



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (*L-alanín, L-arginín, kyselina L-asparagová, L-cysteínium-chlorid, monohydrát, kyselina L-glutámová, glycín, L-histidín, L-lyzín, monohydrát, L-metionín, L-fenylalanín, L-prolín, L-serín, taurín, L-treonín, L-tryptofán, L-tyrozín*)

Prehľad o lieku Maapliv a prečo bol povolený v EÚ

Čo je liek Maapliv a na čo sa používa?

Maapliv je liek, ktorý sa používa na liečbu epizódy akútnej dekompenzácie (náhleho zhoršenia) choroby javorového sirupu. Choroba javorového sirupu je dedičná porucha, pri ktorej telo nie je schopné rozkladať určité stavebné bloky proteínov známych ako aminokyseliny s rozvetveným reťazcom (BCAA) vrátane leucínu, izoleucínu a valínu. V dôsledku toho sa tieto aminokyseliny hromadia v tele, a to aj v mozgu, kde najmä leucín môže viesť k poškodeniu mozgu.

Liek Maapliv je určený na použitie u pacientov, ktorí nemôžu dostávať aminokyseliny bez BCAA cez ústa alebo pomocou hadičky na kŕmenie.

Choroba javorového sirupu je zriedkavá, a preto bol liek Maapliv 26. októbra 2018 označený za tzv. liek na ojedinelé ochorenia. Ďalšie informácie o označení lieku za liek na ojedinelé ochorenia sa nachádzajú na [webovej stránke](#) agentúry EMA.

Liek Maapliv obsahuje ako liečivo tieto aminokyseliny: L-alanín, L-arginín, kyselina L-asparagová, L-cysteínium-chlorid, monohydrát, kyselina L-glutámová, glycín, L-histidín, L-lyzín, monohydrát, L-metionín, L-fenylalanín, L-prolín, L-serín, taurín, L-treonín, L-tryptofán, L-tyrozín.

Ako sa liek Maapliv používa?

Výdaj lieku Maapliv je viazaný na lekársky predpis a liečba sa má začať pod dohľadom lekára, ktorý má skúsenosti s liečbou choroby javorového sirupu.

Liek sa podáva formou infúzie (na kvapkanie) do žily, kým sa hladina leucínu nevráti na normálnu úroveň.

U pacientov so závažným alebo kritickým zhoršením ochorenia a veľmi vysokou hladinou leucínu liečba liekom Maapliv nemusí byť dostatočná na zníženie hladiny leucínu a možno budú potrebovať inú liečbu, ako je hemodialýza alebo hemofiltrácia (postupy na odstránenie odpadových produktov z 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



Viac informácií o používaní lieku Maapliv si prečítajte v písomnej informácii pre používateľa alebo kontaktujte svojho lekára alebo lekárnika.

Akým spôsobom liek Maapliv účinkuje?

Liek Maapliv pozostáva z roztoku aminokyselín, ale bez BCAA. Keď sa pacientovi podá liek Maapliv, telo používa aminokyseliny spolu s nadbytočnými BCAA, ktoré sa nahromadili v dôsledku náhleho zhoršenia ochorenia, na tvorbu proteínov. Tým sa znižuje hladina BCAA v tele, čím sa znižuje ich toxický účinok.

Aké prínosy lieku Maapliv boli preukázané v štúdiách?

Spoločnosť poskytla údaje z piatich štúdií uverejnených vo vedeckej literatúre. Na týchto štúdiách sa zúčastnilo celkovo 88 pacientov s chorobou javorového sirupu a skúmalo sa použitie zmesi aminokyselín bez BCAA na liečbu náhleho zhoršenia choroby na základe vysokých hladín leucínu. Aminokyseliny boli rovnaké ako v lieku Maapliv a podávali sa buď vo forme infúzie, ústami alebo pomocou hadičky na kŕmenie. V štúdiách sa zistilo, že zmesi aminokyselín bez obsahu BCAA znížili hladinu leucínu na normálnu úroveň v čase, keď pacienti opustili nemocnicu.

Aké riziká sa spájajú s používaním lieku Maapliv?

Zoznam všetkých vedľajších účinkov pozorovaných pri používaní lieku Maapliv a zoznam všetkých obmedzení sa nachádza v písomnej informácii pre používateľa.

Vedľajšie účinky zmesí aminokyselín bez BCAA uvedené v literatúre (ktoré môžu postihnúť až 1 osobu zo 100) sú anafylaktické alebo anafylaktoidné reakcie (náhla závažná alergická reakcia), precitlivenosť (alergická reakcia), hyperamonémia (vysoká hladina amoniaku v krvi), pľúcna tromboembólia (krvná zrazenina v krvnej cieve v pľúcach), venózna tromboembólia (krvná zrazenina v žile), respiračná tieseň (problémy s dýchaním), zvýšená hladina bilirubínu v krvi (produkt rozpadu červených krviniek), zvýšená hladina pečeňových enzýmov (príznak problémov s prietokom žlče), cholestáza (zápal žlčníka spôsobený zachyteným žlčníkom), cholelitiáza (žlčníkové kamene; tvrdené kúsky žlče v žlčníku), azotémia (vysoká hladina dusíkatých odpadových produktov v krvi, príznak problémov s funkciou obličiek), tromboflebitída v mieste podania infúzie (zápal žily, do ktorej sa liek podáva kvapkaním) a žilové podráždenie (podráždenie žily, do ktorej sa liek podáva kvapkaním)

Prečo bol liek Maapliv povolený v EÚ?

Choroba javorového sirupu je zriedkavé ochorenie, pri ktorom nebola naplnená liečebná potreba. V čase povolenia lieku Maapliv neboli povolené žiadne lieky na liečbu samotnej choroby ani na liečbu epizód náhleho zhoršenia choroby, ktoré si vyžadujú naliehavú liečbu. Liek Maapliv je hotová zmes aminokyselín bez obsahu BCAA, ktorá sa môže podávať infúziou. V štúdiách sa preukázalo, že aminokyseliny, ktoré neobsahujú BCAA, ako je liek Maapliv, môžu znížiť hladinu leucínu späť na normálnu úroveň u pacientov, u ktorých došlo k náhlemu zhoršeniu choroby. Normalizácia hladiny leucínu je dôležitou súčasťou riadenia choroby javorového sirupu. Podávanie lieku formou infúzie je prínosom aj pre pacientov, ktorí liek nemôžu dostávať perorálne alebo pomocou hadičky na kŕmenie. Pokiaľ ide o bezpečnosť, liečba aminokyselinami bez obsahu BCAA bola dobre tolerovaná a na základe dostupných údajov neexistovali žiadne bezpečnostné obavy.

Liek Maapliv bol povolený za tzv. mimoriadnych okolností. To znamená, že kvôli zriedkavosti tejto choroby nebolo možné získať všetky informácie o lieku Maapliv. Spoločnosť musí predložiť ďalšie údaje o lieku Maapliv. Musí uskutočniť štúdiu zameranú na účinnosť a bezpečnosť lieku Maapliv pri liečbe akútnych dekompenzačných epizód u pacientov s chorobou javorového sirupu. Spoločnosť bude tiež

každoročne poskytovať aktuálne informácie o všetkých nových informáciách týkajúcich sa bezpečnosti a účinnosti lieku. Európska agentúra pre lieky každý rok preskúma všetky nové informácie, ktoré sú k dispozícii.

Aké opatrenia sa prijímajú na bezpečné a účinné používanie lieku Maapliv?

Na bezpečné a účinné používanie lieku Maapliv boli do súhrnu charakteristických vlastností lieku a písomnej informácie pre používateľa zahrnuté odporúčania a opatrenia, ktoré majú zdravotnícki pracovníci a pacienti dodržiavať.

Tak ako pri všetkých liekoch, aj údaje o používaní lieku Maapliv sa neustále kontrolujú. Podozrenia na vedľajšie účinky hlásené pri lieku Maapliv sa dôkladne hodnotia a zabezpečujú sa akékoľvek nevyhnutné kroky na ochranu pacientov.

Ďalšie informácie o lieku Maapliv

Lieku Maapliv bolo dňa za mimoriadnych okolností udelené povolenie na uvedenie na trh platné v celej EÚ.

Ďalšie informácie o lieku Maapliv sa nachádzajú na webovej stránke agentúry:

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

Posledná aktualizácia tohto súhrnu: 06-2025.