



Pyridoxal-5-fosfat oralt 10 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore) oral lösning från kapsel

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Upplösning av innehåll i kapsel (extempore) i vatten till oral lösning

Alt. 1: Upplösning av innehållet i kapsel 30 mg

Alt. 2: Upplösning av innehållet i kapsel 50 mg

EN-STEGSSPÄDNING

Alt. 1

Pyridoxal-5-fosfat		Vatten*		ORAL LÖSN
30 mg	+		=	10 mg/mL
1 st		3 mL		3 mL

EN-STEGSSPÄDNING

Alt. 2

Pyridoxal-5-fosfat		Vatten*		ORAL LÖSN
50 mg	+		=	10 mg/mL
1 st		5 mL		5 mL

Beredningsinstruktion:

*Sterilt vatten kan vara lämpligt för infektiösa barn, till övriga patienter går kranvatten bra. Kolsyrat vatten får ej användas.

Öppna kapseln och lös upp innehållet i vattnet. Administreras direkt.

ADMINISTRERING

Oralt

Enteralt

RIMLIG DOS för Pyridoxal-5-fosfat oralt 10 mg/mL

	1 kg	5 kg	10 kg	50 kg
5 mg/kg	0,5 mL	2,5 mL	5 mL	-
15 mg/kg	1,5 mL	7,5 mL	15 mL	-
25 mg/kg	2,5 mL	12,5 mL	25 mL	-

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 om inledande behandling med pyridoxin inte givit god effekt:

Nyfödda: 30 - 60 mg/kg/DYGN uppdelat i 3 - 6 doser

Barn 1 mån - 3 år: 30 - 60 mg/kg/DYGN uppdelat i 3 - 6 doser

Om ej god effekt inom 3 dygn: utsättning

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

Kan kombineras med folinsyra.

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

Nyfödda: 15 - 60 mg/kg/DYGN uppdelat i 4 - 6 doser

Barn 1 mån - 18 år: 15 - 60 mg/kg/DYGN uppdelat i 4 - 6 doser

Enstaka patienter kan, åtminstone tillfälligt, ha nytta av doser upp till 100 mg/kg/dygn. Dessa doser innebär dock ökad risk för biverkan (polyneuropati samt enstaka fall av allvarlig leverskada). Lägsta effektiva dos ska användas.

Obs! Enstaka patienter med PNPO-brist svarar bättre på behandling med pyridoxin, se annan instruktion.

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

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

Nyfödda: 15 - 60 mg/kg/DYGN uppdelat i 4 - 6 doser

Barn 1 mån - 18 år: 15 - 60 mg/kg/DYGN uppdelat i 4 - 6 doser

Enstaka patienter kan, åtminstone tillfälligt, ha nytta av doser upp till 100 mg/kg/dygn. Dessa doser innebär dock ökad risk för biverkan (polyneuropati samt enstaka fall av allvarlig leverskada). Lägsta effektiva dos ska användas.





Pyridoxal-5-fosfat oralt 10 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore) oral lösning från kapsel

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Pyridoxal-5-fosfat (extempore)

Kapsel, hård

Förvaras vid högst 30 °C. Förvaras i originalförpackning, ljuskänsligt. Gäller alla styrkor.

10 mg/mL, Oral lösning

Får ej sparas, används direkt.

ÖVRIG INFORMATION

Extemporetillverkade kapslar ska ordinerars/förskrivas. Vanliga styrkor är 30 mg och 50 mg. Tidigare har licensförskrivning av andra kapslar varit möjlig vid rest på extemporetillverkade, men denna möjlighet finns inte längre. Läkemedelsverket beviljar inte licens då detta preparat är ett kosttillskott.

1 mg pyridoxal-5-fosfat innehåller ca 0,358 mg fosfat, vilket motsvarar ca 0,0038 mmol fosfat.

Pyridoxalfosfat är "aktiverat" vitamin B6.

PNPO = pyridoxamine-5-phosphate oxidase

PLPBP = pyridoxal-5-phosphate binding protein

REFERENS/LÄNK

Bok M Jägervall, J Lundgren (red). 2017. Barnneurologi. Studentlitteratur.

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

Internetadress Region Skåne - Spädningschema Neonatalkliniken, Skånes Universitetssjukhus

<http://snpf.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/2018/09/SUS-l%C3%A4kemedelslista-metabola-kristillst%C3%A5nd-i-neonatalperioden.pdf>

Neonatal Formulary

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/>



Pyridoxal-5-fosfat oralt 10 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore) oral lösning från kapsel



LOKAL LÄNK

Lokal instruktion, begränsad åtkomst

http://eped.sll.sjunet.org/eped_extra/lokalreferens.html#3259

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 3259

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Versionsnummer, major: 2

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