



# Natriumfenylbutyrat oralt

(Ammonaps, Pheburane)

## INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

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

## ADMINISTRERING

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

Pheburane:

En doseringssked medföljer som är graderad från 250 mg upp till 3 gram. Graderingen på doseringsskeden avser mängd natriumfenylbutyrat.

Oralt:

Ammonaps tablett ska tas tillsammans med vatten.

Pheburane granulat 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:

Ammonaps tablett kan lösas i vatten i direkt anslutning till administreringen (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)

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.

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

### För hjälp med beräkning av kroppsytta, se länk (klickbar):

<http://icd.internetmedicin.se/dos-yta>

### 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

Från 20 kg: 9,9 - 13 gram/m<sup>2</sup>/DYGN (dos/kroppsytta)

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, fördelat på 3 - 4 doser

Max 20 gram/DYGN



## Natriumfenylbutyrat oralt (Ammonaps, Pheburane)



### ÖVRIG INFORMATION

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

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

### 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>

PubMed PMID Ah Mew N, Lichter-Konecki U. Current Treatment Modalities for Urea Cycle Disorders. Paediatr Drugs. 2025

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/40976841>

PubMed PMID Häberle J, et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. J Inherit Metab Dis. 2019

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30982989>

Rekommendation , (Grade 2D)

<https://www.gradeworkinggroup.org/>

### LOKAL LÄNK

Lokal instruktion, begränsad åtkomst

[http://eped.sll.sjunet.org/eped\\_extra/lokalreferens.html#3130](http://eped.sll.sjunet.org/eped_extra/lokalreferens.html#3130)

### EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Åsa Andersson

ePedID: 3130

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 3

Lokal kontakt: [www.eped.se/kontakt](http://www.eped.se/kontakt)

Giltig fr o m: 2026-03-24

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