

## **Protocole de traitement de l'hyperammoniémie secondaire à une dérivation portosystémique**

Dalila Habes, Emmanuel Jacquemin

Hépatologie Pédiatrique  
Juillet 2003

**Indication:** hyperammoniémie symptomatique malgré des « petits moyens » (Régime hypoprotidique, Duphalac®)

**1) Régime:** 1 g/kg de protides (pas plus au début)

**2) AMMONAPS** (Phénylbutyrate de sodium), Laboratoires ORPHAN Europe: comprimés à 500 mg ou flacon de granulés de 250 mg

Dose quotidienne = environ 125 mg/kg/jour per os (dose maxi = 250 mg/kg/jour)

Exemple: patient de 30 kg: 1g = 2 cp / 6h, soit 4 g/jour

**3) Benzoate de sodium:** comprimés à 500 mg

Dose quotidienne = environ 125 mg/kg/jour per os (dose maxi = 250 mg/kg/jour)

Exemple: patient de 30 kg: 1g = 2 cp / 6h, soit 4 g/jour

**4) LEVOCARNIL** (L- carnitine): ampoule à 1g

Dose quotidienne = environ 100 mg/kg/jour per os

Exemple : patient de 30 kg : 1g x 3/jour

### **FAIRE ATTENTION:**

**1) Apports de sodium non négligeables avec ces médicaments**

**2) Toujours apporter de la L-carnitine en complément pour ne pas induire de carence en acides aminés**

**3) Si bon contrôle de l'hyperammoniémie avec ce traitement et 1g/kg de protides, voir pour augmenter secondairement et progressivement les protides si la ration protidique est insuffisante. Réapprécier la tolérance avec des dosages d'ammoniémie pré et post prandiales couplés à des EEG**