



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (L-alanīns, L-arginīns, L-aspartāmskābe, L-cisteīna hidrohlorīda monohidrāts, L-glutamīnskābe, glicīns, L-histidīns, L-lizīna monohidrāts, L-metionīns, L-fenilalanīns, L-prolīns, L-serīns, taurīns, L-treonīns, L-triptofāns, L-tirozīns)

Maapliv pārskats un kāpēc tās ir reģistrētas ES

Kas ir *Maapliv* un kāpēc tās lieto?

Maapliv ir zāles, ko lieto kļavu sīrupa urīna slimības akūtas dekompensācijas epizodes (pēkšņa pasliktināšanās) ārstēšanai. Kļavu sīrupa urīna slimība ir iedzimta slimība, kuras gadījumā organisms nespēj sadalīt dažus olbaltumvielu pamatelementus, ko dēvē par sazaroto ķēžu aminoskābēm (BCAA), tostarp leicīnu, izoleicīnu un valīnu. Rezultātā šīs aminoskābes uzkrājas organismā, tostarp smadzenēs, kur jo īpaši leicīns var izraisīt smadzeņu bojājumus.

Maapliv ir paredzētas pacientiem, kuri nevar saņemt no BCAA brīvas aminoskābes iekšķīgi vai caur barošanas caurulīti.

Kļavas sīrupa urīna slimība ir reta slimība, un 2018. gada 26. oktobrī *Maapliv* tika piešķirts reti sastopamu slimību ārstēšanai paredzētu zāļu statuss. Sīkāka informācija par retu slimību ārstēšanai paredzēto zāļu statusa piešķiršanu ir atrodama EMA [tīmekļa vietnē](#).

Maapliv sastāvā kā aktīvās vielas ir šādas aminoskābes: L-alanīns, L-arginīns, L-aspartāmskābe, L-cisteīna hidrohlorīda monohidrāts, L-glutamīnskābe, glicīns, L-histidīns, L-lizīna monohidrāts, L-metionīns, L-fenilalanīns, L-prolīns, L-serīns, taurīns, L-treonīns, L-triptofāns, L-tirozīns.

Kā lieto *Maapliv*?

Maapliv var iegādāties tikai pret recepti, un ārstēšana jāsāk tāda ārsta uzraudzībā, kuram ir pieredze kļavu sīrupa urīna slimības ārstēšanā.

Zāles ievada infūzijas veidā (pa pilienam) vēnā, līdz leicīna līmenis ir atjaunojies normālā līmenī.

Pacientiem ar smagu vai kritisku slimības progresēšanu un ļoti augstu leicīna līmeni ārstēšana ar *Maapliv* var nebūt pietiekama, lai samazinātu leicīna līmeni, un viņiem var būt nepieciešama cita ārstēšana, piemēram, hemodialīze vai hemofiltrācija (procedūras atkritumvielu izvadīšanai no asinīm).

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



Papildu informāciju par *Maapliv* lietošanu skatiet zāļu lietošanas instrukcijā vai jautājiet ārstam vai farmaceitam.

Kā *Maapliv* darbojas?

Maapliv sastāv no aminoskābju šķīduma, kura sastāvā nav BCAA. Kad pacientam ievada *Maapliv*, organisms izmanto aminoskābes, lai sintezētu olbaltumvielas, kā arī liekās BCAA, kas uzkrājušās līdz ar pēkšņu slimības progresēšanu. Tas pazemina BCAA līmeni organismā, tādējādi samazinot to toksisko iedarbību.

Kādi *Maapliv* ieguvumi atklāti pētījumos?

Uzņēmums sniedza datus no pieciem pētījumiem, kas publicēti zinātniskajā literatūrā. Pētījumos bija iesaistīti kopumā 88 pacienti ar kļavu sīrupa urīna slimību, un tika pētīta BCAA nesaturoša aminoskābju maisījuma izmantošana, lai ārstētu pēkšņu slimības uzliesmojumu, kura pamatā ir augsts leicīna līmenis. Aminoskābes bija tādas pašas kā *Maapliv* sastāvā esošās un tās tika ievadītas vai nu infūzijas veidā, vai arī perorāli, vai ar barošanas caurulīti. Pētījumos tika konstatēts, ka, pacientiem atstājot slimnīcu, aminoskābju maisījumi, kas nesatur BCAA, samazināja leicīna līmeni līdz normālam līmenim.

Kāds risks pastāv, lietojot *Maapliv*?

Pilnu visu ziņoto blakusparādību un ierobežojumu sarakstu, lietojot *Maapliv*, skatīt zāļu lietošanas instrukcijā.

Literatūrā aprakstītās BCAA nesaturošu aminoskābju maisījumu blakusparādības (kas var skart līdz 1 no 100 cilvēkiem) ir anafilaktiskas vai anafilaktoīdas reakcijas (pēkšņa, smaga alerģiska reakcija), paaugstināta jutība (alerģiska reakcija), hiperamonēmija (augsts amonjaka līmenis asinīs), plaušu trombembolija (asins receklis asinsvadā plaušās), venozā trombembolija (asins receklis vēnā), respiratorais distress (apgrūtināta elpošana), paaugstināts bilirubīna (sarkano asinsķermenīšu noārdīšanās produkts) līmenis asinīs, paaugstināts aknu enzīmu līmenis (aknu darbības traucējumu pazīme), holestāze (žults plūsmas traucējumi), holecistīts (žultspūšļa iekaisums, ko izraisa žults ceļu nosprostojums), holelitiāze (žultsakmeņi; sacietējuši žults gabali žultspūslī), azotēmija (augsts slāpekļa atkritumu līmenis asinīs, kas liecina par nieru darbības traucējumiem), infūzijas vietas tromboflebīts (vēnas, kurā ievadīta sistēma, iekaisums) un vēnu kairinājums (vēnas, kurā ievadīta sistēma, kairinājums).

Kāpēc *Maapliv* ir reģistrētas ES?

Kļavu sīrupa urīna slimība ir reta slimība ar neapmierinātām medicīniskām vajadzībām. *Maapliv* reģistrācijas laikā nebija reģistrētas zāles, lai ārstētu vai nu pašu slimību, vai slimības pēkšņas progresēšanas epizodes, kam nepieciešama steidzama ārstēšana. *Maapliv* ir lietošanai gatavs BCAA nesaturošu aminoskābju maisījums, ko var ievadīt infūzijas veidā. Pētījumos ir pierādīts, ka BCAA nesaturošas aminoskābes, piemēram, *Maapliv*, var samazināt leicīnu līdz normālam līmenim pacientiem, kuriem novērota slimības pēkšņa progresēšana. Leicīna līmeņa normalizēšana ir svarīga kļavu sīrupa urīna slimības kontrolēšanas daļa. Zāļu ievadīšana ar infūziju sniedz arī ieguvumu pacientiem, kuri nevar lietot zāles iekšķīgi vai caur barošanas caurulīti. No drošuma viedokļa terapija ar aminoskābēm, kas nesatur BCAA, bija labi panesama, un, pamatojoties uz pieejamajiem datiem, nebija nekādu bažu par zāļu drošumu.

Maapliv ir reģistrētas "izņēmuma kārtā". Tas nozīmē, ka sakarā ar šīs slimības retumu nav bijis iespējams iegūt pilnīgu informāciju par *Maapliv*. Uzņēmumam ir jāiesniedz papildu dati par *Maapliv*.

Tam jāveic pētījums par *Maapliv* efektivitāti un drošumu, ārstējot akūtas dekompensācijas epizodes pacientiem ar kļavu sīrupa urīna slimību. Uzņēmums arī katru gadu atjauninās jebkādu informāciju, kas saistīta ar zāļu drošumu un efektivitāti. Katru gadu Eiropas Zāļu aģentūra pārskatīs visu pieejamo jaunāko informāciju.

Kas tiek darīts, lai garantētu drošu un efektīvu *Maapliv* lietošanu?

Zāļu aprakstā un lietošanas instrukcijā ietverti ieteikumi un piesardzības pasākumi, kas jāievēro veselības aprūpes speciālistiem un pacientiem, lai garantētu drošu un efektīvu *Maapliv* lietošanu.

Tāpat kā par visām zālēm, dati par *Maapliv* lietošanu tiek pastāvīgi uzraudzīti. Ziņotās ar *Maapliv* lietošanu saistītās iespējamās blakusparādības tiek rūpīgi izvērtētas, un tiek veikti visi pacientu aizsardzībai nepieciešamie pasākumi.

Cita informācija par *Maapliv*

Ārkārtas apstākļos *Maapliv* saņēma reģistrācijas apliecību, kas derīga visā ES.

Sīkāka informācija par *Maapliv* ir atrodama aģentūras tīmekļa vietnē:

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

Šis pārskats pēdējo reizi atjaunināts 2025. gada jūnijā.