



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
6 mg/kg	-	-	1,2 mL	6 mL
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	-	-	-	3,34 mL
max 250 mg	-	-	-	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 oöppnad eller öppnad.

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 epilepticus eller hysarytmi 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

Behandlingstid: vanligen 2 - 6 mån

Psykiska biverkningar vid behandling med levetiracetam (låg evidens)

Ska ordineras av barnneurolog, företrädesvis inom högspecialiserad vård.

Pyridoxin kan vara ett tillsäggsalternativ när byte från levetiracetam till annat antikonvulsivt läkemedel inte är lämpligt eller möjligt.

Barn 1 - 18 år: 6 - 8 mg/kg x 1

Maxdos 200 - 350 mg/dygn finns beskriven i litteraturen, se referenser.



Pyridoxin oralt 50 mg/mL

(Vitamin B6, Extempore) oral vätska



ÖVRIG INFORMATION

I den orala vätskan 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

PubMed PMID Al-Shekaili H et al. PLPBP deficiency. 2023. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. GeneReviews®

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

PubMed PMID Besag FMC et al. Current evidence for adjunct pyridoxine (vitamin B6) for the treatment of behavioral adverse effects associated with levetiracetam: A systematic review. *Epilepsy Behav.* 2023

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36791631>

PubMed PMID Mahmoud A et al. Amelioration of Levetiracetam-Induced Behavioral Side Effects by Pyridoxine. A Randomized Double Blind Controlled Study. *Pediatr Neurol.* 2021

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33823377>

PubMed PMID Marino S et al. Pyridoxine Add-On Treatment for the Control of Behavioral Adverse Effects Induced by Levetiracetam in Children: A Case-Control Prospective Study. *Ann Pharmacother.* 2018

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29442544>

PubMed PMID Mastrangelo M, Cesario S. Update on the treatment of vitamin B6 dependent epilepsies. *Expert Rev Neurother.* 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. *Brain.* 2014.

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

PubMed PMID Plecko B et al. PNPO Deficiency. 2022. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. GeneReviews®.

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

Rekommendation , (Grade 2C)

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

UpToDate

<http://www.uptodate.com>



Pyridoxin oralt 50 mg/mL (Vitamin B6, Extempore) oral vätska



LOKAL LÄNK

Lokal instruktion, begränsad åtkomst

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

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 5001

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 4

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2025-11-25

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