

Médicaments et Produits Diététiques

Extension du dépistage néonatal à 7 MHM.

Médicaments et DADFMS, avec doses à la naissance. Le suivi ultérieur des doses et du régime sera réalisé en concertation avec le CCMR ou le CRMR référent du patient.

1. Liste des Médicaments
2. Liste des produits diététiques
3. Liste par maladie.

Code couleur : Disponibilité du produit :

	Immédiate et permanente.
	Dans les 3 à 6 jours.
	Produits alternatifs

1. Liste des Médicaments

Médicaments :	Maladie	Dose habituelle
L-Carnitine oral	AG1, AIV, LCHAD, DPC	AG1, AIV : 100 à 200 mg/Kg/j (200 si nouveau-né symptomatique) LCHAD : 20 – 50 mg/Kg/j DPC : 100 – 200 mg/Kg/j
L-carnitine IV	AG1, AIV	200 mg/Kg/j si nouveau-né symptomatique
L-Glycine PO	AIV	100 à 250 mg/Kg/j
Carbaglu PO	AIV	50mg/Kg/j (si nouveau-né symptomatique et hyperammonémique). Habituellement le benzoate suffit.
Benzoate de Sodium IV	AIV	250 mg/Kg/j (si nouveau-né symptomatique et hyperammonémique)
Ammonul® IV	AIV	250 mg/Kg/j (si nouveau-né symptomatique et hyperammonémique). Habituellement le benzoate suffit.
Pyridoxine (vitamine B6) PO	HCY	100 mg/j
Spéciafoldine (vitamine B9) PO	HCY	5mg/j
Cyanocobalamine 1mg/2mL	HCY	1mg/j
NTBC, nitisinone (Orfadin®)	HT1	1 mg/Kg/j en 2 prises par jour.
L-Valine gélules 50mg	MSUD	50mg/6h
L-Isoleucine gélules 50mg	MSUD	50mg/6h
G10% avec ions IV	AG1, AIV, MSUD	5 mL/Kg/h Ex. Bionolyte G10%, Compensal G10% etc.
Lipides 20% IV	AG1, AIV, MSUD	0,4mL/Kg/h Ex. SMOF lipides®, Intralipid®, Medialipide®

AG1 : acidurie glutarique de type 1 ; AIV : acidurie isovalérique ; HT1 : Tyrosinémie Héritaire de type 1 ; HCY : Homocystinurie ; MSUD : leucinose ; LCHAD : déficit en LCHAD ; DPC : Déficit primaire en carnitine.

2. Liste des produits diététiques

Produits diététique	Maladie	Nom
Mélange d'acides aminés sans lysine et limité en tryptophane, PO	AG1	Ex. GA1 Anamix Infant® (Nutricia)
Mélange d'acides aminés sans leucine, PO	AIV	Ex. IVA Anamix Infant® (Nutricia)
Mélange d'acides aminés sans méthionine, PO	HCY	Ex. HCU Anamix Infant® (Nutricia)
Mélange d'acides aminés sans Tyrosine et limité en phénylalanine, PO	HT1	Ex. TYR Anamix Infant® (Nutricia)
Mélange d'acides aminés sans leucine, valine, isoleucine PO	MSUD	Ex. MSUD Anamix Infant®, MSUD2 secunda® (Nutricia)
PFD1® (Mead Johnson) Ou Energivit® (Nutricia)	AIV, HCY, HCY, MSUD	Préparation pour nourrisson comprenant tous les nutriments indispensables SAUF les protéines (=lait maternisé sans protéine)
Huile végétale (ex. huile de Colza, ...)	AG1, AIV, HCY, MSUD	Calories lipidiques
Maltodextridine® (Delical)	AG1, AIV, HCY, MSUD LCHAD	Calories glucidiques
Duocal supersoluble® (Nutricia)	AG1, AIV, HCY, HT1, MSUD	Préparation calorique glucido-lipidique, substituable par des préparations « maison » (ex. : Maltodextridine + huile végétale).
Préparation pour nourrisson sans acides gras à chaîne longue	LCHAD	Lipistart® (Vitaflo) ou Monogen® (Nutricia). A défaut : Lait écrémé (ce dernier devra être complété en AG essentiels, TCM, et mélange de vitamines et minéraux)
Liquigen® Nutricia	LCHAD	Le liquigen® est une émulsion TCM/eau qui s'homogénéise bien dans les biberons contrairement à l' « huile TCM® (Nutricia)».
(Triheptanoïne)	LCHAD	(Dans un second temps après avis du centre de référence en cas de nouveau-né ayant été symptomatique)

3. Liste par maladie

AG1

L-carnitine : 100 à 200 mg/Kg/j (200 si nouveau-né symptomatique)
Soluté intraveineux Glucosé à 10% avec ions
Solution intraveineuse de Lipides 20%
Mélange d'acides aminés sans Lysine et limité en tryptophane
PFD1® ou Energivit®, Maltodextridine®, huile végétale

AIV

L-carnitine : 100 à 200 mg/Kg/j (200 si nouveau-né symptomatique)
L-Glycine PO : 100 à 250 mg/Kg/j
Carbaglu PO : 50mg/Kg/j (si nouveau-né symptomatique et hyperammonémique)
Ammonul® IV: 250 mg/Kg/j (si nouveau-né symptomatique et hyperammonémique)
IVA Anamix Infant®
Soluté intraveineux Glucosé à 10% avec ions
Solution intraveineuse de Lipides 20%
Mélange d'acides aminés sans leucine.
PFD1® ou Energivit®, Maltodextridine®, huile végétale

HCY

Pyridoxine (vitamine B6) PO : 100 mg/j
Spécifoldine (vitamine B9) PO : 5 mg/j
Cyanocobalamine 1mg/2mL PO :
HCU Anamix Infant®
PFD1® ou Energivit®, Maltodextridine®, huile végétale

HT1

NTBC, nitisinone (Orfadin®) : 1 mg/Kg/j en 2 prises/j
Mélange d'acides aminés sans Tyrosine et limité en phénylalanine, PO : Tyr Anamix infant®
PFD1® ou Energivit®, Maltodextridine®, huile végétale

MSUD

Mélange d'acides aminés sans leucine, valine, isoleucine PO Ex. MSUD Anamix Infant®,
MSUD2 secunda®
L-valine 50mg gélules : 50mg/6h
L-isoleucine 50mg gélules : 50mg/6h
PFD1® ou Energivit®, Maltodextridine®, huile végétale

LCHAD

Lait sans acides gras à chaîne longues : Lipistart® ou Monogen®, lait écrémé en poudre,
Liquigen® Nutricia, Huile TCM® Nutricia, huile de noix
L-carnitine PO : 20-50 mg/Kg/j
(Triheptanoïne)
Maltodextridine®

Déficit primaire en carnitine

L-carnitine PO : 100 – 200 mg/Kg/j