



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (L-alaninas, L-argininas, L-asparto rūgštis, L-cisteino hidrochloridas monohidratas, L-glutamo rūgštis, glicinas, L-histidinas, L-lizinas monohidratas, L-metioninas, L-fenilalaninas, L-prolinas, L-serinas, taurinas, L-treoninas, L-triptofanas, L-tirozinas)

Maapliv apžvalga ir kodėl jis buvo registruotas Europos Sąjungoje (ES)

Kas yra Maapliv ir kam jis vartojamas?

Maapliv – tai vaistas, kuriuo gydomas ūmus klevų sirupo šlapime ligos dekomensacijos epizodas (staigus ligos paūmėjimas). Klevų sirupo šlapime liga yra paveldimas sutrikimas, dėl kurio žmogaus organizmas nepajėgia skaidyti tam tikrų baltymo sudėtinių dalių, vadinamų šakotosios grandinės aminorūgštimis (ŠGA), įskaitant leuciną, izoleuciną ir valiną. Dėl šios priežasties šios aminorūgštys kaupiasi žmogaus organizme, įskaitant galvos smegenis, kur ypač leucinas gali pažeisti smegenis.

Maapliv skirtas pacientams, kurie negali per burną ar maitinimo zondą vartoti aminorūgščių vaistinių preparatų be ŠGA.

Klevų sirupo šlapime liga yra reta, todėl 2018 m. spalio 26 d. Maapliv buvo priskirtas retųjų vaistų (retoms ligoms gydyti skirtų vaistų) kategorijai. Daugiau informacijos apie priskyrimą retiesiems vaistams galima rasti EMA [tinklapyje](#).

Maapliv sudėtyje kaip veikliųjų medžiagų yra šių aminorūgščių: L-alanino, L-arginino, L-asparto rūgšties, L-cisteino hidrochlorido monohidrato, L-glutamo rūgšties, glicino, L-histidino, L-lizino monohidrato, L-metionino, L-fenilalanino, L-prolino, L-serino, taurino, L-treonino, L-triptofanas, L-tirozino.

Kaip vartoti Maapliv?

Maapliv galima įsigyti tik pateikus receptą, o gydymą galima pradėti tik prižiūrint gydytojui, turinčiam klevų sirupo šlapime ligos gydymo patirties.

Vaistas vartojamas infuzijos būdu (lašinamas į veną), kol normalizuojasi leucino koncentracija.

Pacientams, kuriems pasireiškia stiprus arba itin stiprus ligos paūmėjimas ir kurių kraujyje susidaro labai didelė leucino koncentracija, gydymo Maapliv gali nepakakti leucino koncentracijai sumažinti, todėl jiems gali prireikti kitų gydymo priemonių, pvz., hemodializės arba hemofiltracijos (procedūrų, kuriomis siekiama iš kraujo pašalinti šalutinius produktus).

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



Daugiau informacijos apie Maapliv vartojimą ieškokite pakuotės lapelyje arba kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.

Kaip veikia Maapliv?

Maapliv yra aminorūgščių tirpalas be ŠGA. Kai Maapliv lašinamas pacientui į veną, jo organizmas naudoja tas aminorūgštis baltymams gaminti baltymams kartu su perteklinėmis ŠGA, susikaupusiomis dėl staigos ligos paūmėjimo. Dėl to ŠGA koncentracija organizme sumažėja ir dėl to sumažėja jų toksinis poveikis.

Kokia Maapliv nauda nustatyta tyrimų metu?

Bendrovė pateikė mokslinėje literatūroje paskelbtų penkių tyrimų duomenis. Atliekant šiuos tyrimus, kuriuose dalyvavo iš viso 88 pacientai, sergantys klevų sirupo šlapime liga, buvo vertinamas aminorūgščių mišinio be ŠGA poveikis siekiant nuslopinti staigų šios ligos paūmėjimą padidėjus leucino koncentracijai. Tiriomojo vaistinio preparato sudėtyje buvo tokios pat aminorūgštys, kaip ir esančios Maapliv sudėtyje; preparatas buvo vartojamas infuzijos būdu, per burną arba per maitinimo zondą. Atlikus tyrimus nustatyta, kad iki pacientams išvykstant iš ligoninės, aminorūgščių mišiniai be ŠGA normalizavo leucino koncentraciją.

Kokia rizika susijusi su Maapliv vartojimu?

Išsamų visų Maapliv šalutinio poveikio reiškinių ir apribojimų sąrašą galima rasti pakuotės lapelyje.

Mokslinėje literatūroje aprašyti aminorūgščių mišinių be ŠGA šalutinio poveikio reiškiniai (galintys pasireikšti ne daugiau kaip 1 žmogui iš 100) yra anafilaksinės arba anafilaktoidinės reakcijos (staigi, sunki alerginė reakcija), padidėjęs jautrumas (alerginė reakcija), hiperamonemija (padidėjęs amoniako kiekis kraujyje), plaučių tromboembolija (trombas plaučių kraujagyslėje), venų tromboembolija (trombas venoje), kvėpavimo sutrikimas (kvėpavimo sunkumai), padidėjęs bilirubino (raudonųjų kraujo ląstelių skilimo produkto) kiekis kraujyje, padidėjęs kepenų fermentų kiekis (kepenų funkcijos sutrikimo požymis), cholestazė (tulžies tekėjimo sutrikimai), cholecistitas (tulžies pūslės uždegimas, kurį sukelia susilaikusi tulžies), cholelitiazė (tulžies pūslės akmenligė; sukietėję tulžies gabalai tulžies pūslėje), azotemija (padidėjęs azoto skilimo produktų kiekis kraujyje, inkstų funkcijos sutrikimo požymis), tromboflebitas infuzijos vietoje (venos, į kurią lašinamas vaistas, uždegimas) ir venų sudirginimas (venos, į kurią lašinamas vaistas, sudirginimas).

Kodėl Maapliv buvo registruotas ES?

Klevų sirupo šlapime liga yra reta liga, kuria sergančių pacientų medicininiai poreikiai nepatenkinti. Tuo metu, kai buvo vykdoma Maapliv registracijos procedūra, rinkoje nebuvo vaistų, kuriais būtų galima gydyti pačią ligą arba staigos ligos pasunkėjimo epizodus, dėl kurių pacientui būtinas skubus gydymas. Maapliv – tai paruoštas aminorūgščių mišinys be GŠA, kurį galima vartoti infuzijos būdu. Atlikus tyrimus, nustatyta, kad tokie aminorūgščių mišiniai be GŠA kaip Maapliv gali normalizuoti leucino koncentraciją kraujyje staigos ligos pasunkėjimo atveju. Leucino koncentracijos normalizavimas yra svarbi klevų sirupo šlapime ligos gydymo dalis. Infuzijos būdu vartojamas vaistas taip pat yra naudingas pacientams, kurie negali vartoti vaistinių preparatų per burną arba per maitinimo zondą. Kalbant apie saugumą, gydymas aminorūgščių mišiniais be GŠA buvo gerai toleruojamas ir, remiantis turimais duomenimis, neiškilo jokių abejonių dėl jų saugumo.

Maapliv registruotas išimtinėmis aplinkybėmis, nes dėl ligos retumo nebuvo įmanoma gauti visos informacijos apie šį vaistą. Bendrovė turi pateikti daugiau duomenų apie Maapliv. Bendrovė turi atlikti

tyrimą, kuriuo būtų įvertintas Maapliv veiksmingumas ir saugumas gydant ūminius klevų sirupo šlapime ligos dekomensacijos epizodus. Bendrovė taip pat kasmet pateiks visą naujausią informaciją, susijusią su vaisto saugumu ir veiksmingumu. Europos vaistų agentūra kasmet peržiūrės visą naujai gautą informaciją.

Kokios priemonės taikomos siekiant užtikrinti saugų ir veiksmingą Maapliv vartojimą?

Į preparato charakteristikų santrauką ir pakuotės lapelį įtrauktos saugaus ir veiksmingo Maapliv vartojimo rekomendacijos ir atsargumo priemonės, kurių turi imtis sveikatos priežiūros specialistai ir pacientai.

Kaip ir visų vaistų, Maapliv vartojimo duomenys yra nuolatos stebimi. Įtariamas Maapliv šalutinis poveikis yra kruopščiai vertinamas ir imamasi visų reikiamų priemonių pacientams apsaugoti.

Kita informacija apie Maapliv

Maapliv buvo registruotas išimtinėmis aplinkybėmis visoje ES.

Daugiau informacijos apie Maapliv rasite Agentūros tinklalapyje adresu:

ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Ši apžvalga paskutinį kartą atnaujinta 2025-06.