



## Pyridoxal-5-fosfat oralt

(Vitamin B6, Extempore) kapslar

### INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Kapsel i valfri styrka (extempore)

Kapselns innehåll kan även lösas upp i vatten till oral lösning, se annan instruktion.

### ADMINISTRERING

Oralt

Enteralt:

Kapseln kan öppnas och innehållet lösas i lite vatten, ca 3 - 5 mL, i direkt anslutning till administreringen.

### HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

#### Pyridoxal-5-fosfat (extempore)

Kapsel, hård

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

### 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

(Vitamin B6, Extempore) kapslar

### ÖVRIG INFORMATION

Extemporetillverkade kapslar ska ordineras/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.

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/>

### LOKAL LÄNK

Lokal instruktion, begränsad åtkomst

[http://eped.sll.sjunet.org/eped\\_extra/lokalreferens.html#2791](http://eped.sll.sjunet.org/eped_extra/lokalreferens.html#2791)



## Pyridoxal-5-fosfat oralt

(Vitamin B6, Extempore) kapslar



### EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

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

ePedID: 2791

Versionsnummer, major: 5

Giltig fr o m: 2024-03-19

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