



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-alanin, L-arginin, L-asparaginska kiselina, L-cistein hidroklorid monohidrat, L-glutaminska kiselina, glicin, L-histidin, L-lizin monohidrat, L-metionin, L-fenilalanin, L-prolin, L-serin, taurin, L-treonin, L-triptofan, L-tirozin*)

Pregled informacija o lijeku Maapliv i zašto je odobren u EU-u

Što je Maapliv i za što se upotrebljava?

Maapliv je lijek koji se upotrebljava za liječenje akutne dekompenzacijske epizode (iznenadno pogoršanje) bolesti s mokraćom mirisa javorovog sirupa. Bolest s mokraćom mirisa javorovog sirupa nasljedni je poremećaj zbog kojeg tijelo ne može razgraditi određene građevne blokove proteina poznate kao aminokiseline razgranatog lanca (BCAA), uključujući leucin, izoleucin i valin. Zbog toga se te aminokiseline nakupljaju u tijelu, uključujući mozak, pa može doći do oštećenja mozga, pogotovo zbog leucina.

Maapliv se primjenjuje u bolesnika koji ne mogu primati aminokiseline koje ne sadrže aminokiseline BCAA kroz usta ili kroz cjevčicu za hranjenje.

Bolest s mokraćom mirisa javorovog sirupa rijetka je bolest, a Maapliv je dobio status „lijeka za rijetku bolest” 26. listopada 2018. Više informacija o statusu lijekova za rijetke bolesti dostupno je na [mrežnom mjestu](#) EMA-e.

Maapliv sadrži sljedeće aminokiseline kao djelatnu tvar: L-alanin, L-arginin, L-asparaginska kiselina, L-cistein hidroklorid monohidrat, L-glutaminska kiselina, glicin, L-histidin, L-lizin monohidrat, L-metionin, L-fenilalanin, L-prolin, L-serin, taurin, L-treonin, L-triptofan, L-tirozin.

Kako se Maapliv primjenjuje?

Maapliv se izdaje samo na recept, a liječenje se mora započeti pod nadzorom liječnika s iskustvom u liječenju bolesti s mokraćom mirisa javorovog sirupa.

Lijek se daje infuzijom (ukapavanjem) u venu dok se razine leucina ne vrate na normalnu razinu.

U bolesnika s teškim ili kritičnim pogoršanjem bolesti i vrlo visokim razinama leucina liječenje lijekom Maapliv možda neće biti dovoljno za smanjenje razine leucina te će im možda biti potrebne druge terapije kao što su hemodijaliza ili hemofiltracija (postupci za uklanjanje otpadnih proizvoda iz krvi).

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



Za više informacija o primjeni lijeka Maapliv pročitajte uputu o lijeku ili se obratite liječniku ili ljekarniku.

Kako djeluje Maapliv?

Maapliv se sastoji od otopine aminokiselina, ali bez aminokiselina BCAA. Kada bolesnik primi lijek Maapliv, tijelo upotrebljava aminokiseline kako bi proizvelo proteine, zajedno s viškom aminokiselina BCAA koje su se nakupile zbog iznenadnog pogoršanja bolesti. Time se smanjuje razina aminokiselina BCAA u tijelu, čime se smanjuje njihov štetni učinak.

Koje su koristi od lijeka Maapliv utvrđene u ispitivanjima?

Tvrtka je dostavila podatke iz pet ispitivanja objavljenih u znanstvenoj literaturi. U ispitivanjima je sudjelovalo ukupno 88 bolesnika s bolešću s mokraćom mirisa javorovog sirupa, a ispitivala se i primjena mješavine aminokiselina bez aminokiselina BCAA za liječenje iznenadnog pogoršanja bolesti na temelju visokih razina leucina. Aminokiseline su bile iste kao i one u lijeku Maapliv te su se davale kao infuzija, kroz usta ili kao cjevčica za hranjenje. U ispitivanjima je utvrđeno da su mješavine aminokiselina koje ne sadržavaju aminokiseline BCAA smanjile razine leucina na normalne razine do trenutka kada su bolesnici napustili bolnicu.

Koji su rizici povezani s lijekom Maapliv?

Potpuni popis nuspojava i ograničenja povezanih s primjenom lijeka Maapliv potražite u uputi o lijeku.

Nuspojave mješavina aminokiselina bez aminokiselina BCAA zabilježene u literaturi (koje se mogu javiti u 1 od 100 osoba) uključuju anafilaktičke ili anafilaktoidne reakcije (iznenadnu, tešku alergijsku reakciju), preosjetljivost (alergijsku reakciju), hiperamonijemiju (visoke razine amonijaka u krvi), plućnu tromboemboliju (krvni ugrušak u krvnoj žili u plućima), vensku tromboemboliju (krvni ugrušak u veni), respiratorni distres (poteškoće s disanjem), povišene razine bilirubina (proizvoda razgradnje crvenih krvnih stanica), povišene razine jetrenih enzima (znak problema s funkcijom jetre), kolestazu (probleme s protokom žuči), kolecistitis (upalu žučnog mjehura uzrokovanu nakupljenom žuči), kolelitijazu (žučne kamence; stvrdnute dijelove žuči u žučnom mjehuru), azotemiju (visoke razine otpadnih dušičnih proizvoda u krvi, znak problema s funkcijom bubrega), tromboflebitis na mjestu infuzije (upalu vene na kojoj se provodi ukapavanje) i vensku iritaciju (iritaciju vene na kojoj se provodi ukapavanje).

Zašto je lijek Maapliv odobren u EU-u?

Bolest s mokraćom mirisa javorovog sirupa rijetka je bolest s neispunjenim medicinskim potrebama. U vrijeme izdavanja odobrenja za lijek Maapliv nije bilo odobrenih lijekova za liječenje same bolesti ili epizoda iznenadnog pogoršanja bolesti, za koje je potrebno hitno liječenje. Maapliv je gotova mješavina aminokiselina bez aminokiselina BCAA koja se može primjenjivati infuzijom. Ispitivanja su pokazala da aminokiseline koje ne sadržavaju aminokiseline BCAA, kao što je Maapliv, mogu vratiti razinu leucina na normalnu razinu u bolesnika kod kojih je došlo do naglog pogoršanja bolesti. Normalizacija razine leucina važan je dio liječenja bolesti s mokraćom poput javorovog sirupa. Primjena lijeka infuzijom također je korisna za bolesnike koji ne mogu uzimati lijek kroz usta ili kroz cjevčicu za hranjenje. U pogledu sigurnosti, liječenje aminokiselinama koje ne sadrže aminokiseline BCAA dobro se podnosilo i na temelju dostupnih podataka nije bilo razloga za zabrinutost što se tiče sigurnosti.

Lijek Maapliv odobren je u „iznimnim okolnostima“. Razlog tome je nemogućnost dobivanja potpunih informacija o lijeku Maapliv zbog male učestalosti bolesti. Tvrtka mora dostaviti dodatne podatke o lijeku Maapliv. Mora provesti ispitivanje djelotvornosti i sigurnosti primjene lijeka Maapliv u liječenju akutnih dekompenzacijskih epizoda u bolesnika koji pate od bolesti s mokraćom mirisa javorovog sirupa. Tvrtka će također svake godine dostavljati ažurirane informacije o svim novim podacima koji se odnose na sigurnost i učinkovitost lijeka. Europska agencija za lijekove svake će godine procijeniti sve nove informacije koje postanu dostupne.

Koje se mjere poduzimaju kako bi se osigurala sigurna i učinkovita primjena lijeka Maapliv?

Preporuke i mjere opreza kojih se zdravstveni radnici i bolesnici trebaju pridržavati u cilju sigurne i učinkovite primjene lijeka Maapliv nalaze se u sažetku opisa svojstava i u uputi o lijeku.

Kao i za sve lijekove, podatci o primjeni lijeka Maapliv kontinuirano se prate. Sumnje na nuspojave prijavljene za lijek Maapliv pažljivo se razmatraju i poduzimaju se sve potrebne mjere za zaštitu bolesnika.

Ostale informacije o lijeku Maapliv

Za lijek Maapliv izdano je odobrenje za stavljanje u promet u iznimnim okolnostima koje vrijedi u cijeloj Europskoj uniji.

Više informacija o lijeku Maapliv dostupno je na mrežnom mjestu Agencije:
ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Pregled informacija posljednji je put ažuriran u 6. 2025.