



EUROPEAN MEDICINES AGENCY
SCIENCE MEDICINES HEALTH

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

Maapliv (L-alanin, L-arginin, L-asparaginska kislina, L-cistein hidroklorid monohidrat, L-glutaminska kislina, glicin, L-histidin, L-lizin monohidrat, L-metionin, L-fenilalanin, L-prolin, L-serin, taurin, L-treonin, L-triptofan, L-tirozin);

Pregled zdravila Maapliv in zakaj je odobreno v EU

Kaj je zdravilo Maapliv in za kaj se uporablja?

Maapliv je zdravilo, ki se uporablja za zdravljenje akutne epizode dekompenzacije (nenadnega poslabšanja) bolezni vonja javorjevega sirupa. Bolezen vonja javorjevega sirupa je dedna bolezen, pri kateri telo ne more razgraditi določenih gradnikov beljakovin, znanih kot razvejane aminokisline, vključno z levcinom, izolevcinom in valinom. Posledično se te aminokisline kopičijo v telesu, tudi v možganih, kjer lahko zlasti levcin poškoduje možgane.

Zdravilo Maapliv je namenjeno uporabi pri bolnikih, ki ne morejo peroralno ali po sondi za hranjenje prejemati formulacije brez razvejanih aminokislin.

Bolezen vonja javorjevega urina je redka, zato je bilo zdravilo Maapliv 26. oktobra 2018 določeno kot „zdravilo sirota“ (zdravilo za zdravljenje redkih bolezni). Nadaljnje informacije o zdravilih sirotah so na voljo na [spletni strani](#) agencije EMA.

Zdravilo Maapliv kot učinkovino vsebuje naslednje aminokisline: L-alanin, L-arginin, L-asparaginsko kislino, L-cistein hidroklorid monohidrat, L-glutaminsko kislino, glicin, L-histidin, L-lizin monohidrat, L-metionin, L-fenilalanin, L-prolin, L-serin, taurin, L-treonin, L-triptofan, L-tirozin.

Kako se zdravilo Maapliv uporablja?

Predpisovanje in izdaja zdravila Maapliv je le na recept, zdravljenje z njim pa je treba uvesti pod nadzorom zdravnika, ki ima izkušnje z zdravljenjem bolezni vonja javorjevega sirupa.

Zdravilo se daje z infundiranjem (kapalno infuzijo) v veno, dokler se ne vzpostavijo normalne ravni levcina.

Pri bolnikih s hudim ali kritičnim poslabšanjem bolezni in zelo visokimi ravni levcina zdravljenje z zdravilom Maapliv morda ne bo zadostovalo za znižanje ravni levcina in bodo morda potrebovali druga zdravljenja, kot sta hemodializa ali hemofiltracija (postopka za odstranjevanje odpadnih produktov iz 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



Za več informacij glede uporabe zdravila Maapliv glejte navodilo za uporabo ali se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Kako zdravilo Maapliv deluje?

Zdravilo Maapliv je sestavljeno iz raztopine aminokislin, vendar brez razvejanih aminokislin. Ko bolnik prejme zdravilo Maapliv, telo uporabi aminokislino za tvorbo beljakovin, skupaj s presežnimi razvejanimi aminokislinami, ki so se nakopičile zaradi nenadnega poslabšanja bolezni. To zniža raven razvejanih aminokislin v telesu, s čimer se zmanjša njihov toksični učinek.

Kakšne koristi zdravila Maapliv so se pokazale v študijah?

Podjetje je predložilo podatke iz petih študij, objavljenih v znanstveni literaturi. V študije je bilo vključenih skupno 88 bolnikov z boleznijo vonja javorjevega sirupa, proučevali pa so uporabo formulacije aminokislin brez razvejanih aminokislin za zdravljenje nenadnega poslabšanja bolezni zaradi visokih ravni levцина. Aminokislino so bile enake kot v zdravilu Maapliv in so jih dajali bodisi z infuzijo bodisi peroralno ali po sondi za hranjenje. V študijah so ugotovili, da so formulacije aminokislin brez razvejanih aminokislin znižale ravni levцина na normalne vrednosti do odpusta bolnikov iz bolnišnice.

Kakšna tveganja so povezana z zdravilom Maapliv?

Za celoten seznam neželenih učinkov in omejitev pri uporabi zdravila Maapliv glejte navodilo za uporabo.

Neželeni učinki formulacij aminokislin brez razvejanih aminokislin, o katerih so poročali v literaturi (ki lahko prizadenejo do 1 od 100 bolnikov), vključujejo anafilaktične ali anafilaktoidne reakcije (nenadna, huda alergijska reakcija), preobčutljivost (alergijska reakcija), hiperamonemijo (visoke ravni amonijaka v krvi), pljučno tromboembolijo (krvni strdek v krvni žili v pljučih), vensko tromboembolijo (krvni strdek v veni), dihalno stisko (težave z dihanjem), zvišane ravni bilirubina v krvi (razgradni produkt rdečih krvnih celic), povišane ravni jetrnih encimov (znak težav z delovanjem jeter), holestazo (težave s pretokom žolča), holecistitis (vnetje žolčnika zaradi zastoja žolča), holecistitiaz (žolčni kamni; otrdeli koščki žolča v žolčniku), azotemijo (visoke ravni dušikovih odpadnih produktov v krvi, kar je znak težav z delovanjem ledvic), tromboflebitis na mestu infundiranja (vnetje vene, v katero bolnik prejme infuzijo) in draženje vene (draženje vene, v katero bolnik prejme infuzijo).

Zakaj je bilo zdravilo Maapliv odobreno v EU?

Bolezen vonja javorjevega sirupa je redka bolezen z neizpolnjenimi zdravstvenimi potrebami. V času izdaje dovoljenja za promet z zdravilom Maapliv ni bilo na voljo odobrenih zdravil za zdravljenje same bolezni ali epizod nenadnega poslabšanja bolezni, ki zahtevajo nujno zdravljenje. Zdravilo Maapliv je pripravljena mešanica aminokislin brez razvejanih aminokislin, ki se lahko daje z infundiranjem. Študije so pokazale, da lahko aminokislino brez razvejanih aminokislin, kot je zdravilo Maapliv, pri bolnikih, ki se soočajo z nenadnim poslabšanjem bolezni ponovno znižajo raven levцина na normalno raven. Normalizacija ravni levцина je pomemben del obvladovanja bolezni vonja javorjevega sirupa. Dajanje zdravila z infundiranjem je prav tako koristno za bolnike, ki ne morejo jemati zdravila peroralno ali po sondi za hranjenje. Z vidika varnosti so bolniki zdravljeni z aminokislinami brez razvejanih aminokislin dobro prenašali, na podlagi razpoložljivih podatkov pa ni bilo varnostnih pomislekov.

Zdravilo Maapliv je pridobilo dovoljenje za promet „v izjemnih okoliščinah“. To pomeni, da zaradi redkosti bolezni ni bilo mogoče pridobiti vseh podatkov o zdravilu Maapliv. Podjetje mora zagotoviti dodatne podatke o zdravilu Maapliv. Izvesti mora študijo o učinkovitosti in varnosti zdravila Maapliv pri zdravljenju akutnih epizod dekompenzacije pri bolnikih z boleznijo vonja javorjevega sirupa. Podjetje mora prav tako vsako leto predložiti posodobljene informacije o vseh novih informacijah v zvezi z varnostjo in učinkovitostjo zdravila Maapliv. Evropska agencija za zdravila bo vsako leto ponovno pregledala vse nove informacije, ki bodo na voljo.

Kateri ukrepi se izvajajo za zagotovitev varne in učinkovite uporabe zdravila Maapliv?

Priporočila in previdnostni ukrepi, ki jih morajo za varno in učinkovito uporabo zdravila Maapliv upoštevati zdravstveni delavci in bolniki, so vključeni v povzetek glavnih značilnosti zdravila in navodilo za uporabo.

Tako kot za vsako zdravilo se tudi podatki o uporabi zdravila Maapliv stalno spremljajo. Neželeni učinki, o katerih so poročali pri zdravilu Maapliv, se skrbno ovrednotijo in po potrebi se sprejmejo ukrepi za zaščito bolnikov.

Druge informacije o zdravilu Maapliv

Za zdravilo Maapliv je bilo izdano dovoljenje za promet z zdravilom v izjemnih okoliščinah, veljavno po vsej EU.

Nadaljnje informacije za zdravilo Maapliv so na voljo na spletni strani agencije:

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

Povzetek je bil nazadnje posodobljen 06-2025.