



Natriumfenylbutyrat oralt

(ex Ammonaps)

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Tablett 500 mg (Ammonaps)
Granulat 940 mg/g (Ammonaps)
Granulat 483 mg/g (Pheburane)

ADMINISTRERING

Flaskan med granulat skakas lätt före användning.

Administrering sker i samband med måltid.

Ammonaps granulat:

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

Pheburane:

En doseringssked medföljer som är graderad 250 mg och ger upp till 3 gram natriumfenylbutyrat.

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: För administrering av Ammonaps, lös upp granulatet eller tablett i vatten före användning (lösligheten för natriumfenylbutyrat är upp till 5 g i 10 mL vatten). Efter upplösning bildas en mjölkig vit lösning.

Pheburane ska inte ges enteralt pga dess långsamma upplösning.

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Ordineras i samråd med specialist i metabola sjukdomar.

Rubbningar i ureaomsättningen

Nyfödda: 0,45 - 0,6 gram/kg/dygn

Barn 1 mån - 18 år, under 20 kg: 0,45 - 0,6 gram/kg/DYGN

Barn 1 mån - 18 år, från 20 kg: 9,9 - 13,0 gram/m²/DYGN, max 20 gram/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

Vid P-ammoniumjon över 200 mikromol/L och slöhet eller stånkig andning

Nyfödda:

Laddningsdos: 0,25 gram/kg

Underhållsdos: 0,25 - 0,5 gram/kg/DYGN, fördelat på 3 - 4 doser

Barn 1 mån - 18 år:

Laddningsdos: 0,25 gram/kg

Underhållsdos: 0,25 - 0,5 gram/kg/DYGN, max 20 gram/DYGN, fördelat på 3 - 4 doser

ÖVRIG INFORMATION

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

Vid behov av intravenös beredningsform samt samtidig användning av natriumbensoat vid misstänkt ureacykeldefekt finns kombinationspreparatet Ammonul (natriumfenylacetat + natriumbensoat, licens), se annan instruktion.

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





Natriumfenylbutyrat oralt

(ex Ammonaps)

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Ammonaps (registrerad produkt)

940 mg/g, Granulat

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

500 mg, Tablett

Förvaras vid högst 30 °C.

Pheburane (registrerad produkt)

483 mg/g, Granulat

Förvaras i rumstemperatur. Öppnad förpackning ska användas inom 45 dagar. Vid blandning med mat eller vätska ska blandningen intas direkt.

REFERENS/LÄNK

FASS

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

Internetadress British Inherited Metabolic Disease Group - Formularies, Metabolic Formulary (medications)

<http://www.bimdg.org.uk/site/formularies.asp>

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

ePedID: 3130

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Versionsnummer, major: 2

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2022-09-07

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