



## Pyridoxin oralt 50 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore) oral vätska

### INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Oral vätska 50 mg/mL (Pyridoxin APL, extempore)

Pyridoxin finns även som oral vätska 10 mg/mL (extempore), alternativt kan injektionslösningen 150 mg/mL ges oralt, se annan instruktion.

### INGEN SPÄDNING

ORAL VÄTSKA  
**50 mg/mL**  
flera volymer finns

### ADMINISTRERING

Oralt

Enteralt

### RIMLIG DOS för Pyridoxin oralt 50 mg/mL

	1 kg	5 kg	10 kg	50 kg
10 mg/kg	0,2 mL	1 mL	2 mL	-
15 mg/kg	0,3 mL	1,5 mL	3 mL	-
25 mg/kg	0,5 mL	2,5 mL	5 mL	-
max 167 mg/DOS	-	-	-	3,34 mL
max 250 mg/DOS	-	-	-	5 mL

### HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

#### Pyridoxin APL (extempore)

50 mg/mL, Oral vätska

Förvaras i kylskåp. Flaskan är hållbar 28 dagar efter tillverkningsdatum, oavsett om den är öppen eller öppnad.

### 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 50 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore) oral vätska

### 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 (0,8 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 50 mg/mL (Vitamin B6, Extempore) oral vätska



### 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#5001](http://eped.sll.sjunet.org/eped_extra/lokalreferens.html#5001)

### EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 5001

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Versionsnummer, major: 3

Lokal kontakt: [www.eped.se/kontakt](http://www.eped.se/kontakt)

Giltig fr o m: 2024-03-19

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