



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-alanină, L-arginină, acid L-aspartic, clorhidrat de L-cisteină monohidrat, acid L-glutamic, glicină, L-histidină, L-lizină monohidrat, L-metionină, L-fenilalanină, L-prolină, L-serină, taurină, L-treonină, L-triptofan, L-tirozină*)

Prezentare generală a Maapliv și motivele autorizării medicamentului în UE

Ce este Maapliv și pentru ce se utilizează?

Maapliv este un medicament utilizat pentru tratarea unui episod de decompensare acută (agravare bruscă) a bolii urinei cu miros de sirop de arțar. Boala urinei cu miros de sirop de arțar este o tulburare ereditară în care organismul nu poate descompune anumite elemente de bază ale proteinelor numite aminoacizi cu lanț ramificat (BCAA), inclusiv leucină, izoleucină și valină. Prin urmare, acești aminoacizi se acumulează în organism, inclusiv la nivelul creierului, unde leucina, în special, poate duce la leziuni cerebrale.

Maapliv se utilizează la pacienții cărora nu li se pot administra aminoacizi fără BCAA pe cale orală sau printr-o sondă de alimentație.

Boala urinei cu miros de sirop de arțar este rară, iar Maapliv a fost desemnat „medicament orfan” (medicament utilizat în boli rare) la 26 octombrie 2018. Mai multe informații despre medicamentele desemnate orfane se pot găsi pe [site-ul](#) EMA.

Maapliv conține următorii aminoacizi ca substanță activă: L-alanină, L-arginină, acid L-aspartic, clorhidrat de L-cisteină monohidrat, acid L-glutamic, glicină, L-histidină, L-lizină monohidrat, L-metionină, L-fenilalanină, L-prolină, L-serină, taurină, L-treonină, L-triptofan, L-tirozină.

Cum se utilizează Maapliv?

Maapliv se poate obține numai pe bază de prescripție medicală, iar tratamentul trebuie inițiat sub supravegherea unui medic cu experiență în gestionarea terapeutică a bolii urinei cu miros de sirop de arțar.

Medicamentul se administrează sub formă de perfuzie (picurare) în venă până când concentrațiile de leucină revin la normal.

La pacienții care prezintă o agravare severă sau critică a bolii și concentrații foarte mari de leucină, este posibil ca tratamentul cu Maapliv să nu fie suficient pentru a reduce concentrațiile de leucină și

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



pot avea nevoie de alte tratamente, cum ar fi hemodializa sau hemofiltrarea (proceduri de eliminare a produselor reziduale din sânge).

Pentru informații suplimentare cu privire la utilizarea Maapliv, citiți prospectul sau adresați-vă medicului dumneavoastră sau farmacistului.

Cum acționează Maapliv?

Maapliv conține o soluție de aminoacizi, dar fără BCAA. Când Maapliv se administrează pacientului, organismul utilizează aminoacizii pentru a produce proteine, împreună cu excesul de BCAA care s-a acumulat din cauza agravării bruște a bolii. Acest lucru scade concentrația de BCAA din organism, reducând astfel efectul toxic.

Ce beneficii a prezentat Maapliv pe parcursul studiilor?

Compania a furnizat date din 5 studii publicate în literatura științifică. Studiile au cuprins în total 88 de pacienți cu boala urinei cu miros de sirop de arțar și au analizat utilizarea unui amestec de aminoacizi fără BCAA pentru tratarea agravării bruște a bolii pe baza nivelurilor ridicate de leucină. Aminoacizii au fost aceiași cu cei din Maapliv și au fost administrați fie prin perfuzie, fie pe cale orală sau prin sondă de alimentație. Studiile au constatat că amestecurile de aminoacizi fără BCAA au redus concentrațiile de leucină la normal până la externarea pacienților.

Care sunt riscurile asociate cu Maapliv?

Pentru lista completă a reacțiilor adverse și a restricțiilor asociate cu Maapliv, citiți prospectul.

Efectele secundare ale amestecurilor de aminoacizi fără BCAA raportate în literatura de specialitate (care pot afecta cel mult 1 persoană din 100) sunt reacții anafilactice sau anafilactice (reacție alergică bruscă și severă), hipersensibilitate (reacție alergică), hiperamoniemie (concentrații mari de amoniac în sânge), tromboembolism pulmonar (cheag de sânge într-un vas de sânge din plămâni), tromboembolism venos (cheag de sânge într-o venă), detresă respiratorie (dificultăți de respirație), valori crescute ale bilirubinei în sânge (un produs al descompunerii celulelor roșii din sânge), valori crescute ale enzimelor hepatice (un semn de probleme ale funcției ficatului), colestază (probleme cu fluxul biliar), colecistită (inflamarea vezicii biliare cauzată de blocarea bilei), colelitiază (calculi biliari; bucăți întărite de bilă la nivelul vezicii biliare), azotemie (valori crescute ale reziduurilor de azot în sânge, un semn de probleme ale funcției rinichilor), tromboflebită la locul perfuziei (inflamația venei în care se realizează administrarea prin picurare) și iritație venoasă (iritația venei în care se realizează administrarea prin picurare).

De ce a fost autorizat Maapliv în UE?

Boala urinei cu miros de sirop de arțar este o boală rară cu o nevoie medicală nesatisfăcută. La momentul autorizării Maapliv, nu existau medicamente autorizate pentru tratarea bolii în sine sau a episoadelor de agravare bruscă a bolii, care necesită tratament de urgență. Maapliv este un amestec gata preparat de aminoacizi fără BCAA care poate fi administrat prin perfuzie. Studiile au arătat că aminoacizii fără BCAA, cum ar fi Maapliv, pot readuce la normal nivelul leucinei la pacienții care prezintă o agravare bruscă a bolii. Normalizarea nivelurilor de leucină este o parte importantă a gestionării terapeutice a bolii urinei cu miros de sirop de arțar. De asemenea, administrarea medicamentului prin perfuzie oferă un beneficiu pentru pacienții care nu pot primi tratament pe cale orală sau prin sondă de alimentație. În ceea ce privește siguranța, tratamentul cu aminoacizi fără BCAA a fost bine tolerat și nu au existat probleme de siguranță pe baza datelor disponibile.

Maapliv a fost autorizat în „condiții excepționale”. Aceasta înseamnă că, din cauza rarității bolii, nu s-au putut obține informații complete despre Maapliv. Compania trebuie să furnizeze date suplimentare despre Maapliv. De asemenea, trebuie să efectueze un studiu care să analizeze eficacitatea și siguranța Maapliv în tratarea episoadelor acute de decompensare la pacienții cu boala urinei cu miros de sirop de arțar. În plus, compania trebuie să furnizeze actualizări anuale cu privire la orice informații noi referitoare la siguranța și eficacitatea medicamentului. În fiecare an, Agenția Europeană pentru Medicamente va analiza informațiile nou apărute.

Ce măsuri se iau pentru utilizarea sigură și eficace a Maapliv?

În Rezumatul caracteristicilor produsului și în prospect au fost incluse recomandări și măsuri de precauție pentru utilizarea sigură și eficace a Maapliv, care trebuie respectate de personalul medical și de pacienți.

Ca pentru toate medicamentele, datele cu privire la utilizarea Maapliv sunt monitorizate continuu. Reacțiile adverse suspectate raportate pentru Maapliv sunt evaluate cu atenție și sunt luate toate măsurile necesare pentru protecția pacienților.

Alte informații despre Maapliv

Maapliv a primit autorizație de punere pe piață în condiții excepționale, valabilă pe întreg teritoriul UE, la .

Mai multe informații despre Maapliv se pot găsi pe site-ul agenției:
ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/maapliv.

Această prezentare generală a fost actualizată ultima dată în 06-2025.