



Natriumfenylbutyrat oralt

(ex Ammonaps)

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

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

ADMINISTRERING

Intas i samband med måltid. Flaskan med granulat skakas lätt före användning.

Ammonaps granulat:

Tre doseringsskedar medföljer vilka med strukna mått ger antingen 1,2 gram, 3,3 gram eller 9,7 gram natriumfenylbutyrat.

Pheburane:

En doseringssked medföljer som är graderad från 250 mg upp till 3 gram.

Oralt:

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

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.

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)



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: Synnöve Lindemalm

Versionsnummer, major: 2

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2022-10-17

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