



La biotina o vitamina H es una vitamina hidrosoluble del grupo B (B₈). Actúa como coenzima en las reacciones de carboxilación, por lo que es imprescindible para varias funciones metabólicas, incluyendo la gluconeogénesis, la lipogénesis, la biosíntesis de ácidos grasos, el metabolismo del propionato y el catabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada. Las mutaciones en las enzimas dependientes de la biotina dan lugar a alteraciones del metabolismo, como, por ejemplo, la deficiencia de biotinidasa (enfermedad autosómica recesiva caracterizada por hipotonía, crisis, dermatitis, alopecia, cetoacidosis y aciduria orgánica). La deficiencia de biotina puede producir excreción urinaria de ácidos orgánicos y cambios en la piel y el pelo. Encontramos deficiencia de biotina en situaciones tales como la nutrición parenteral prolongada.

USO CLÍNICO

- Indicada en síndromes carenciales generales o específicos (**A**).
- Déficit de biotinidasa y de múltiples carboxilasas (**A**).

DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

Neonato (vía oral, intramuscular, intravenosa):

- Ingesta inadecuada: 5 mg/día (0,7 mg/kg/día).
- Deficiencia de biotinidasa: 5-20 mg/día en una dosis.

Lactantes y niños (vía oral, intramuscular, intravenosa):

- Ingesta inadecuada:
 - a. Lactantes de 1-12 meses: 5 mg/día (0,7 g/kg/día).
 - b. Niños: de 1-3 años, 8 mg/día; de 4-6 años, 12 mg/día; de 9-13 años, 20 mg/día; de 14-18 años, 25 mg/día.
- Deficiencia de biotinidasa: lactantes y niños, 5-20 mg/día en una dosis.
- Deficiencia de biotina: 5-20 mg/día en una dosis.

Nota:

Medebiotin Fuerte® solución inyectable se puede administrar por vía intramuscular, aunque también por vía intravenosa (en infusión gota a gota) y oral, mezclando el contenido de la ampolla con líquidos o papillas.

CONTRAINDICACIONES

Hipersensibilidad al principio activo.

PRECAUCIONES

Puede interferir con los análisis clínicos de laboratorio basados en una interacción entre la biotina y la estreptavidina, lo que puede dar lugar a unos resultados falsamente reducidos o elevados. Ha de

tenerse en cuenta la posible interferencia de la biotina, en particular si se observa una incoherencia con la presentación clínica (por ejemplo, unos resultados de las pruebas tiroideas que recuerdan a los de la enfermedad de Graves en pacientes asintomáticos tratados con biotina).

No se deben superar las dosis recomendadas.

Advertencias sobre excipientes:

Medebiotin Fuerte[®] contiene menos de 1 mmol (23 mg) de sodio por ampolla, por lo que se considera esencialmente “exento de sodio”.

EFFECTOS SECUNDARIOS

Son infrecuentes, leves y transitorios. Ocasionalmente puede causar reacciones alérgicas y molestias gastrointestinales.

INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

Los fármacos antiepilépticos pueden reducir el nivel plasmático de la biotina por aumentar su demanda metabólica.

DATOS FARMACÉUTICOS

Presentaciones comerciales: las presentaciones disponibles en España pueden consultarse en línea en el Centro de Información de Medicamentos de la AEMPS (CIMA), <http://www.aemps.gob.es/cima>, y en <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum> en el enlace “Presentaciones” correspondiente a cada ficha.

Existen múltiples presentaciones comercializadas en combinación con otros suplementos nutricionales (consultar en la página de la AEMPS).

BIBLIOGRAFÍA

- Fichas técnicas del Centro de Información online de Medicamentos de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (CIMA). En: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Madrid, España [en línea] [consultado el 03/12/2020]. Disponible en: <https://cima.aemps.es/cima/publico/lista.html>.
- Couce ML, Pérez-Cerdá C, García Silva MT, *et al.* Clinical and genetic findings in patients with biotinidase deficiency detected through newborn screening or selective screening for hearing loss or inherited metabolic disease. *Med Clin (Barc)*. 2011;137(11):500-3.
- Pediatric drug information. En: UpToDate. Waltham, MA: Wolters Kluwer Health Clinical Solutions; 2012 [en línea] [consultado el 01/12/2020]. Disponible en: www.uptodate.com.
- Villa LF (ed.). *Medimecum, guía de terapia farmacológica*. 25.ª ed. España: Adis; 2020.
- Wolf B. Biotinidase deficiency: “If you have to have an inherited metabolic disease, this is the one to have”. *Genet Med*. 2012;14(6):565-75.

Fecha de actualización: diciembre de 2020.

La información disponible en cada una de las fichas del Pediamécum ha sido revisada por el Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría y se sustenta en la bibliografía citada. Estas fichas no deben sustituir en ningún caso a las aprobadas para cada medicamento por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).