



Pyridoxin oralt

(Vitamin B6, ex Extempore) tabletter/kapslar

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Tablett 40 mg (Vitamin B6-ratiopharm, Vitamin B6 Streuli, licens)

Tablett 300 mg (Benadon, licens)

Kapsel 40, 100, 150, 200 och 300 mg (extempore)

Pyridoxin finns även som oral vätska 10 resp 50 mg/mL (extempore), alternativt kan injektionslösningen 150 mg/mL ges oralt. Se annan instruktion.

ADMINISTRERING

Tablett Vitamin B6-ratiopharm har krysskåra och kan delas i 4 lika stora doser.

Tablett Vitamin B6 Streuli har brytskåra och kan delas i två lika stora doser. Tabletten kan även krossas och blandas med lite mjuk mat.

Tablett Benadon har brytskåra och kan delas i två lika stora doser.

Kapslarna kan öppnas och innehållet slammats upp i lite vatten.

Oralt

Enteralt:

Användning av oral vätska (extempore) eller injektionslösning rekommenderas, se annan instruktion.

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Pyridoxin (licensprodukt)

Tablett

Förvaras vid högst 25 °C. För Vitamin B6-ratiopharm anges att tabletterna ska förvaras i originalförpackningen, ljuskänsligt.

Pyridoxin APL (extempore)

Kapsel, hård

Förvaras vid högst 25 °C. Gäller alla styrkor.

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Neonatal epileptisk encefalopati eller terapiresistent 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

(Vitamin B6, ex Extempore) tabletter/kapslar

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

Behandlingstid: vanligen 2 - 6 mån

ÖVRIG INFORMATION

I tablettarna/kapslarna föreligger pyridoxin i saltformen pyridoxinhydroklorid och både läkemedlets styrka och doseringar är uttryckta i saltformen.

PNPO = pyridoxamine-5-phosphate oxidase

PLPBP = pyridoxal-5-phosphate binding protein





Pyridoxin oralt

(Vitamin B6, ex Extempore) tabletter/kapslar

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/>

Summary of Product Characteristics (SPC) Vitamin B6 Streuli tablette 40 mg

<https://janusinfo.se/download/18.3f40f59b17e2fe08f8e7bea0/1641978746664/Streuli%20pharma%20Vitamin%20B6.pdf>

Summary of Product Characteristics (SPC) Vitamin B6-ratiopharm filmdragerad tablett 40 mg

[https://janusinfo.se/download/18.3f40f59b17e2fe08f8e7bea1/1641978746684/Vitamin%20B6-ratiopharm%20\(1\).pdf](https://janusinfo.se/download/18.3f40f59b17e2fe08f8e7bea1/1641978746684/Vitamin%20B6-ratiopharm%20(1).pdf)

LOKAL LÄNK

Lokal instruktion, begränsad åtkomst

http://eped.sll.sjunet.org/eped_extra/lokalreferens.html#4601





Pyridoxin oralt

(Vitamin B6, ex Extempore) tablett/kapslar

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 4601

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