

苯丁酸钠颗粒



【药品名称】

通用名称：苯丁酸钠颗粒

英文名称：Sodium Phenylbutyrate Granules

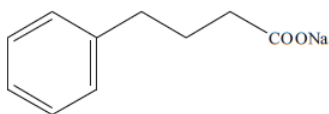
汉语拼音：Bendingsuanna Keli

【成份】

本品主要成份为苯丁酸钠。

化学名称：4-苯基丁酸钠

化学结构式：



分子式：C₁₀H₁₁NaO₂

分子量：186.18

辅料：二氧化硅、硬脂酸镁。

【性状】本品为白色或类白色颗粒。

【适应症】

作为辅助治疗药物，用于氨基甲酰磷酸合成酶缺乏症、鸟氨酸氨甲酰基转移酶缺乏症或精氨基琥珀酸合成酶缺乏症引起的尿素循环异常患者。

本品适用于所有新生儿期（出生28天内）出现完全酶缺乏症的患者，也适用于有高血氨性脑病病史的迟发型（部分酶缺乏症，发生于出生1个月后）患者。

【规格】

150g/瓶（每1g含苯丁酸钠0.94g）。

【用法用量】

本品应在具有尿素循环异常治疗经验的医生监督下使用。应口服给药或者经胃造口管或鼻胃管给药。重要的是要尽早明确诊断并开始治疗以提高生存率。任何急性高氨血症发作都应视为危及生命的紧急事件。

1、推荐剂量

临床经验中苯丁酸钠的每日总剂量通常为：

- 450-600mg/kg/日（体重<20kg的新生儿、婴幼儿和儿童）

- 9.9-13.0g/m²/日（体重>20kg的儿童、青少年和成人）

尚未确定每日剂量超过20g苯丁酸钠的安全性和有效性。