

## 苯丁酸鈉顆粒



### 【藥品名稱】

通用名稱：苯丁酸鈉顆粒

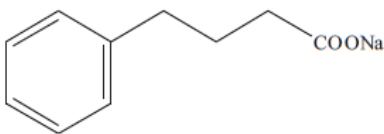
英文名稱：Sodium Phenylbutyrate Granules

漢語拼音：Bengdingsuanna Keli

【成份】本品主要成份為苯丁酸鈉。

化學名稱：4-苯基丁酸鈉

化學結構式：



分子式：C<sub>10</sub>H<sub>11</sub>NaO<sub>2</sub>

分子量：186.18

輔料：二氧化矽、硬脂酸鎂。

【性狀】本品為白色或類白色顆粒。

【適應症】作為輔助治療藥物，用於氨基甲酰磷酸合成酶缺乏症、鳥氨酸氨甲酰基轉移酶缺乏症或精氨酸琥珀酸合成酶缺乏症引起的尿素循環異常患者。本品適用於所有新生兒期（出世 28 天內）出現完全酶缺乏症的患者，也適用於有高血氨性腦病病史的遲發型（部份酶缺乏症，發生於出生 1 個月後）患者。

**【規格】** 150g/瓶（每 1g 含苯丁酸鈉 0.94g）。

**【用法用量】** 本品應在具有尿素循環異常治療經驗的醫生監督下使用。應口服給藥或者經胃造口管或鼻胃管給藥。重要的是要盡早明確診斷並立即開始治療以提高生存率。任何急性高氨血症發作都應視為危及生命的緊急事件。

#### 1. 推薦劑量

臨床經驗中苯丁酸鈉的每日總劑量通常為：

- 450-600mg/kg/日（體重<20kg 的新生兒、嬰幼兒和兒童）
- 9.9-13.0g/m<sup>2</sup>/日（體重>20kg 的兒童、青少年和成人）尚未確定每日劑量超過 20g 苯丁酸鈉的安全性和有效性。