



Natriumfenylbutyrat oralt

(ex. Ammonaps)

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Ammonaps tablett 500 mg
Ammonaps granulat 940 mg/g
Pheburane granulat 483 mg/g

Beredningsinstruktion:

Flaskan med granulat skakas lätt före användning.

Ammonaps granulat:

Tre doseringsskedar medföljer vilka ger antingen 1,2 g, 3,3 g eller 9,7 g natriumfenylbutyrat. Ta upp en rågad doseringssked granulat ur flaskan och stryk av överflödigt mängd med t. ex. en kniv.

Pheburane:

En doseringssked medföljer som ger upp till 3 g natriumfenylbutyrat.

ADMINISTRERINGSSÄTT

Oralt:

Granulatet kan sväljas direkt med dryck (vatten, fruktjuice, proteinfri modersmjölksersättning) eller strös på en sked med mindre mängd fast proteinfri föda.

Viktigt att blandningen intas direkt för att bibehålla smakmaskeringen.

Enteralt i sond:

För administration av Ammonaps via sond, kan man lösa upp granulatet i vatten före användning (lösligheten för natriumfenylbutyrat är upp till 5 g i 10 mL vatten). När granulatet har lösts upp i vattnet bildas en mjölkig vit lösning.

Pheburane ska inte ges via magsond eller gastrostomi pga dess långsamma upplösning.

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Rubbningar i ureaomsättningen

Nyfödda: 450 - 600 mg/kg/dygn
Barn upp till 20 kg: 450 - 600 mg/kg/dygn

Barn över 20 kg: 9,9 - 13,0 g/m²/dygn

Den totala dygnsdosen bör delas upp i lika stora delar och ges till varje måltid eller amning (t.ex. 4 - 6 gånger per dag till små barn).

Hyperammonemi (P-ammoniumjon över 200 mikromol/L och slöhet eller stånkig andning)

Nyfödda och större barn:
Laddningsdos: 250 mg/kg
Underhållsdos: 85 - 165 mg/kg x 3 (motsvarande 250 - 500 mg/kg/dygn)

Om pågående hemodialys:
Underhållsdos: 350 mg/kg/dygn

REFERENS/LÄNK

FASS

<http://www.fass.se/LIF/startpage?userType=0>

Rekommendation ,(Grade 2D)

http://www.essentialevidenceplus.com/product/ebm_loe.cfm?show=grade

LOKAL LÄNK

Lokal instruktion, begränsad åtkomst

http://eped.sll.sjunet.org/eped_extra/lokalreferens.html#3130

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Åsa Andersson 2018-08-22

Fastställare/läkare: Synnöve Lindemalm 2018-09-03

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

ePedID: 3130

Versionsnummer, major: 1

Giltig fr o m: 2018-09-03

KONTROLLERA ATT UTSKRIVEN KOPIA ÄR GILTIG. NY VERSION KAN HA SKAPATS SEDAN UTSKRIFT



Natriumfenylbutyrat oralt

(ex. Ammonaps)

ÖVRIG INFORMATION

Detta preparat bör användas i samråd med läkare med erfarenhet av behandling av patienter med ureacykelsjukdomar.

Starta omedelbart behandling vid ett P-ammoniumvärde på över 200 mikromol/L.

För intravenöst bruk använd Ammonul (kombination natriumfenylbutyrat och natriumbensoat).

Den dagliga dosen bör justeras individuellt efter patientens proteintolerans och behov av dagligt proteinintag för att främja tillväxt och utveckling.

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Ammonaps (registrerad produkt)

940 mg/g, Granulat

HÅLLBAR: Förvaras vid högst 25 °C. Om granulatet blandats med mat eller vätska ska blandningen intas direkt.

500 mg, Tablett

HÅLLBAR: Förvaras vid högst 30 °C.

Pheburane (registrerad produkt)

483 mg/g, Granulat

HÅLLBAR: Ska användas inom 45 dagar efter att förpackningen har öppnats. Vid blandning med mat eller vätska ska blandningen intas omedelbart.