



Pyridoxin oralt 150 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore)

Injektionsvätska för oralt bruk.

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Injektionslösning 150 mg/mL för ORALT bruk (Pyridoxin APL)

Pyridoxin finns även som oral vätska 10 mg/mL resp 50 mg/mL (extempore), se annan instruktion.

INGEN SPÄDNING

ORAL LÖSN
150 mg/mL
2 mL

ADMINISTRERING

Oralt

Enteralt

RIMLIG DOS för Pyridoxin oralt 150 mg/mL

	1 kg	5 kg	10 kg	50 kg
10 mg/kg	0,07 mL	0,33 mL	0,67 mL	-
15 mg/kg	0,1 mL	0,5 mL	1 mL	-
25 mg/kg	0,17 mL	0,83 mL	1,67 mL	-
max 167 mg/DOS	-	-	-	1,11 mL
max 250 mg/DOS	-	-	-	1,67 mL

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Pyridoxin (lagerberedning)

150 mg/mL, Injektionsvätska, för oralt bruk

Förvaras i rumstemperatur i originalförpackningen, ljuskänsligt. Efter första uttag kan kvarvarande volym dras upp i märkt oral spruta och förvaras 24 tim i kylskåp.

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Neonatal epileptisk encefalopati eller terapistresistent epilepsi under första 3 levnadsåren inkl. infantil spasm/West syndrom

- av oklar orsak
- efter perinatal asfyxi eller prematuritet, svårbehandlad

Provbehandling:

Som steg 2 efter intravenös behandling eller som steg 1 om status epileptikus eller hypsarytmi inte föreligger:

Nyfödda: 30 - 50 mg/kg/DYGN uppdelat i 2 - 3 doser

Barn 1 mån - 3 år: 30 - 50 mg/kg/DYGN uppdelat i 2 - 3 doser

I vissa fall krävs initialt högre doser, upp till 100 mg/kg/dygn, för fullgod effekt.

Som långsiktig underhållsdos är vanligen 15 - 30 mg/kg/dygn tillräckligt.

Max underhållsdos 500 mg/dygn.

Om ej god effekt inom 3 dygn: byte till pyridoxal-5-fosfat, se annan instruktion

Om god effekt: fortsatt behandling i väntan på resultat av genetisk utredning

Kan kombineras med folinsyra.

Klassisk pyridoxinberoende epilepsi (ALDH7A1 mutation)

Barn 1 mån - 18 år: 30 - 50 mg/kg/DYGN uppdelat i 2 - 3 doser

I vissa fall kan högre doser tillfälligt vara av värde i samband med försämrad

anfallssituation, upp till 100 mg/kg/dygn. Som långsiktig underhållsdos är

vanligen 15 - 30 mg/kg/dygn tillräckligt. Max underhållsdos 500 mg/dygn.

Kan kombineras med folinsyra.





Pyridoxin oralt 150 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore)

VANLIG INDIKATION OCH DOS

PNPO-brist/vitamin B6-beroende epilepsi (PNPO mutation)

Behandlas i första hand med pyridoxal-5-fosfat, se annan instruktion, men enstaka patienter svarar bättre på pyridoxin.

Barn 1 mån - 18 år: 30 - 50 mg/kg/DYGN uppdelat i 2 - 3 doser

I vissa fall krävs initialt högre doser, upp till 100 mg/kg/dygn, för fullgod effekt. Som långsiktig underhållsdos är vanligen 15 - 30 mg/kg/dygn tillräckligt. Max underhållsdos 500 mg/dygn.

PLPBP-brist/vitamin B6-beroende epilepsi (PLPBP mutation)

Barn 1 mån - 18 år: 30 - 50 mg/kg/DYGN uppdelat i 2 - 3 doser

I vissa fall kan högre doser tillfälligt vara av värde i samband med försämrad anfallssituation, upp till 100 mg/kg/dygn. Som långsiktig underhållsdos är vanligen 15 - 30 mg/kg/dygn tillräckligt. Max underhållsdos 500 mg/dygn.

Obs! Enstaka patienter med PLPBP-brist svarar bättre på behandling med pyridoxal-5-fosfat, se annan instruktion.

Profylax mot isoniazid-inducerad neuropati

Barn 1 mån - 18 år:

10 mg pyridoxin per 100 mg isoniazid x 1, max 40 mg x 1 (0,3 mL x 1)

Behandlingstid: vanligen 2 - 6 mån

ÖVRIG INFORMATION

I lösningen föreligger pyridoxin i saltformen pyridoxinhydroklorid och både läkemedlets koncentration och doseringar är uttryckta i saltformen.

PNPO = pyridoxamine-5-phosphate oxidase

PLPBP = pyridoxal-5-phosphate binding protein



Pyridoxin oralt 150 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore)



REFERENS/LÄNK

BNF-C

<http://www.medicinescomplete.com/mc/bnfc/current/>

Bok Zschocke J, Hoffmann GF. Vademecum metabolicum, diagnosis and treatment of inborn errors of metabolism. Femte utgåvan 2020.

Internetadress Svenska Infektionsläkarföreningen - Vårdprogram tuberkulos

<https://infektion.net/knowledge/vardprogram-tuberkulos/>

Neonatal Formulary

Pediatric Dosage Handbook

PubMed PMID Al-Shekaili H et al. PLPBP deficiency

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36795901>

PubMed PMID Mastrangelo M, Cesario S. Update on the treatment of vitamin B6 dependent epilepsies, 2019.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31340680>

PubMed PMID Mills PB et al. Epilepsy due to PNPO mutations: genotype, environment and treatment affect presentation and outcome, 2014

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24645144>

PubMed PMID Plecko B et al. PNPO Deficiency

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35737815>

Rekommendation , (Grade 2C)

<https://www.gradeworkinggroup.org/>

LOKAL LÄNK

Lokal instruktion, begränsad åtkomst

http://eped.sll.sjunet.org/eped_extra/lokalreferens.html#1233

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 1233

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Versionsnummer, major: 5

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2024-03-19

KONTROLLERA ATT UTSKRIVEN KOPIA ÄR GILTIG. NY VERSION KAN HA SKAPATS SEDAN UTSKRIFT