

Indikasjoner for bruk, dosering, administrasjonsmåte og tilberedning av Beredskapsmedisiner Metabolsk Sykdom

**For mer utdypende informasjon om metabolske tilstander henvises det til Metodebok i
nyfødtmedisin 5 utgave juni 2017 s. 248-257**

Utarbeidet av Anna N. Troyan, André Engesland, Andre Grundevig

Revidert av Anna N. Troyan, Eva Andreassen, André Grundevig

Godkjent av: Nils Thomas Songstad

**REVIDERT: JULI 2018 - UNIVERSITETSSYKEHUSET NORD NORGE, NYFØDTINTENSIV OG
SYKEHUSAPOTEKET NORD**

ARGININ HYDROKLORID (ARGININ NAF®) 1 MMOL/ML INJ	4
BIOTIN (=BIOTIN B8) (BIOTIN SA®) 10 MG KAPS	6
HYDROKSOKOBALAMIN (=VITAMIN B12) (VITAMIN B12 DEPOT®) 1 MG/ML INJ	8
KALSIUMFOLINAT (=FOLININSYRE) (FOLSAN®) 5 MG TBL	10
KARGLUMINSYRE (CARBAGLU®) 200 MG DISPERGERBARE TBL	12
LEVOKARNITIN (BIOCARN®) 300 MG/ML SIRUP	14
LEVOKARNITIN (CARNITENE®) 200 MG/ML (1 G/5 ML) INJ	16
NATRIUMBENZOAT 100 MG/ML INJ	18
NATRIUMFENYL BUTYRAT (AM BUTYRATE®) 200 MG/ML INJ	20
NATRIUMFENYL BUTYRAT (AMMONAPS®) 940 MG/G GRANULAT	22
NATRIUMFENYL BUTYRAT (PHEBURANE®) 483 MG/G GRANULAT	24
PYRIDOKSALFOSFAT (=VITAMIN B6) (PYRIDOXAL-5-PHOSPHATE®) 50 MG KAPS	26
PYRIDOKSALFOSFAT (=VITAMIN B6) (PYRIDOKSIN NAF®) 50 MG/ML INJ	28
RIBOFLAVIN (=VITAMIN B2) (RIBOFLAVIN SOLGAR®) 50 MG KAPS	30
SULFITT OXIDASE STIX	32
TIAMINHYDROKLORID (=VITAMIN B1) (TIAMIN®) 25 MG/ML INJ	34

ARGININ HYDROKLORID (ARGININ NAF®) 1 MMOL/ML INJ

INDIKASJON FOR BRUK

Behandling av hyperammonemi

DOSERING

Startdose ved ukjent årsak:

2-3 mmol/kg Arginin Hydroklorid. Gis sammen med enten

Na-benzoat 100 mg/ml 2,5 ml/kg +Ammonaps® p.o.

Eller Ammonul® 2,5 ml/kg

Carnitin 100 mg/kg tilsettes ved mistanke om orgnisk aciduri.

Vedlikeholdsbehandling ved ukjent årsak:

2-3 mmol/kg/døgn Arginin Hydroklorid i glukose 100 mg/ml. Gis sammen med Ammonul® 2,5 ml/kg/døgn

Startdose under akutt hyperammonemi: i.v

300-600 mg/kg er gitt over 90 minutter etterfulgt av en kontinuerlig infusjon på 12,5-25 mg/kg/time

Startdose ved kjent defekt (CPS, OTC, ASS, ASL mangel):

200-600 mg/kg (2.0-6.0 ml/kg) gis over 90-120 min

Gis sammen med Ammonul® 2,5 ml/kg

ADMINISTRASJONSVEI

i.v, infusjon

TILBEREDNING

Kan fortynnes i Glukose 100 mg/ml før infusjon. Dosen løses i 100 ml Glukose og gis over 90 min.

Gis langsomt intravenøst (helst i større vene) da infusjonsvæsken blir hyperosmolal ved tilsetning av Arginin 1 mmol/ml konsentrat. Infusjon bør normalt ikke vedvare i mer enn 6 timer.

NB! Arginin 1 mmol/ml konsentrat til infusjonsvæske er beregnet for tilsetning til en passende infusjonsvæske og må aldri brukes i ufortynnet form. Konsentratet bør fortynnes minst 5 ganger.

Den beregnede mengden konsentrat fortynnes til 0,2 mmol/ml, eller svakere, med isoosmolale infusjonsvæsker som for eksempel en blanding av natriumklorid 50mmol/l (=3mg/ml) og glukose 35 mg/ml er velegnet som basisvæske. Andre isoosmolale infusjonsvæsker kan også brukes, fortrinnsvis karbohydratoppløsninger, saltvann eller blanding av disse.

OPPBEVARING

Romtemperatur

Holdbar 18 måneder før anbrudd

Holdbar 12 timer etter anbrudd

ANSKAFFES

Preparatet: ARGININ NAF KONS TIL INF VÆSKE 1 mmol/ml

Varenummer: 335935

Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø)

BLANDEKORT

JA

REFERANSER

<https://bayanbox.ir/view/3584397576293700237/2015-Neonatal-Formulary-Drug-Use-in-Pregnancy-and-the-First-Year-of-Life.pdf> - Neonatal Formulary 7th edition
(sist oppdatert 13.09.16)

<http://www.helsebiblioteket.no/retningslinjer/akuttveileder-i-pediatri/endokrinologi/akutte-stoffskiftesykdommer>
(sist oppdatert 13.09.16)

www.uptodate.com – Arginine pediatric drug information
(sist oppdatert 13.09.16)

https://www.legemidlertilbarn.no/helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-fortynning/Argininhydroklorid_nyfodt.pdf
(sist oppdatert 03.01.18)

Monografi for apotekpreparater (Apotekforeningen) (sist oppdatert 12.01.18)

BIOTIN (=VITAMIN B8) (BIOTIN SA®) 10 MG KAPS

INDIKASJON FOR BRUK	Vitamintilskudd ved organisk acidose Isovaleriansyreemi, propionsyreemi eller multippel karboksylase defekt
DOSERING	10 mg/kg x 2 <u>Videre behandling justeres ut ifra laboratorieresultatene/diagnose:</u> 10 mg/dag ved isovaleriansyreemi, propionsyreemi eller multippel karboksylase defekt
ADMINISTRASJONSVEI	p.o Fortrinnsvis via nasogastrisk sonde
TILBEREDNING	Kapselinnholdet tas ut, blandes med sterilt vann og gis på sonde.
OPPBEVARING	Romtemperatur
ANNET	Finnes også som injeksjonsvæske (Biotin SA® inj 1mg/ml)
ANSKAFFES	Preparatet: BIOTIN 10 MG KAPS Varenummer: _ Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) OBS! produseres og spesialbestilles fra Ullevål, må bestilles i god tid
BLANDEKORT	NEI Finnes blandekort for ureg. i.v. preparat Biotine® 5 mg/ml inj.væske

REFERANSER

BNF for children 2015-2016

Metabolsk sykdom med debut i nyfødtpærioden - Metodebok i nyfødtpædisin 2017

HYDROKSOKOBALAMIN (=VITAMIN B12) (VITAMIN B12 DEPOT®) 1 MG/ML INJ

INDIKASJON FOR BRUK Vitamintilskudd ved organisk acidose
(metabolsk acidose og forhøyet anion gap)
Metylmalonsyreemi

DOSERING 1 mg x 1 på dag 1 og 3

Videre behandling justeres ut ifra laboratorieresultatene/diagnose:
2 mg/dag ved metyilmalonsyreemi

ADMINISTRASJONSVEI i.m sakte injisering

Annen hvert lår pr. dose

TILBEREDNING Gis uforynnet

OPPBEVARING Romtemperatur

ANSKAFFES Preparatet: VITAMIN B12 1 MG/ML DEPOT INJ

Varenummer: 446872

Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø)

BLANDEKORT NEI

REFERANSER

*Metabolsk sykdom med debut i nyfødtp perioden –
Metodebok i nyfødtt medisin 2017*

BNF for children 2015-2016

KALSIUMFOLINAT (=FOLININSYRE) (FOLSAN®) 5 MG TBL

INDIKASJON FOR BRUK	Folat mangel pga. metabolsk sykdom
DOSERING	5 mg 3 dager i uka, kan økes til 20 mg 3 dager i uka hvis nødvendig
ADMINISTRASJONSVEI	p.o
TILBEREDNING	Tabletter kan om nødvendig deles eller knuses.
OPPBEVARING	Romtemperatur
ANNET	Kalsiumfolinat finnes også som i.v (Kalsiumfolinat® 10mg/ml inj, v.nr: 007718)
ANSKAFFES	Preparatet: FOLSAN 5mg TBL Varenummer: 267639 Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenning fra SLV
BLANDEKORT	NEI Finnes blandekort for i.v. preparat

REFERANSER

BNF for children 2015-2016

*https://www.legemidlertilbarn.no/helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-fortynning/Kalsiumfolinat_barn.pdf
(sist oppdatert 03.01.18)*

KARGLUMINSYRE (CARBAGLU®) 200 MG DISPERGERBARE TBL

INDIKASJON FOR BRUK	Behandling ved hyperammonemi
DOSERING	<p><u>I fravær av N-acetylglutamatsyntase (NAGS):</u></p> <p>Initialdosen 100 mg/kg (fra første levedagen), opptil 250 mg/kg, fordelt på 2-4 doser gis før matinntak</p> <p><u>Vedlikeholdsbehandling av hyperammonemi med ukjent årsak hos barn som fordøyer:</u></p> <p>200 mg/kg x 1 p.o., fordelt på 2-3 doser som vedlikeholdsbehandling. Har kun effekt ved NAGS-defekt</p>
ADMINISTRASJONSVEI	<p>p.o</p> <p>Via nasogastrisk sonde</p>
TILBEREDNING	Tablettene må løses opp i min. 5-10 ml sterilt vann og inntas straks eller administreres med en sprøyte gjennom en nasogastrisk sonde. Skyll sonden umiddelbart.
OPPBEVARING	<p>Kjøleskap før åpning.</p> <p>Skal <u>ikke</u> oppbevares i kjøleskap etter åpning.</p> <p>OBS! Begrenset holdbarhet etter anbrudd (1 måned).</p>
ANSKAFFES	<p>Preparatet: CARBAGLU® 200 MG DISPERGERBARE TBL</p> <p>Varenummer: 024112</p> <p>Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø)</p> <p>OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenningfritak fra SLV</p>
BLANDEKORT	NEI

REFERANSER

*Hyperammonemi/ ureasyklusdefekt –
Metodebok i nyfødtsmedisin 2017*

*www.fass.se –
Karglumiksyra (ATC-kod:A16AA05)
(sist oppdatert 13.09.16)*

LEVOKARNITIN (BIOCARN®) 300 MG/ML SIRUP

INDIKASJON FOR BRUK	Metabolsk acidose og forhøyet anion gap
DOSERING	50 mg/kg x 4 (hver 3-4 time)
ADMINISTRASJONSVEI	p.o. Fortrinnsvis via nasogastrisk sonde
TILBEREDNING	Gis uten videre fortynning
OPPBEVARING	Romtemperatur
ANNET	Levokarnitin finnes også som i.v (Carnitene® 200 mg/ml inj, v.nr: 267792)
ANSKAFFES	Preparatet: BIOCARN (L-KARNITIN) 300 MG/ML SIRUP Varenummer: 277244 Bestilles fra: Sykehusapoteket OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenning fra SLV
BLANDEKORT	NEI Finnes blandekort for i.v. preparat

REFERANSER

*Metabolsk sykdom med debut i nyfødtp perioden -
Metodebok i nyfødtt medisin 2017*

LEVOKARNITIN (CARNITENE®) 200 MG/ML (1 G/5 ML) INJ

INDIKASJON FOR BRUK	Metabolsk acidose og forhøyet anion gap
DOSERING	50 mg/kg x 4 (hver 3-6 time)
ADMINISTRASJONSVEI	i.v eller p.o Levokarnitin kan gis som langsom (2-3 min) intravenøs injeksjon, eller som infusjon over 20 min.
TILBEREDNING	Fortynning av intravenøs injeksjon blir ikke nevnt. Sentral adm. – blandes 1:1 Perifer adm. – blandes 1:5 Infusjon er blandbart med NaCl 0,9 % og Ringer-laktat i konsentrasjoner fra 250 mg/500 ml til 4200 mg/500 ml. Injeksjonsvæske kan gis p.o
OPPBEVARING	Romtemperatur
HOLDBARHET	6 timer trukket opp i sprøyte 24 timer p.o
ANSKAFFES	Preparatet: Carnitene 200 mg/ml (1g/5ml) Varenummer: 267792 Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenningfritak fra SLV

BLANDEKORT

JA

REFERANSER

*Metabolsk sykdom med debut i nyfødtp perioden -
Metodebok i nyfødtt medisin 2017*

*www.uptodate.com –
l-carnitine pediatric drug information
(sist oppdatert 13.09.16)*

*www.drugs.com – levocarnitine injection
(sist oppdatert 13.09.16)*

<https://www.legemidlertilbarn.no/>

*helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-
fortynning/Levokarnitin_nyfodt.pdf*

(sist oppdatert 24.01.18)

NATRIUMBENZOAT 100 MG/ML INJ

INDIKASJON FOR BRUK	Hyperammonemi ved ureasyklusdefekt, organiske acidurier, fettsyreoksidasjonsdefekt
DOSERING	<u>Startdose ved kjent defekt:</u> 250 mg/kg gis over 90-120 min <u>Videre behandling ved kjent defekt:</u> 20 mg/kg/time. Justeres etter effekt <u>Startdose ved ukjent defekt:</u> 2,5 ml/kg Natriumbenzoat. Gis sammen med 2-3 mmol/kg Arginin Hydroklorid + Ammonaps® p.o
ADMINISTRASJONSVEI	i.v
TILBEREDNING	Fortynnes til en konsentrasjon på 20 mg/ml med enten NaCl 0,9 %, NaCl 0,45 %, Glucose 5% eller Glucose 10 %. Maksimum konsentrasjon 50 mg/ml.
OPPBEVARING	Romtemperatur Holdbar 12 timer i romtemperatur og 24 timer i kjøleskap etter anbrudd.
ANSKAFFES	Preparatet: NATRIUMBENZOAT 100 MG/ML INJ Varenummer: _ Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) lages spesielt på apotekets produksjonsavdeling

BLANDEKORT

JA

REFERANSER

*Hyperammonemi/ ureasyklusdefekt –
Metodebok i nyfødtdmedisin 2017*

*[http://www.helsebiblioteket.no/
retningslinjer/akuttveileder-i-pediatri/endokrinologi/
akutte-stoffskiftesykdommer](http://www.helsebiblioteket.no/retningslinjer/akuttveileder-i-pediatri/endokrinologi/akutte-stoffskiftesykdommer)
(sist oppdatert 13.09.16)*

*[https://bayanbox.ir/
view/3584397576293700237/2015-
Neonatal-Formulary-Drug-Use-in-
Pregnancy-and-the-First-Year-of-Life.pdf](https://bayanbox.ir/view/3584397576293700237/2015-Neonatal-Formulary-Drug-Use-in-Pregnancy-and-the-First-Year-of-Life.pdf) -
Neonatal Formulary 7th edition
(sist oppdatert 13.09.16)*

*[http://www.barnehelse.no
/enheten/neonatal/legemidlerSUS.htm#natriumbenzoat](http://www.barnehelse.no/enheten/neonatal/legemidlerSUS.htm#natriumbenzoat) -
Nyfødttintensivavdelingen Stavanger Universitetssjukehus (sist
oppdatert 13.09.16)*

*www.uptodate.com -
Sodium benzoate: Pediatric drug information
(sist oppdatert 13.09.16)*

*[https://www.legemidlertilbarn.no/
helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-
fortynning/Natriumbenzoat_nyfodt.pdf](https://www.legemidlertilbarn.no/helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-fortynning/Natriumbenzoat_nyfodt.pdf)
(sist oppdatert 03.01.18)*

NATRIUMFENYLBUTYRAT (AMBUTYRATE®) 200 MG/ML INJ

INDIKASJON FOR BRUK	Hyperammonemi pga. forstyrrelser i ureasyklus
DOSERING	I.v startdose 250 mg/kg iløpet av 90 minutter, etterfulgt av en kontinuerlig infusjon av 20 mg/kg/time
ADMINISTRASJONSVEI	i.v
TILBEREDNING	Fortynnes 1:1 i glukose. Fortynn til 20 mg i 1 ml (maksimalt 50 mg i 1 ml) med glukose 10% eller 5% infusjon og tilfør via en perifer vene.
OPPBEVARING	Romtemperatur
ANSKAFFES	Preparatet: AMBUTYRATE 2g/10ml (200mg/ml) Varenummer: 234661 Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenningfritak fra SLV
BLANDEKORT	JA

REFERANSER

<https://bayanbox.ir/view/3584397576293700237/2015-Neonatal-Formulary-Drug-Use-in-Pregnancy-and-the-First-Year-of-Life.pdf> -
Neonatal Formulary 7th edition
(sist oppdatert 13.09.16)

<https://legemiddelverket.no/godkjenningsfritak/godkjenningsfritak-for-legemidler-til-mennesker>
(sist oppdatert 03.01.18)

https://www.legemidlertilbarn.no/helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-fortynning/Natriumfenylbutyrat_nyfodt.pdf
(sist oppdatert 03.01.18)

NATRIUMFENYLBUTYRAT (AMMONAPS®) 940 MG/G GRANULAT

INDIKASJON FOR BRUK

Hyperammonemi ved forstyrrelser i ureasyklus

DOSERING

450-600 mg/kg/d administrert i like store doser 3-6 ganger daglig. Den totale daglige dosen bør deles i like store mengder og gis til hvert måltid/næringstilførsel (f.eks. 3 ganger daglig, eller 4-6 ganger daglig til små barn).

Ammonaps må kombineres med proteinreduert diett og i noen tilfeller med tilskudd av essensielle aminosyrer og karnitin

ADMINISTRASJONSVEI

p.o

Gastrostomisonde eller nasogastrisk sonde

TILBEREDNING

p.o:

Blandes med fast føde (potetmos, eplemos) eller flytende føde (glukose, vann, appelsin- eller eplejuice, proteinfri morsmelkerstatning).

Tas umiddelbart etter blanding.

Flasken ristes lett før bruk. 3 forskjellige doseringsskjeer følger med. Det anbefales at

1 toppet måleskje tas ut fra beholderen og at en plan overflate dras over toppen av skjeen. Dette gir følgende doser:

Liten hvit skje=1,2 g

Middels stor gul skje= 3,1 g

Stor blå skje= 9 g natriumfenylbutyrat

Via gastrostomisonde eller nasogastrisk sonde:

Blandes med vann til det ikke er mer tørt granulater igjen (gir en melkehvit væske), og brukes umiddelbart etter blanding.

OPPBEVARING	Kjøleskap
ANNET	Natriumfenylbutyrate finnes også som i.v (Ambutyrate® 2g/10ml inj, v.nr: 234661)
ANSKAFFES	Preparatet: AMMONAPS GRANULAT (NATRIUMFENYLBUTYRAT) 940 MG/G (1 FLASKE Á 266G) Varenummer: 585393 Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenningfritak fra SLV
BLANDEKORT	NEI Finnes blandekort for i.v. preparat
ALTERNATIV	PHEBURANE kan brukes istedenfor
REFERANSER	<i>www.felleskatalogen.no – Ammonaps (ATC-nr: A16A X03) (sist oppdatert 13.09.16)</i> <i>www.uptodate.com – Sodium Phenylbutyrate drug information (sist oppdatert 13.09.16)</i>

NATRIUMFENYLBUTYRAT (PHEBURANE®) 483 MG/G GRANULAT

INDIKASJON FOR BRUK

Hyperammonemi ved forstyrrelser i ureasyklus

DOSERING

450-600 mg/kg/d administrert i like store doser 3-6 ganger daglig.

Total daglig dose deles inn i like mengder og gis ved hvert måltid eller mating (f.eks. 4-6 ganger pr. dag til små barn).

Må kombineres med proteinreduert diett, i noen tilfeller med tilskudd av essensielle aminosyrer og karnitin. Hvis kaloritilskudd er indisert, anbefales et proteinfritt produkt. Neonatal form av karbamylfosfatsyntetase- eller ornitintranskarbamylasemangel: Tilskudd av 0,17 g/kg/døgn eller 3,8 g/m²/døgn citrullin eller arginin er nødvendig.

ADMINISTRASJONSVEI

p.o

TILBEREDNING

p.o:

Blandes med fast føde (potetmos, eplemos) eller flytende føde (vann, fruktjuice, spedbarnsdrikker uten protein).

Tas umiddelbart etter blanding.

Kalibrert måleskje medfølger og gir opptil 3 g natriumfenylbutyrat med en gradering på 250 mg.

Via gastrostomisonde eller nasogastrisk sonde:

Bør ikke gis via nese- eller magesonde pga. langsom oppløsning.

OPPBEVARING

Oppbevares ≤25°C. Skal brukes innen 45 dager etter anbrudd.

ANNET

Natriumfenylbutyrat finnes også som i.v (Ambutyrate® 2g/10ml inj, v.nr: 234661)

ANSKAFFES

Preparatet: PHEBURANE GRANULAT 483 MG/G (1 FLASKE Á 174G)

Varenummer: 580489

Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø)

BLANDEKORT

NEI

Finnes blandekort for i.v. preparat

ALTERNATIV

AMMONAPS granulat kan brukes istedenfor

REFERANSER

www.felleskatalogen.no –

Pheburane (ATC-nr: A16A X03)

(sist oppdatert 03.01.18)

www.uptodate.com –

Sodium Phenylbutyrate drug information

(sist oppdatert 13.09.16)

PYRIDOKSALFOSFAT (=VITAMIN B6) (PYRIDOXAL-5-PHOSPHATE®) 50 MG KAPS

INDIKASJON FOR BRUK	Brukes til å behandle to medfødte feil i metabolismen som forårsaker kramper i tidlig barndom (pyridoksinmangel; pyridoksin dependency).
DOSERING	100mg/dag (50 mg x2)
ADMINISTRASJONSVEI	p.o
TILBEREDNING	Kapselinnholdet tas ut, blandes med sterilt vann og administreres per sonde med mat/glukose.
OPPBEVARING	Romtemperatur
ANNET	Pyridoksalfosfat finnes også som i.v (PYRIDOKSIN NAF® 50 mg/ml inj, v.nr: 335950)
ANSKAFFES	Preparatet: PYRIDOXAL-5-PHOSPHATE KAPS. 50mg Varenummer: 271324 Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenningfritak fra SLV
BLANDEKORT	NEI Finnes blandekort for i.v. preparat

REFERANSER

<http://tidsskriftet.no/article/284161>
(sist oppdatert 13.09.16)

<https://bayanbox.ir/view/3584397576293700237/2015-Neonatal-Formulary-Drug-Use-in-Pregnancy-and-the-First-Year-of-Life.pdf> - Neonatal Formulatory
(sist oppdatert 13.09.16)

https://www.legemidlertilbarn.no/helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-fortynning/Pyridoksin_nyfodt.pdf
(sist oppdatert 03.01.18)

PYRIDOKSALFOSFAT (=VITAMIN B6) (PYRIDOKSIN NAF®) 50 MG/ML INJ

INDIKASJON FOR BRUK	Vitamintilskudd (parenteral tilførsel av vitamin B6) ved organisk acidose (metabolsk acidose og forhøyet anion gap)
DOSERING	1ml (=50 mg) x 2
ADMINISTRASJONSVEI	i.v eller i.m
TILBEREDNING	Injeksjonen klargjøres ved å trekke 1ml ut av en 20ml hetteglass
OPPBEVARING	Romtemperatur Konserverte med metylparahydroksybenzoat 1mg/ml (0,1%), holdbar i 3 år før anbrudd.
ANSKAFFES	Preparatet: PYRIDOKSIN NAF (VIT B6) 50 MG/ML INJ Varenummer: 335950 Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø), apotek preparat
BLANDEKORT	JA

REFERANSER

BNF for children 2015-2016

https://www.legemidlertilbarn.no/helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-fortynning/Pyridoksin_nyfodt.pdf

(sist oppdatert 03.01.18)

*<http://www.barnehelse.no/enheten/neonatal/legemidlerSUS.htm#pyridoxin> -
Nyfødtintensivavdelingen Stavanger Universitetssjukehus*
(sist oppdatert 13.09.16)

Monografi for apotekpreparater (Apotekforeningen)
(sist oppdatert 12.01.18)

RIBOFLAVIN (=VITAMIN B2) (RIBOFLAVIN SOLGAR®) 50 MG KAPS

INDIKASJON FOR BRUK	Vitamintilskudd ved organisk acidose (metabolsk acidose og forhøyet anion gap)
DOSERING	50 mg x 2
ADMINISTRASJONSVEI	p.o Fortrinnsvis via nasogastrisk sonde
TILBEREDNING	Kapselinnholdet tas ut, blandes med sterilt vann og gis på sonde.
OPPBEVARING	Romtemperatur
ANNET	Riboflavin finnes også som i.v (VITAMIN B2 Streuli® 5 mg/ml inj.væske, uregistrert preparat)
ANSKAFFES	Preparatet: RIBOFLAVIN SOLGAR 50mg TBL Varenummer: 364688 Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø) OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenningfritak fra SLV
BLANDEKORT	NEI Finnes blandekort for i.v. preparat

REFERANSER

BNF for children 2015-2016

*Metabolsk sykdom med debut i nyfødtpærioden –
Metodebok i nyfødtpædisin 2017*

SULFITT OXIDASE STIX®

INDIKASJON FOR BRUK

Sulfitt oksidase mangel

VIKTIG OM PRØVETAKING/ BRUK AV STIX

Sulfitt testes rutinemessig med en enkel sulfitt-stix. Testen må utføres i fersk urin (helst morgenurin) da sulfitt er ustabil (og vil ikke alltid slå ut på vanlig metabolsk screening). Ta testen med engang etter urinprøven er tatt. Ikke la urinen stå. Ingen tilsetninger er nødvendig for testen. 10 mL (min. 5mL) er nok til analysen.

PROSEDYRE

Dypp ned og hold reaksjonssonen på stixen i forbehandlet urinprøve (15-25 °C) i 1 sek. Rist av overflødig væske fra stripen og etter 30 sek fastslå med hvilken fargefelt på etiketten fargen på reaksjonssonen samsvarer. Les av tilsvarende resultat i mg/l SO₃²⁻.

OPPBEVARING

Kjøleskap

ANSKAFFES

Preparatet: SULFITT OXIDASE STIX

Varenummer: _

*Bestilles fra: avdelingen anskaffer selv

BLANDEKORT

NEI

***BESTILLING**

Bestilles fra VWR:

Sulfite test stix fra Merck (Merckoquant)

<https://no.vwr.com/app/Home>

Ta kontakt med

Berit Woldseth

Overlege, dr.med., Avdeling for medisinsk biokjemi

Oslo Universitetssykehus, Rikshospitalet

0424 Oslo

Tlf.: 23071059

E-post: berit.woldseth@oslo-universitetssykehus.no

Bestilles fra Forsyningsavdelingen på UNN:

Ta kontakt med

Kari Berg

Innkjøpskonsulent

Tlf.: 77669586

E-post: kari.ann.berg@unn.no

Leverer Qantofix (stix) fra Sigma.

<http://www.sigmaaldrich.com/>

[catalog/product/sial/37201?lang=en®ion=NO](http://www.sigmaaldrich.com/catalog/product/sial/37201?lang=en®ion=NO)

REFERANSER

*Metabolsk sykdom med debut i nyfødtp perioden –
Metodebok i nyfødtt medisin 2017*

TIAMINHYDROKLORID (=VITAMIN B1) (TIAMIN®) 25 MG/ML INJ

INDIKASJON FOR BRUK

Vitamintilskudd ved organisk acidose
(metabolsk acidose og forhøyet anion gap)
Maple syrup urine disease

DOSERING

100 mg x 2

Videre behandling justeres utifra
laboratorieresultatene/diagnose:

10 mg/dag ved maple syrup urine disease.

ADMINISTRASJONSVEI

i.v

Inj. væske kan gis p.o

TILBEREDNING

Kan gis uforynnet eller fortynnes videre.

i.v admin: over ca 20 min. Gis uforynnet sentralt, fortynnes
1:3 dersom perifer tilgang.

p.o admin: pr sonde m/sukker eller vann
(kan være kvalmende)

Fortynningsvæsker:

NaCl 9 mg/ml eller glukose 50 mg/ml

OPPBEVARING

Kjøleskap

ANSKAFFES

Preparatet: TIAMIN (VIT B1) 25 MG/ML INJ

Varenummer: 56303

Bestilles fra: Sykehusapoteket (Tromsø)

OBS! Uregistrert preparat: må bestilles i god tid og krever godkjenningsfritak fra SLV

BLANDEKORT

JA

REFERANSER

*<http://www.helsebiblioteket.no/retningslinjer/akuttveileder-i-pediatri/endokrinologi/akutte-stoffskiftesykdommer>
(sist oppdatert 13.09.16)*

*www.micromedexsolutions.com –
Vitamin B1
(sist oppdatert 13.09.16)*

*https://www.legemidlertilbarn.no/helsepersonell/blandekort/Documents/PDF-fortynning/Tiamin_nyfodt.pdf
(sist oppdatert 04.01.18)*