietoja. Sen on tehtävä tutkimus, jossa tarkastellaan Maaplivin tehoa ja turvallisuutta äkillisten epätasapainotilojen hoidossa potilailla, joilla on vaahterasiirappitauti. Yhtiö

toimittaa myös vuosittain ajantasaisiksi päivitettyt tiedot lääkkeen turvallisuudesta ja tehosta. Euroopan lääkevirasto arvioi mahdollisesti saatavat uudet tiedot vuosittain.

Miten voidaan varmistaa Maaplivin turvallinen ja tehokas käyttö?

Suositukset ja varotoimet, joita terveydenhuollon ammattilaisten ja potilaiden on syytä noudattaa, jotta Maaplivin käyttö olisi turvallista ja tehokasta, sisältyvät valmisteyhteenvedoon ja pakkausselosteeseen.

Kuten kaikkien lääkkeiden, myös Maaplivin käyttöä koskevia tietoja seurataan jatkuvasti. Maaplivista ilmoitetut haittavaikutukset arvioidaan huolellisesti ja kaikki tarvittavat toimet suoritetaan potilaiden suojelemiseksi.

Muita tietoja Maaplivista

Maapliv sai poikkeuksellisissa olosuhteissa koko EU:n alueella voimassa olevan myyntiluvan .

Lisätietoja Maaplivista on viraston verkkosivustolla osoitteessa ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Tämä yhteenvedo on päivitetty viimeksi 06-2025.