



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

(Ammonaps) oral lösning från tablett

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Upplösning av tablett 500 mg (Ammonaps)

EN-STEGSSPÄDNING

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

Beredningsinstruktion:

*Sterilt vatten kan vara lämpligt för infektiösa barn, till övriga patienter går kranvatten bra.

ADMINISTRERING

Administreras 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 får inte sparas.

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/m²/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 100 mg/mL = 0,1 gram/mL

(Ammonaps) oral lösning från tablett



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#4648

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Åsa Andersson

ePedID: 4648

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 3

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2026-03-24

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