



Vitamina hidrosoluble, coenzima esencial para el metabolismo de los carbohidratos una vez es transformada en su forma activa: la tiamina pirofosfato. Participa también en otras rutas metabólicas de proteínas y lípidos, en la síntesis de acetilcolina, en la transmisión del impulso nervioso y en el mantenimiento de un crecimiento normal. Su deficiencia es frecuente en niños con enfermedades metabólicas u otras patologías de gravedad y endémica en algunos países en vías de desarrollo (beriberi).

USO CLÍNICO

Tratamiento y prevención de las deficiencias de vitamina B₁ y tratamiento de algunas enfermedades metabólicas (enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce, déficit de piruvato deshidrogenasa) (**E: off-label**). No existen datos en población pediátrica según las fichas técnicas autorizadas.

Otros usos en la edad pediátrica, no claramente aceptados o sin clara evidencia científica para ello, son las neuropatías tóxicas y la suplementación en casos de enfermedades crónicas (**E: off-label**).

DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

Deficiencia de vitamina B₁ leve:

- 1-12 meses: 5 mg, 3 veces al día (tratamiento) o dosis única diaria (profilaxis) vía oral.
- 1-12 años: 10 mg, 3 veces al día (tratamiento) o 5 mg, 2 veces al día (profilaxis) vía oral.
- 12-18 años: 10-15 mg, 3 veces al día (tratamiento) o 5 mg, 3 veces al día (profilaxis), vía oral.

Deficiencia de vitamina B₁ grave (beriberi):

- Niños hasta 2 años: 25-50 mg iniciales por vía intravenosa (IV); después, 10 mg intramusculares diarios durante 1 semana y luego 3-5 mg diarios orales, al menos 6 semanas.
- Niños 2-12 años: 10 mg IV o intramuscular (IM) diarios durante 1 semana, luego 3-5 mg diarios durante al menos 6 semanas.
- Adolescentes: 100 mg IV o IM diarios durante una semana (si críticamente enfermos) y posteriormente 10 mg diarios.

Enfermedad mitocondrial (déficit de piruvato deshidrogenasa):

Dosis de 25-100 mg/día.

Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce sensible a tiamina:

Algunas formas leves se pueden beneficiar de dosis orales de tiamina, especialmente en aquellas con actividad residual cetoácido-descarboxilasa (2-10% de lo normal). Se recomienda comenzar con dosis de 5 mg/kg/día, ajustándola si es necesario hasta 10-20 mg/kg/día, junto con la reducción de la dieta de los aminoácidos ramificados, tan pronto como el diagnóstico sea establecido. Puede haber un retraso en la respuesta bioquímica de 3 a 4 semanas.

La vía de elección es la vía oral, aunque también puede administrarse por vía intramuscular o intravenosa lenta, si es necesario.

CONTRAINDICACIONES

Hipersensibilidad a cualquier componente del medicamento. Considerar realizar test dermatológico si existen antecedentes de reacción alérgica.

PRECAUCIONES

- Las dietas ricas en carbohidratos pueden aumentar los requerimientos de tiamina.
- Las deficiencias aisladas de tiamina son muy raras; suelen estar asociadas al déficit de otras vitaminas.
- Se recomienda su uso por vía oral, ingiriendo los comprimidos con un poco de líquido. Se pueden tomar de manera conjunta o no con alimentos, teniendo en cuenta que la presencia de alimentos retrasa su absorción, pero la cantidad absorbida es mayor.
- Las ampollas han de administrarse de manera preferente por vía intramuscular; la vía intravenosa solo debe utilizarse en condiciones especiales, en pacientes hospitalizados y cuando sea necesario, ya que de este modo es más frecuente que aparezcan reacciones de hipersensibilidad. Para evitarlo, se debe administrar la tiamina muy lentamente. Si aparecieran síntomas sugestivos, se deberá suspender la infusión y puede requerirse la administración de glucocorticoides, antihistamínicos H1 y aminas vasopresoras.

EFECTOS SECUNDARIOS

- La toxicidad de la suplementación vía oral es excepcional, ya que las cantidades en exceso se eliminan fácilmente por vía renal gracias a su hidrosolubilidad, bien en su forma inalterada o bien en forma de su metabolito (pirimidina).
- La mayoría de efectos adversos ocurren tras su administración parenteral a altas dosis, pudiendo aparecer cuadros de prurito, urticaria, angioedema o síntomas respiratorios, como disnea o broncoespasmo. Muy raramente, se han dado casos de *shock* anafiláctico fatales. Para evitar dichos efectos, se recomienda su administración por esta vía únicamente en casos esenciales, y la infusión debe ser muy lentamente.
- Excepcionalmente se han observado casos de sudoración, náuseas, agitación, edema pulmonar, cianosis y colapso.
- Cuando se utiliza por vía intramuscular puede ocasionar dolor en el punto de inyección e induración.

INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

- La tiamina podría potenciar los efectos de los bloqueantes neuromusculares.
- Si se administra concomitantemente con etamsilato, este último ha de ser administrado en primer lugar para evitar la degradación por los sulfitos de la tiamina.

DATOS FARMACÉUTICOS

En pacientes con deficiencias crónicas, han de administrarse previamente soluciones glucosadas. Posteriormente, se recomienda administrar la tiamina sola o con soluciones de dextrosa. La tiamina

es inestable en soluciones neutras o alcalinas.

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.

Fórmula magistral tipificada: tiamina clorhidrato 100 mg/ml solución oral. Puede consultarse en el Formulario Nacional:

https://www.aemps.gob.es/formulario-nacional/monografias/formulas-magistrales-tipificadas-pediatricas/fn_2021_fmt_034.pdf

BIBLIOGRAFÍA

- Fichas técnicas del Centro de Información *online* de Medicamentos de la AEMPS-CIMA [base de datos en Internet]. Madrid, España: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) [consultado el 18/11/2022]. Disponible en: <https://cima.aemps.es/cima/publico/lista.html>
- Micromedex Healthcare® Series [base de datos en Internet]. Greenwood Village, Colorado: Thomson Micromedex Drugdex® System. 1974-2012. Disponible en: www.thomsonhc.com/home/dispatch
- Pediatrics Lexi-Drugs Online [base de datos de internet]. Hudson (OH): Lexi-Comp [consultado el 18/11/2022]. Disponible en: <https://online.lexi.com/lco/action/home>
- UpToDate (Pediatric drug information) [base de datos en Internet]. Waltham, MA: Wolters Kluwer Health Clinical Solutions 2012 [consultado el 18/11/2022]. Disponible en: www.uptodate.com
- Verdú Pérez A. Manual de neurología infantil. 1.ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 1999.
- Villa LF (ed.). Medimecum, guía de terapia farmacológica. 16.ª edición. España: Adis; 2011.
- Zschocke J, Hoffmann GF; Milupa AG. Manual of Metabolic Paediatrics. 3.ª edición. Stuttgart: Schattauer Pub; 2004.

Fecha de actualización: noviembre de 2022.

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 de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).