

Gäller för: Flera enheter - se eftersättsblad

Innehållsansvar: Annika Reims, (annre8), Överläkare

Granskad av: Katarina "Katrín" Adrian, (katad1), Överläkare

Godkänd av: Joanna Pestalozzi, (joape14), Verksamhetschef

Giltig från: 2026-02-24

Giltig till: 2028-02-23

Läkemedel vid metabola kristillstånd

Förändringar sedan föregående version

Titeln är bytt från tidigare ”Metabola läkemedel Drottning Silvias barnsjukhus. Förteckning är uppdaterad med aktuella preparat och lagerplatser. Kuvan är utbytt till sapropterin, Carbaglu utbytt till Ucedane. Alkindi är borttagen. Kontaktuppgifter är uppdaterade.

Bakgrund och syfte

För att veta vilka metabola läkemedel som finns inom Drottning Silvias barnsjukhus, var de återfinns och hur de hanteras vid lån.

Medfödda ämnesomsättningssjukdomar (metabola sjukdomar) är ovanliga men kan ibland vid debut kräva en snabbt insatt behandling med särskilda läkemedel (metabola läkemedel).

På Drottning Silvias barnsjukhus finns därför ett litet lager med dessa läkemedel för att under några dygn kunna behandla ett litet barn. Förutom dessa läkemedel finns speciella näringspreparat på dietistenheten.

Metabola läkemedel ordinerar och doseras individuellt och alltid i samråd med läkare specialiserad på metabola sjukdomar.

Utförande

Lån och ordination av metabola läkemedel

I bilaga 1 finns en förteckning över vilka metabola läkemedel som finns på Medicinavdelning barn Östra flygeln (Ö.F.), Barncancercentrum avd 1, Neonatalavdelning Östra och Neonatal intensivvårdsavdelning samt VNL. Under vardagar kontaktas avdelningens apotekare och under jourtid kontaktas samordnare på respektive avdelning.

Läkemedlen kan lånas ut till den avdelning som vårdar patienten och det är viktigt att läkemedlet följer patienten om denna byter vårdavdelning.

Lånade läkemedel ska ersättas närmaste vardag då det går att få tag på mer, så att lagret återställs. Kontakta apotekare på Medicinavdelning barn vid lån för diskussion kring beställning och återlämning.

I ePed-databasen finns [ePed-instruktioner](#) för de flesta metabola läkemedel (sökfunktionen ctrl+F kan användas). Instruktionerna ger bland annat information om ev. spädning, administreringsätt, hållbarhet och förvaring.

För ordination kontakta metabolläkare alternativt bakjour Medicin barn via växeln under jourtid.

Vid frågor/ordination av metabola läkemedel kontakta alltid någon av följande:

Överläkare Annika Reims, tel: 031-343 67 48/0707-75 79 27
annika.reims@vgregion.se

Överläkare Katrin Adrian, tel: 031-343 83 72

Överläkare Ulrika Härenstam, tel: 031-343 44 24

Specialistläkare Sara Roos, tel: 031-343 47 51

Sjuksköterska Kerstin Sandstedt, tel: 031-343 61 45/0733-14 38 86
kerstin.sandstedt@vgregion.se

Apotekare Emelie Olsson, tel: 0735-68 74 18
emelie.olsson@vgregion.se

Apotekare Kristin Amelin, tel: 0720-85 72 57
kristin.amelin@vgregion.se

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i journalsystemet om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från styrdokumentet rapporteras i MedControl PRO.

Arbetsgrupp

Annika Reims, överläkare, Verksamhet Medicin barn

Emelie Olsson, apotekare, Medicinavdelning barn/Vårdfarmaci,
Verksamhet Läkemedel

Godkänd av

Joanna Pestalozzi, verksamhetschef, Verksamhet Medicin barn

Cathrine Gatzinsky, verksamhetschef, Verksamhet Barnhjärtcentrum och
Kirurgi barn

Thorsteinn Gunnarsson, verksamhetschef, Verksamhet
Barncancercentrum

Marie Carlsson, verksamhetschef, Verksamhet neurologi och psykiatri
barn

Angela Hanson, verksamhetschef, Verksamhet AnOpIva neonatal barn

Bilaga 1**Förteckning över metabola läkemedel**

Substans	Preparat	Styrka	Beredningsform	Lagerställe	Licens	Beställnings-sätt	Kommentar
argininhydroklorid	Arginin APL	100 mg/ml	inf. vätska	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Hamlet	
Asorbinsyra	Asorbinsyra APL	10 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	
asparginsyra	Asparginsyra APL	50 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	finns även som oral lösning extempore (ej i lager)
betain	Cystadane	1 g	pulver	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Hamlet	
biotin	Biotin Stada	5 mg	tablett	Medicinavd. Barn Ö.F.	ja	Hamlet	finns även som injektion (ej i lager)
citrullin	Citrullin APL	50 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	
diazoxide	Proglycem	25 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	ja	Fax RGL	finns även som oral lösning 50 mg/ml (Avd 309)
folinsyra	Calciumfolinate Teva	10 mg/ml	inj.vätska	Barncancercentrum avd 1	nej	Hamlet	
glukagon	Glucagon	1 mg/ml	inj.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F. och VNL kylskåp	nej	Hamlet	
glycin	Glycin APL	50 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	

OBS! Utskriven version kan vara ogiltig. Verifiera innehållet.

Substans	Preparat	Styrka	Beredningsform	Lagerställe	Licens	Beställnings-sätt	Kommentar
hydrokortison	Hydrokortison APL	1 mg	kapsel	Medicinavd. Barn V.F.	nej	Extempore	kan ges i sond, finns även som oral lösning 1 mg/ml (Avd 316)
hydroxokobalamin (vitamin B12)	Hydroxocobolamin Alternova	1 mg/ml	inj.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F. och VNL	nej	Hamlet	ersätter Behepan
isoleucin	Isoleucin APL	50 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	
karbidopa-Levodopa	Karbidopa-Levodopa	5mg-20 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	
kargluminsyra	Ucedane (Carbaglu)	200 mg	dispergerbar tablett	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Hamlet	
karnitin (L-karnitin)	Carnitene	200 mg/ml (1g/5 ml)	inj.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F.	ja	Hamlet	
karnitin	Karnitin APL utan socker och smak	200 mg/ml	oral lösning	Medicinavd. Barn V.F.	nej	Extempore	
klortiazid	Diuril	50 mg/ml	oral suspension	Medicinavd. Barn Ö.F. och Avd 309, Avd 316	ja	Hamlet	
leucin	Leucin APL	50 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	
natriumbensoat	Natriumbensoat APL	100 mg/ml	inf.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	ska spädas till 20 mg/ml
natriumdikloracetat	Natriumdikloracetat APL	100 mg/ml	inf.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F. kylskåp	nej	Extempore	

Substans	Preparat	Styrka	Beredningsform	Lagerställe	Licens	Beställnings-sätt	Kommentar
natriumfenylbutyrat	Pheburane	483 mg/g	granulat	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Hamlet	ersätter Ammonaps
nitisinon	Orfadin	2 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F. kylskåp	nej	Hamlet	finns även andra styrkor på kapslar samt oral lösn. (ej i lager)
oktreatid	Sandostatin	100 mikrog./ml	inj.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F. och VNL kylskåp	nej	Hamlet	finns även i andra styrkor
pyridoxal-5-fosfat- monohydrat	Pyridoxal-5-fosfat monohydrat	30 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	
pyridoxinhydroklorid	Pyridoxin APL	150 mg/ml	inj.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	ska spädas till 25 mg/ml vid PVK
riboflavin	Riboflavin APL	50 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	finns även som oral lösning
sapropterin	Sapropterin (Kuvan)	100 mg	tablett	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Hamlet	ersätter tetrahydrobiopterin (BH4)
tiamin (vitamin B1)	Vitamin B1- ratiopharm	50 mg/ml	inj.vätska	Medicinavd. Barn Ö.F. och VNL	ja regional	Hamlet	ersätter Tiacur, regional licens
ubidekarenon	Ubidekarenon APL	1 g	oralt pulver	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	finns även som oral lösning sesam eller olivolja (ej i lager)
valin	Valin APL	50 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F.	nej	Extempore	finns även som oral lösning (ej i lager)
vitamin E	E-vimin	100 mg	kapsel	Medicinavd. Barn Ö.F. och VNL	nej	Hamlet	

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet AnOpIva neonatal barn, Verksamhet Barncancercentrum, Verksamhet Neurologi och psykiatri barn, Verksamhet Medicin barn, Barnhjärtcentrum, Verksamhet Kirurgi barn

Innehållsansvar: Annika Reims, (annre8), Överläkare

Granskad av: Katarina "Katrin" Adrian, (katad1), Överläkare

Godkänd av: Joanna Pestalozzi, (joape14), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9774-1570060579-541

Version: 9.0

Giltig från: 2026-02-24

Giltig till: 2028-02-23