



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-alanin, L-arginin, L-aszparaginsav, L-cisztein-hidroklorid-monohidrát, L-glutaminsav, glicin, L-hisztidin, L-lizin-monohidrát, L-metionin, L-fenil-alanin, L-prolin, L-szerin, taurin, L-treonin, L-triptofán, L-tirozin*)

A Maapliv-ra vonatkozó áttekintés és az EU-ban való engedélyezésének indoklása

Milyen típusú gyógyszer a Maapliv és milyen betegségek esetén alkalmazható?

A Maapliv a jávorfaszörp betegség (juharszirup-szerű vizelet) akut dekompenzációs epizódjának kezelésére alkalmazott gyógyszer. A jávorfaszörp betegség olyan örökletes rendellenesség, amelyben a szervezet nem tudja lebontani az elágazó láncú aminosavak (BCAA) néven ismert fehérjék egyes építőelemeit, beleértve a leucint, az izoleucint és a valint. Ennek eredményeként ezek az aminosavak felhalmozódnak a szervezetben, beleértve az agyat is, ahol különösen a leucin az agy károsodásához vezethet.

A Maapliv-t olyan betegeknek alkalmazzzák szájon át vagy adagolócsövön keresztül, akik nem kaphatnak BCAA-mentes aminosavakat.

Mivel a jávorfaszörp betegség „ritkának” minősül, ezért a Maapliv-et 2018. október 26-án „ritka betegség elleni gyógyszerré” (orphan drug) minősítették. További információ a ritka betegség elleni (orphan) státusszal rendelkező gyógyszerekről az EMA [honlapján](#) található.

A Maapliv hatóanyagként az alábbi aminosavakat tartalmazza: L-alanin, L-arginin, L-aszparaginsav, L-cisztein-hidroklorid-monohidrát, L-glutaminsav, glicin, L-hisztidin, L-lizin-monohidrát, L-metionin, L-fenil-alanin, L-prolin, L-szerin, taurin, L-treonin, L-triptofán, L-tirozin.

Hogyan kell alkalmazni a Maapliv-ot?

A Maapliv csak receptre kapható, és a kezelést a jávorfaszörp betegség kezelésében tapasztalattal rendelkező orvos felügyelete mellett kell megkezdeni.

A gyógyszert vénába adott infúzió formájában adják be, amíg a leucinszint vissza nem tér a normális szintre.

Azoknál a betegeknek, akiknél a betegség súlyos vagy kritikus mértékben súlyosbodik, és nagyon magas a leucin szintje, a Maapliv-val végzett kezelés nem feltétlenül elégséges a leucin szintjének

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



csökkentéséhez, és más kezelésekre, például hemodialízisre vagy hemofiltrációra (a salakanyagok vérből történő eltávolítására szolgáló eljárások) lehet szükség.

A Maapliv alkalmazásával kapcsolatban további információért olvassa el a betegtájékoztatót, illetve kérdezze meg kezelőorvosát vagy gyógyszerészét.

Hogyan fejti ki hatását a Maapliv?

A Maapliv aminosavak oldatából áll, de nem tartalmaz BCAA-t. Amikor a Maapliv-ot beadják a betegnek, a szervezet az aminosavakat használja fel a fehérjék előállításához, azokkal a többlet BCAA-kkal együtt, amelyek a betegség hirtelen súlyosbodása miatt halmozódtak fel. Ez csökkenti a BCAA-k szintjét a szervezetben, ezáltal csökkentve toxikus hatásukat.

Milyen előnyei voltak a Maapliv alkalmazásának a vizsgálatok során?

A vállalat a tudományos szakirodalomban közzétett 5 tanulmányból származó adatokat nyújtott be. A vizsgálatokban összesen 88, jávorfaszörp betegségben szenvedő beteg vett részt, és megvizsgálták az aminosavak BCAA-mentes keverékének alkalmazását a betegség magas leucinszinten alapuló hirtelen súlyosbodásának kezelésére. Az aminosavak azonosak voltak a Maapliv esetében használtakkal, és azokat infúzióként, illetve szájon át vagy tápszondán keresztül adták be. A vizsgálatok megállapították, hogy a BCAA-mentes aminosav-keverékek normális szintre csökkentették a leucin szintjét, amikor a betegek elhagyták a kórházat.

Milyen kockázatokkal jár a Maapliv alkalmazása?

A Maapliv alkalmazásával kapcsolatban jelentett összes mellékhatás és a korlátozások teljes felsorolása a betegtájékoztatóban található.

A BCAA-mentes aminosav-keverékeknek a szakirodalomban jelentett mellékhatásai (100 beteg közül legfeljebb 1-nél jelentkezhet) az anafilaxiás vagy anafilaktoid reakciók (hirtelen fellépő, súlyos allergiás reakció), a túlérzékenység (allergiás reakció), a hiperammonémia (magas ammóniaszint a vérben), a pulmonális tromboembólia (vérrög a tüdő vérereiben), a vénás tromboembólia (vérrög a vénákban), a légzési nehézségek (légzési nehézségek), a bilirubin (a vörösvérsejtek bomlásterméke) emelkedett vérszintje, a májenzimek emelkedett szintje (májműködési problémák jele), a kolesztázis (epeutak által okozott epehólyag-gyulladás), a kolelitiazis (epekövek; az epehólyagban található megkeményedett epehólyag-darabok), az azotémia (nitrogén hulladéktermékek magas vérszintje, veseproblémák jele), az infúzió beadási helyén kialakuló tromboflebitisz (az infúzióbeadás helyén a véna gyulladása) és a vénás irritáció (az infúzióbeadás helyén a véna irritációja).

Miért engedélyezték a Maapliv forgalomba hozatalát az EU-ban?

A jávorfaszörp betegség egy ritka betegség, amelynek gyógyszerigénye kielégítetlen. A Maapliv forgalomba hozatalának időpontjában nem volt engedélyezett gyógyszer sem maga a betegség, sem pedig a betegség hirtelen rosszabbodásával járó epizódok kezelésére, amelyek sürgős kezelést igényelnek. A Maapliv a BCAA-mentes aminosavak kész keveréke, amely infúzióban adható be. A vizsgálatok azt mutatták, hogy a BCAA-mentes aminosavak, például a Maapliv a betegség hirtelen súlyosbodása esetén visszavitték a leucin szintjét a normális szintre. A leucinszint normalizálása fontos része a jávorfaszörp betegség kezelésének. A gyógyszer infúzióban történő alkalmazása azon betegek számára is előnyös, akik nem szedhetik a gyógyszert szájon át vagy tápszondával. Ami a biztonságosságot illeti, a BCAA-mentes aminosavakkal történő kezelést jól tolerálták, és a rendelkezésre álló adatok alapján nem merültek fel biztonsági aggályok.

A Maapliv forgalomba hozatalát „kivételes körülmények” között engedélyezték. Ez azt jelenti, hogy a betegség alacsony előfordulási aránya miatt nem lehetett teljes körű információt gyűjteni a Maapliv-ról. A vállalatnak további adatokat kell szolgáltatnia a Maapliv-ról. A vállalatnak vizsgálatot kell végeznie a Maapliv hatásosságának és biztonságosságának tanulmányozására az akut dekompenzációs epizódok kezelésében a jávorfaszörp betegségben szenvedő betegeknek. A vállalat továbbá évente naprakész tájékoztatást fog nyújtani a gyógyszer biztonságosságával és hatásosságával kapcsolatos új információkról. Az Európai Gyógyszerügynökség évente felülvizsgál minden újonnan hozzáférhető információt.

Milyen intézkedések vannak folyamatban a Maapliv biztonságos és hatékony alkalmazásának biztosítása céljából?

A Maapliv biztonságos és hatékony alkalmazása érdekében az egészségügyi szakemberek és a betegek által követendő ajánlások és óvintézkedések feltüntetésre kerültek az alkalmazási előírásban és a beteg tájékoztatóban.

A Maapliv alkalmazásával kapcsolatban felmerülő információkat – hasonlóan minden más gyógyszerhez – folyamatosan figyelemmel kísérik. A Maapliv alkalmazásával összefüggésben jelentett feltételezett mellékhatásokat gondosan értékelik, és a biztonságos és hatékony alkalmazás érdekében a szükséges intézkedéseket meghozzák.

A Maapliv-val kapcsolatos egyéb információ

–án/-én a Maapliv kivételes körülmények között az Európai Unió egész területére érvényes forgalombahozatali engedélyt kapott.

A Maapliv-val kapcsolatban további információ az Európai Gyógyszerügynökség honlapján található: ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Az áttekintés utolsó aktualizálása: 06-2025.