



Natriumfenylbutyrat oralt 100 mg/mL = 0,1 gram/mL

(Ammonaps) oral lösning från tablett

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Ammonaps tablett 500 mg upplöst i 5 mL sterilt vatten till koncentration 100 mg/mL = 0,1 gram/mL

EN-STEGSSPÄDNING

Ammonaps		Sterilt Vatten		ORAL LÖSN
500 mg				= 100 mg/mL
1 st	+	5 mL	=	5 mL

ADMINISTRERING

Administrering sker i samband med måltid.

Oralt

Enteralt

RIMLIG DOS för Natriumfenylbutyrat oralt 100 mg/mL = 0,1 gram/mL

	1 kg	5 kg	10 kg	50 kg
0,25 gram/kg	2,5 mL	12,5 mL	25 mL	125 mL
0,45 gram/kg/DYGN	4,5 mL/DYGN	22,5 mL/DYGN	45 mL/DYGN	-
0,5 gram/kg/DYGN	5 mL/DYGN	25 mL/DYGN	50 mL/DYGN	-
max 20 gram/DYGN	-	-	-	200 mL/DYGN

RIMLIG DOS UTIFRÅN KROPPSYTA

	0,1 m ²	0,25 m ²	0,5 m ²	1,5 m ²
9,9 gram/m ² /DYGN	-	-	-	148,5 mL/DYGN

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Ammonaps (registrerad produkt)

500 mg, Tablett

Förvaras vid högst 30 °C.

100 mg/mL, Oral lösning

Upplöst tablett ska intas omedelbart.

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 100 mg/mL = 0,1 gram/mL

(Ammonaps) oral lösning från tablett

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#4648

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Åsa Andersson

ePedID: 4648

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Versionsnummer, major: 2

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2022-11-16

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