

BOTIQUÍN DE METABOLOPATÍAS

Localizado en el Servicio de Farmacia del Hospital Universitari i Politècnic La Fe

PRINCIPIO ACTIVO	NOMBRE COMERCIAL	INDICACIÓN	DOSIS	FORMA DE ADMINISTRACIÓN	STOCK	LOCALIZACIÓN EN EL SERVICIO DE FARMACIA	GESTIÓN DE ADQUISICIÓN
ARGININA	ARGININA XALABARDER® vial 200 mg/mL 10 ml Arginina Polvo (Frasco en Farmacotecnia desde donde se elaboran papelillos a demanda)	Hiperamonemia (Trastornos ciclo urea)	DOSIS CHOQUE 200-700 mg/Kg MANTENIMIENTO 200-700 mg/Kg/día	PERFUSIÓN IV Diluir a 20 mg/mL con glucosado 10% o 5%. Concentración máx. de la perfusión: 100mg/mL Dosis de choque en 90min y resto en perfusión continua (también c/6h) ORAL	10	Botiquín metabolopatías	FÓRMULA MAGISTRAL Farmacia Xalabarder (Gestión quincenal)
BENZOATO SÓDICO	BENZOATO SÓDICO CARRERAS® 25% (250 mg/mL) ampollas 10ml	Hiperamonemia (Trastornos Ciclo Urea, Acidurias orgánicas)	DOSIS DE CHOQUE 250 mg/kg (máximo 500 mg) MANTENIMIENTO 250-500 mg/Kg/día	PERFUSIÓN IV Diluir a 20 mg/mL con glucosado 10% o 5%. Concentración máx. de la perfusión: 50mg/mL Dosis de choque en 90min y resto en perfusión continua (también c/6h) Perfusión continua protegida de la luz, en las perfusiones cortas no es necesario	5	Botiquín metabolopatías	FÓRMULA MAGISTRAL Farmacia Carreras (Gestión quincenal)
BENZOATO SÓDICO + FENILACETATO SÓDICO (profármaco del FENILBUTIRATO SÓDICO)	AMMONUL® vial 5g/50ml E/1	Hiperamonemia (Trastornos ciclo urea)	DOSIS DE CHOQUE < 20 Kg: 250 mg (2,5 mL) /Kg < 20 kg: 5,5g/m2 DOSIS MANTENIMIENTO < 20 Kg: 250 mg (2,5 mL) /Kg/día < 20 kg: 5,5g/m2/día	PERFUSIÓN IV Diluir con glucosado 10% a 25 mL/Kg Dosis de choque en 90min y resto en perfusión continua Administrar VÍA CENTRAL: produce necrosis si se extravasa	2	Botiquín metabolopatías	Extranjero por paciente (tramitación on line al Ministerio)

Elaborado en Julio 2011 por Dra. Edo y Dra. Planells en colaboración con los Dres. Dalmau y Vitoria de la Unidad de Metabolopatías y Nutrición del HUP La Fe
Aprobado en la Comisión de Farmacia y Terapéutica del 06/09/11.

Actualizado a fecha de 13-02-2015

BOTIQUÍN DE METABOLOPATÍAS

Localizado en el Servicio de Farmacia del Hospital Universitari i Politècnic La Fe

BETAÍNA ANHIDRA	CYSTADANE® frasco 1 g de polvo oral	Homocistinuria	Niños > 3 años: 100 mg/kg/día (en 2 dosis) Niños > 3 años: 6g/día (en 2 dosis)	ORAL	1	Botiquín metabolopatías	Gestión mensual
BH4 (sapropterina, tetrahidrobiopterina)	KUVAN® comp 100mg E/120	Hiperfenilalaninemia (Fenilcetonuria atípica)	5-20 mg/Kg/día	ORAL El número de comprimidos prescritos deben introducirse en un vaso con hasta 120 ml de agua y removerse hasta su disolución	0	NO	Petición al laboratorio en el momento de la prescripción
BIOTINA (Vitamina H)	MEDEBIOTIN FORTE® comp 5mg MEDEBIOTIN FORTE® amp 5mg	Deficiencia de carboxilasas, Acidemia propiónica	5-20 mg/día	IM ORAL	20 10	Botiquín metabolopatías	Compra a demanda al Centro Farmacéutico
CARBAMILGLUTAMATO	CARBAGLU® comp 200mg E/5	Hiperamonemia (Transtornos ciclo urea)	100-250 mg/Kg/día (en 2 a 4 tomas)	ORAL Antes de las comidas Enteros o dispersados en agua	20	Cámara frigorífica DU número1	Gestión quincenal
CARNITINA	CARNICOR® 20% amp 1g/5ml CARNICOR® 10% vial beb 1g/10ml	Hiperamonemia Acidosis metabólica	Dosis de choque (IV) 50-100 mg/kg C/3-4h 50-300 mg/kg/día (3 dosis) Dosis mantenimiento (ORAL) 50-100 mg/Kg/día (3 tomas) Máximo 3g/día	BOLUS IV LENTO O PERFUSIÓN IV en SF 0.9% 0,5-8 mg/mL ORAL En tres tomas junto a las comidas	10 10	Botiquín metabolopatías	Compra a demanda al Centro Farmacéutico

Elaborado en Julio 2011 por Dra. Edo y Dra. Planells en colaboración con los Dres. Dalmau y Vitoria de la Unidad de Metabolopatías y Nutrición del HUP La Fe
Aprobado en la Comisión de Farmacia y Terapéutica del 06/09/11.

Actualizado a fecha de 13-02-2015

BOTIQUÍN DE METABOLOPATÍAS

Localizado en el Servicio de Farmacia del Hospital Universitari i Politècnic La Fe

DIAZÓXIDO	PROGLICEN® cap 25 mg cap 100 mg	Hipoglucemia por hiperinsulinismo	Niños < 1 año 5-20 mg/kg/día (en 3 dosis) Niños > 1 año y adultos 3-8 mg/kg/día (en 2-3 dosis)	ORAL (1 hora antes o 2 después de las comidas)	10 10	Botiquín metabolopatías	Extranjero por stock
DICLOROACETATO SÓDICO	DICLOROACETATO SÓDICO Frasco de polvo 10 g	Acidosis láctica (defectos en el metabolismo del piruvato)	12,5 mg/Kg 4 veces al día (máximo 200 mg/kg/día)	ORAL (resuspender el polvo en agua o comidas)	1	Botiquín de metabolopatías o Farmacotecnia si el frasco está ya abierto	Extranjero por paciente
FENILBUTIRATO SÓDICO	AMMONAPS® 940MG/G 266g GRANULADO E/1	Hiperamonemia (Trastornos ciclo urea)	Niños < 20 Kg: 450-600 mg/Kg/día (4 dosis) Niños > 20 Kg y adultos: 9,9-13,0 g/m2/día (máximo 20 g)	ORAL	1	Cámara frigorífica DU número 1	Gestión mensual
FÓLICO ÁCIDO	ÁCIDO FÓLICO ASPOL® caps10 mg	Trastornos de transferencia del grupo metilo (Deficiencia en la MTHF reductasa)	5-50 mg/día	ORAL	10	Botiquín metabolopatías	Gestión quincenal
FOLÍNICO ÁCIDO	FOLINATO CÁLCICO GES® vial 50mg ISOVORIN® (Levofolinato) comp 7,5mg OJO!! Equivalen a 15mg de Ácido Folínico	Convulsiones sensibles al ácido folínico	Dosis de choque (IV) 3 mg/Kg DU Si hay respuesta (ORAL) 3mg/Kg/día (3 tomas)	BOLUS IV (max 160mg/min) Perfusión IV en SF 0.9% o glucosado al 5% ORAL	5 5	Botiquín metabolopatías	Gestión quincenal

Elaborado en Julio 2011 por Dra. Edo y Dra. Planells en colaboración con los Dres. Dalmau y Vitoria de la Unidad de Metabolopatías y Nutrición del HUP La Fe
Aprobado en la Comisión de Farmacia y Terapéutica del 06/09/11.

Actualizado a fecha de 13-02-2015

BOTIQUÍN DE METABOLOPATÍAS

Localizado en el Servicio de Farmacia del Hospital Universitari i Politècnic La Fe

NITISINONA (NTBC)	ORFADIN® cap 2mg E/60 ORFADIN® cap 10mg E/60	Tirosinemia tipo I	1 mg/Kg/día (2 tomas) Dosis máxima: 2 mg/Kg/día	ORAL	20 20	Kardex Frigo	Gestión quincenal
PIRIDOXAL FOSFATO	PIRIDOXAL FOSFATO CARRERAS® /XALABARDER® vial 100mg/ml 5 ml PIRIDOXAL FOSFATO CORBÍ® cap 50mg	Convulsiones neonatales por falta de piridoxamina-5-fosfato oxidasa	Dosis de choque (IV) 10-40 mg/Kg DU 10-50 mg/Kg/día (4 tomas) (máximo 3 días) Dosis mantenimiento (ORAL) 10-50 mg/Kg/día (4 dosis)	IV LENTO ORAL	10 20	Botiquín Metabolopatías	FÓRMULA MAGISTRAL Farmacia Carreras Farmacia Xalabarder (Demanda)
PIRIDOXINA (B6)	BENADON® comp 300mg BENANDON® amp 300mg	Convulsiones neonatales	Dosis de choque (IV) 50-100 mg Dosis mantenimiento (oral) 10-200 mg/día 30mg/Kg/día	IV LENTO eventualmente IM profunda ORAL (con o sin alimentos)	5 5	Botiquín metabolopatías	Gestión quincenal
RIBOFLAVINA (B2)	Riboflavina cap 100mg	Enf. mitocondriales Enf. ácidos orgánicos (Acidura glutárica I, Acidemia isovalérica)	100-300 mg/día (1-3 tomas)	ORAL (con alimentos)	20	Botiquín metabolopatías	FÓRMULA MAGISTRAL (Demanda)
TIAMINA (B1)	BENERVA® comp 300mg BENERVA® amp 100mg/ml	Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce Acidosis láctica	100-300 mg/día (Máx. 1000 mg día)	IM IV muy lento ORAL (con o sin alimentos)	5 5	Botiquín metabolopatías	Gestión quincenal
UBIQUINONA (Coenzima Q)	DECORENONE® viales bebibles 50mg E/10	Defectos en los complejos II y III cadena respiratoria	5mg/Kg/día (2-3 tomas) 100-300 mg	ORAL	10	Botiquín metabolopatías	Extranjero por paciente (tramitación on line al Ministerio)

Elaborado en Julio 2011 por Dra. Edo y Dra. Planells en colaboración con los Dres. Dalmau y Vitoria de la Unidad de Metabolopatías y Nutrición del HUP La Fe
Aprobado en la Comisión de Farmacia y Terapéutica del 06/09/11.

Actualizado a fecha de 13-02-2015

BOTIQUÍN DE METABOLOPATÍAS

Localizado en el Servicio de Farmacia del Hospital Universitari i Politècnic La Fe

VITAMINA B12	MEGAMILBEDOCE® amp 10mg/2ml	Acidemia metilmalónica	Niños pequeños 200 mcg/Kg/día 1-2 mg/día	IM	10	Botiquín metabolopatías	Compra a demanda al Centro Farmacéutico
--------------	--------------------------------	---------------------------	--	----	----	----------------------------	--

Elaborado en Julio 2011 por Dra. Edo y Dra. Planells en colaboración con los Dres. Dalmau y Vitoria de la Unidad de Metabolopatías y Nutrición del HUP La Fe
Aprobado en la Comisión de Farmacia y Terapéutica del 06/09/11.

Actualizado a fecha de 13-02-2015