
En kvinne i 40-årene med fallende bevissthetsnivå etter oppstart av sondeernæring

NOE Å LÆRE AV

JOHAN FREDRIK ZIESLER

johan.fredrik.oxnevad.ziesler@sus.no

Anestesiavdelingen

Stavanger universitetssjukehus

Johan Fredrik Ziesler er lege i spesialisering i anesthesiologi.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

LASSE G. GØRANSSON

Seksjon for nyresykdommer

Stavanger universitetssjukehus

og

Universitetet i Bergen

Lasse G. Gøransson er spesialist i nyresykdommer, seksjonsoverlege og professor II.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

INGRID ASK ØSTHUS

Nevrologisk avdeling

Stavanger universitetssjukehus

Ingrid Ask Østhus er spesialist i nevrologi og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

YNGVE TH. BLIKSRUD

Avdeling for medisinsk biokjemi

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Yngve Th. Bliksrud er spesialist i medisinsk biokjemi.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

KRISTIN GARPESTAD KOMMEDAL

Stavanger universitetssjukehus

Kristin Garpestad Kommedal er klinisk ernæringsfysiolog.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

SINDRE GABRIELSEN

Gastroseksjonen

Stavanger universitetssjukehus

Sindre Gabrielsen er spesialist i fordøyelsessykdommer og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

KRISTIAN STRAND

Intensivavdelingen

Stavanger universitetssjukehus

og

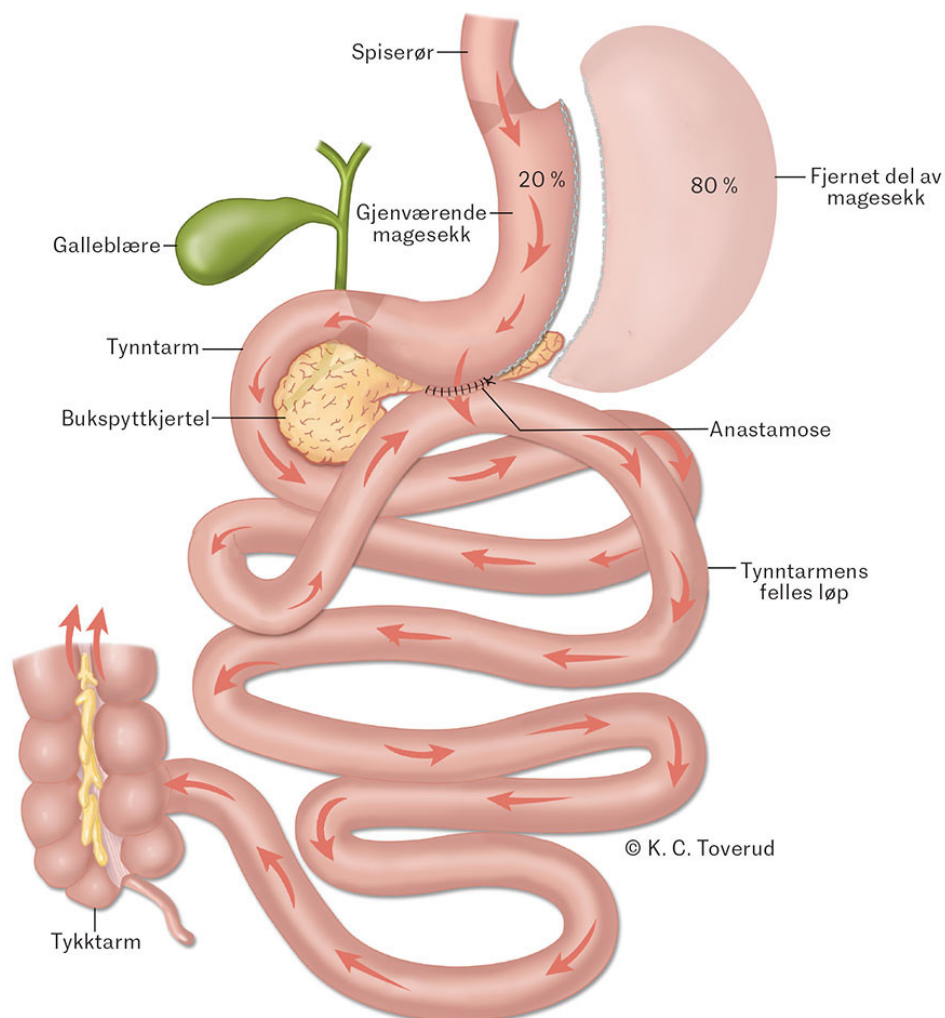
Universitetet i Bergen

Kristian Strand er ph.d., spesialist i anestesilogi, avdelingsoverlege og førsteamanuensis.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

I etterkant av vellykket fedmekirurgi og ønsket vektnedgang kan det oppstå alvorlige komplikasjoner. Vi beskriver her en pasient med behov for sondeernæring grunnet underernæring som etter hvert utviklet encefalopati, oppkast og alvorlige kramper.

En kvinne i 40-årene ble operert med SASI-bypass (single anastomosis sleeve ileal bypass) (figur 1) grunnet overvektproblematikk. Initialt hadde hun en ønsket vektnedgang fra 96 kg til 60 kg. Et år etter inngrepet ble hun innlagt for oppstart av sondeernæring grunnet ytterligere vekttap som følge av vedvarende reflektorisk oppkast ved matinntak og lite matlyst. Hun var også plaget av kraftløshet og ankelødemer. Fire måneder tidligere hadde hun vært utredet med gastroskopi og CT abdomen uten at det var funn som kunne forklare symptomene. Etter utredningen ble hun fulgt opp hos klinisk ernæringsfysiolog ved sykehusets overvektspoliklinikk. Kvinnen hadde fra tidligere en kjent makrocytær anemi og var på velregulert legemiddelassistert rehabilitering (LAR) med buprenorfin (14 mg daglig) for tidligere skadelig rusmiddelbruk. I tillegg tok hun daglig tilskudd med vitamin B₆/B₉/B₁₂-, multivitamin og magnesiumtabletter, omega 3 og kaliumklorid 750 mg × 3.



Figur 1 Ved SASI-kirurgi (*single anastomosis sleeve ileal bypass*) fjernes ca. 80 % av magesekken og det lages en anastomose mellom magesekk og ileum omtrent 2 meter fra ileocekalovergangen. Ca. 80 % av maten vil passere gjennom det nye gastroileale løpet, mens ca. 20 % følger det normale tarmløpet.

Ved innleggelsen veide kvinnen 46 kg. Sonden skulle plasseres i det normale tarmløpet, men grunnet vanskelige endoskopiske forhold kunne ikke skopør med sikkerhet si om sonden ble lagt i ønsket løp eller i det gastroileale løpet. Før oppstart av sondeernæring ble hun overflyttet til en kommunal sengepost for behandling med 200 mg intravenøs tiamin daglig i ti dager, før videre gradvis opptrapping av sondeernæringen ved oppfølging i kommunen.

Fem dager etter oppstart av sondeernæring ble kvinnen innlagt i akuttmottak grunnet påfallende mentalstatus, snølete tale og dyspné samt forverring av kraftløshet og perifere ødemer. Klinisk undersøkelse avdekket ikke ytterligere funn. Vitale parametere var innenfor normalområdet, med puls 81 slag/min, temperatur 36,8 °C, blodtrykk 112/68 mmHg, respirasjonsfrekvens 18 åndedrag/min og saturasjon 97 % på romluft. Glasgow coma scale (GCS)-skåren ble vurdert til 15 poeng (skala 3–15).

Siden forrige innleggelse hadde nivåene av fosfat falt fra 1,12 mmol/L til 0,45 mmol/L (0,84–1,44) og natrium steget fra 143 mmol/L til 146 mmol/L (137–145). Kalium og magnesium var innenfor normalområdet. Hemoglobin (Hb) var 9,8 g/dL (11,7–15,3). Albumin var 15 g/L (36–45). Verdiene i serum av gammaglutamyltransferase (S-GGT) var 133 U/L (10–75) og alkalisk fosfatase (S-ALP) 127 U/L (37–109). S-bilirubin, S-alaninaminotransferase (S-ALAT) og P-INR var innenfor normalområdet.

Blodgassanalyse viste normale funn. Kreatinin var 33 $\mu\text{mol/L}$ (45–90) og klorid 114 mmol/L (99–108). Hun hadde et lett redusert aniongap på 8 mmol/L. Det ble oppdaget at det ved en feil var gitt daglig sondeernæring på 1 730 kcal, hvorav 1,9 g protein/kg, i stedet for inntil 1 300 kcal, hvorav 1,3 g protein/kg.

På bakgrunn av endret mental status, ødemer og hypofosfatemi mistenkte man reernæringsyndrom som årsak til kvinnens tilstand, og hun ble flyttet til observasjonspost for korrigering av elektrolytter og tilsyn av klinisk ernæringsfysiolog. Kvalme og oppkast er ikke uvanlig etter fedmekirurgi og ble ikke ytterligere utredet.

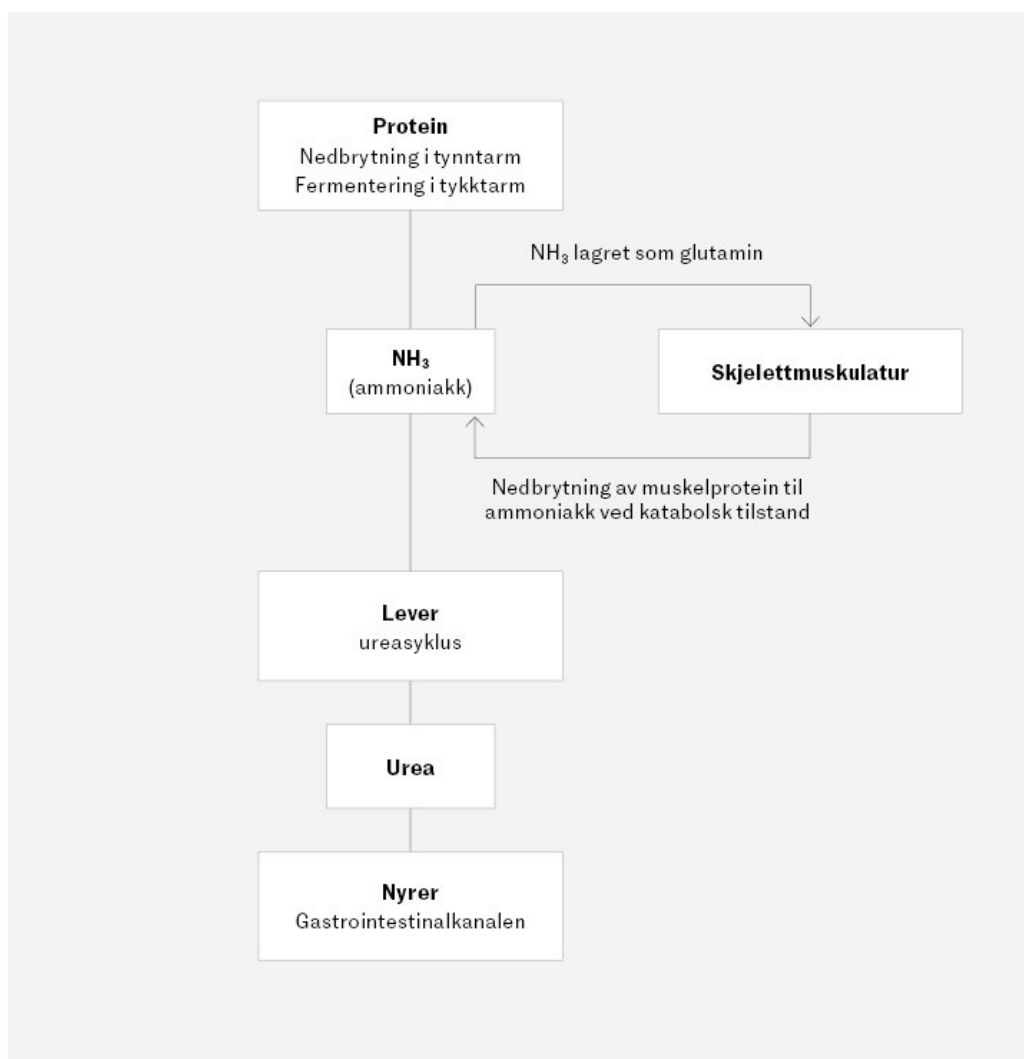
Dag 2 falt kvinnens bevissthetsnivå markant. Ved undersøkelse hadde hun latenstid, lett spontannystagmus, multifokale myoklonier og GCS-skår på 11. Pupillene ble beskrevet som moderat dilaterte og med treg lysreaksjon. På mistanke om Wernickes encefalopati med tiaminmangel som årsak ble tiamindosen økt til 400 mg $\times$ 3 daglig. For å utelukke meningitt og encefalitt ble det gjort spinalpunksjon der glukose, protein, leukocytter, mikrobiologiske analyser og encefalittantistoffer i spinalvæske viste normale funn. Pupillefunn ga mistanke om økt intrakranielt trykk, men mistanken ble svekket da CT og MR av hodet var uten aktuelle funn og dråpetakten ved spinalpunksjon hadde vært upåfallende.

Dag 3 falt pasientens bevissthetsnivå ytterligere (GCS-skår ikke vurdert). Hun fikk rykninger i skuldrene, blikkdeviasjon og var ikke kontaktbar. EEG viste pågående myoklonisk status epilepticus. Hun ble overflyttet til nevrologisk overvåkningsenhet for antiepileptisk behandling med levetiracetam, lakosamid og fosfenytoin.

På bakgrunn av publiserte kasuistikker om hyperammonemi etter fedmekirurgi ble S-ammoniakk analysert.

S-ammoniakkverdien var 168 $\mu\text{mol/L}$ (11–32), mens leverfunksjonsprøver (INR, bilirubin og ALAT) var uendret normale. Det ble startet behandling av hyperammonemi med laktulose og rifaksiminn.

Laktulose og rifaksiminn virker ved å hemme produksjon av ammoniakk i tykktarmen (figur 2) (1, 2). Omkring 90–95 % av tilfellene med hyperammonemi skyldes leversvikt (3). Ved leversvikt svekkes leverens evne til å omdanne ammoniakk til urea på grunn av celledød og strukturell skade som reduserer antallet funksjonelle hepatocytter. Dette fører til redusert aktivitet av nøkkelenzymer nødvendige for ureasyntese. Endret struktur kan også føre til portal hypertensjon, som igjen shunter blod over til systemisk sirkulasjon uten at ammoniakk omdannes til urea i leveren (2).



Figur 2 Ammoniakkmetabolisme. Ammoniakk dannes primært ved at mikrober i tykktarm bryter ned proteiner. Eliminering skjer hovedsakelig i lever gjennom ureasyklus, der ammoniakk omdannes til urea og skilles ut gjennom nyrene og gastrointestinalkanalen. Hjernen kan omdanne ammoniakk til glutamin, men da med nevrotoksisk bivirkning og fare for hjerneødem med herniering. Skjelettmuskulaturen har bufferfunksjon og kan lagre ammoniakk som glutamin. Ved katabolsk tilstand reduseres bufferkapasiteten og ammoniakk frigis (1, 2).

Dag 4 fallerte pasienten ytterligere. GCS-skåren var 3 poeng, og EEG viste non-konvulsiv status epilepticus. Nivået av S-ammoniakk steg kraftig til 295 µmol/L. Det fremstod som høyst sannsynlig at en ikke-hepatisk hyperammonemi var hovedårsaken til kvinnens encefalopati. Man hadde ingen sikker forklaring på ammoniakkstigningen, men mistenkte at rask opptrapping av sondeernæring med høyt proteininnhold i kombinasjon med gjennomgått fedmekirurgi var årsaken, og sondeernæring ble derfor stoppet.

Grunnet refraktær status epilepticus og forverring av bevissthetsnivå ble anestesilege kontaktet. Pasienten ble overflyttet til intensivavdelingen for intubasjon og sedasjon, ytterligere ammoniakksenkende tiltak og behandling av status epilepticus med tillegg av propofol og midazolam.

Respiratorisk var hun ukomplisert med enkle respiratorinnstillinger. Sirkulatorisk stabiliserte hun seg etter initielt behov for en moderat dose vasopressor. Strategien for å senke ammoniakkverdien var tredelt: For å raskt fjerne ammoniakk ble det startet intermitterende hemodialyse (IHD), og etter fire timer falt ammoniakkverdien fra 295 µmol/L til 107 µmol/L. Etter avslutning av intermitterende hemodialyse ble det

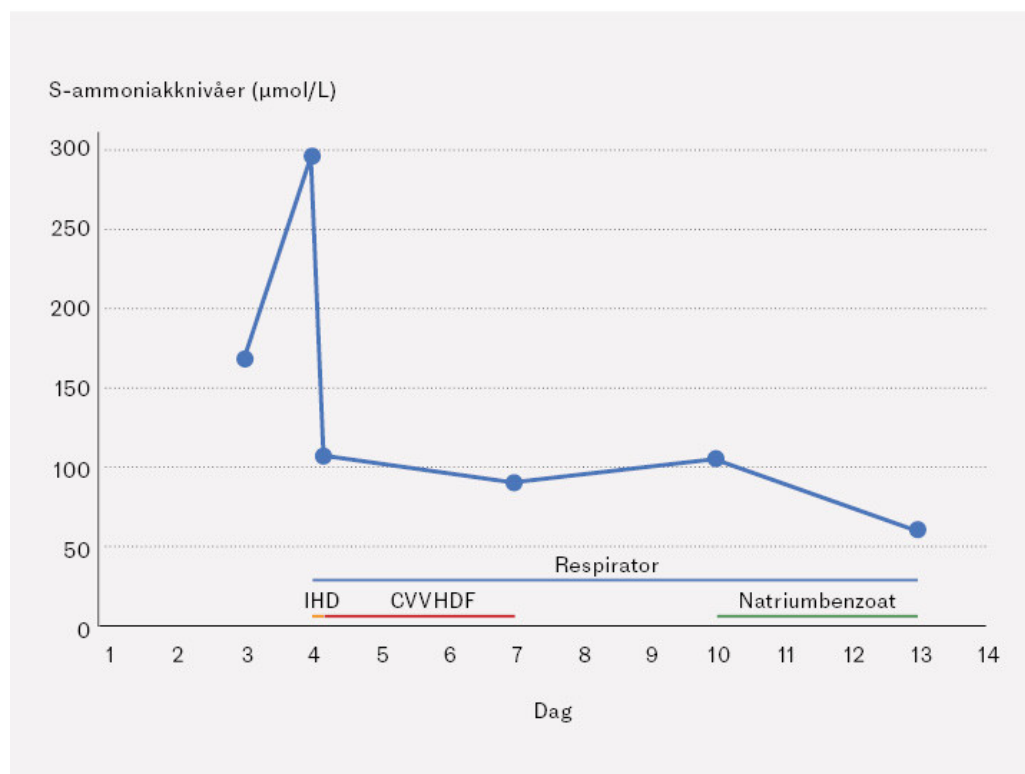
umiddelbart startet høydose kontinuerlig venovenøs hemodiafiltrasjon (CVVHDF), som hun ble behandlet med i tre dager. Parallelt forsøkte man å unngå katabolsk nydannelse av ammoniakk ved å gi næring i form av glukose. Sondeernæring i lav dose ble reintrodusert etter to dager med dialyse.

Dag 10 steg ammoniakkverdien fra 90 $\mu\text{mol/L}$ til 105 $\mu\text{mol/L}$. Man startet derfor med natriumbenzoat, som virker ved å binde til aminosyren glysin og danne hippursyre, som skilles ut i urin uten å gå via ureasyklusen.

Dag 13 ble pasienten ekstubert grunnet bortfall av epileptisk aktivitet på EEG. Hun våknet og kjente igjen pårørende. Etter 14 dager ble pasienten flyttet fra intensivavdelingen til gastromedisinsk sengepost for observasjon og videre utredning.

Intermitterende hemodialyse er en effektiv metode for å raskt redusere ammoniakk. En ulempe kan være hemodynamisk påvirkning, men dette tålte vår pasient greit.

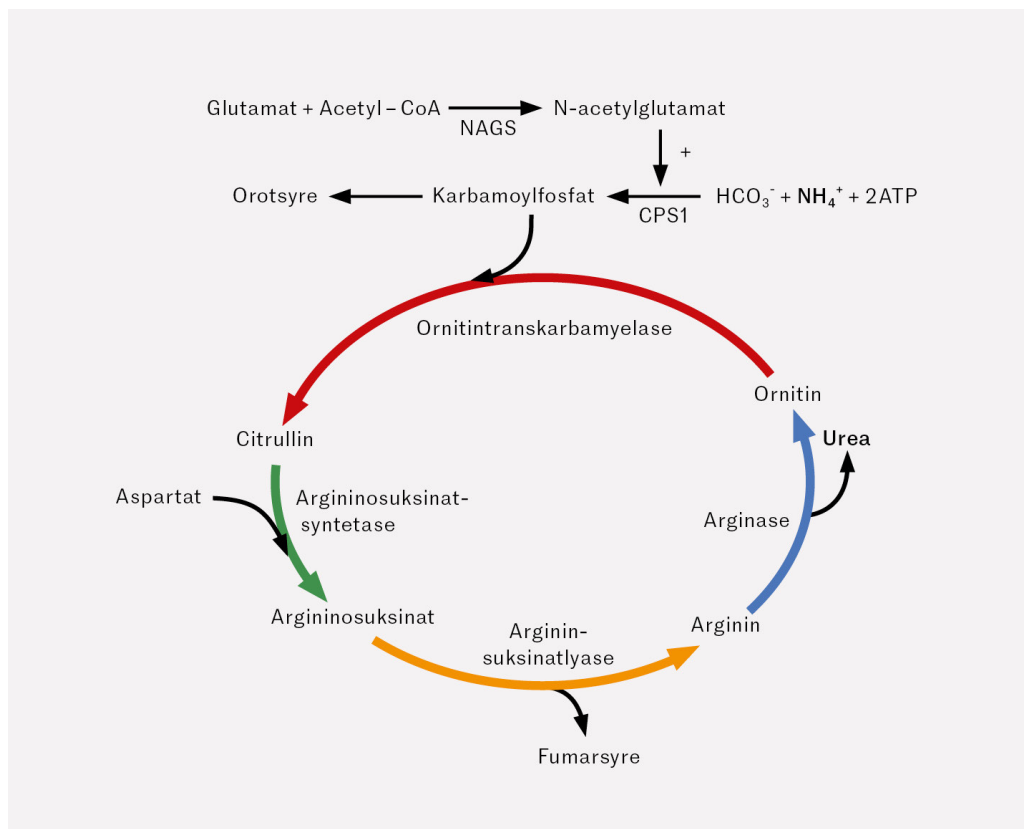
Ammoniakk er i likhet med urinstoff godt dialyserbart grunnet lav molekylvekt og god vannløselighet. Til gjengjeld har det stort distribusjonsvolum, og det kan oppstå ammoniakkstigning etter avsluttet dialyse grunnet diffusjon fra ekstravaskulært vev til blodbanen (4). For å unngå dette gikk vi over til kontinuerlig høydose hemodiafiltrasjon, hvorpå ammoniakkverdiene holdt seg stabilt rundt 100 $\mu\text{mol/L}$ (figur 3).



Figur 3 Behandlingslinjer (forenklet) og ammoniakknivåer de første 14 dagene i sykehus (frem til ekstubasjon). Pasienten ble intubert dag 4 på grunn av klinisk forverring og stigende ammoniakknivå. Samtidig ble det startet intermitterende hemodialyse (IHD) for rask reduksjon av ammoniakk. Dette ble etterfulgt av tre dager med kontinuerlig høydose hemodiafiltrasjon (CVVHDF). For videre reduksjon av ammoniakk fikk kvinnen infusjon med natriumbenzoat.

Flere aminosyrer og sporstoffer er viktige kofaktorer i ureasyklusen (figur 4) (5, 6).

Ved oppstart av dialyse var verdien av sink 3,5 $\mu\text{mol/L}$ (10,1–16,6), mens fritt karnitin var i nedre normalområdet med 19 $\mu\text{mol/L}$ (12,2–55,1) og ble substituert. Kvinnen fikk også intravenøst vitamintilskudd og sporstoffelementer, som inneholder andre viktige kofaktorer. Elektrolytter ble monitorert og korrigert.



Figur 4 Ureasyklusen består av en rekke enzymatiske reaksjoner. Svikt i syklusen kan skyldes medfødt (primær) eller ervervet (sekundær) årsak. Primær svikt er eksempelvis mangel på ornitrintranskarbamyelase (OTC) og karbamoylfosfatsyntetase 1 (CPS1). Sekundær svikt skyldes eksterne forhold som påvirker ureasyklusen. Medikamenter, toksiske metabolitter og karnitinmangel kan hemme N-acetylglutamatsyntase (NAGS), og sinkmangel kan medføre manglende OTC-aktivering. Begge gir sekundær svikt. Andre faktorer som kan begrense ureasyklusen, er citrullinmangel grunnet redusert syntese i tarmvegg og argininmangel som følge av mykoplasmainfeksjon (5, 6, 8).

På sengepost ble årsaker til ikke-hepatisk hyperammonemi videre utredet (tabell 1) (3, 7–10). Forhold som kunne medføre redusert omdanning av ammoniakk til urea, ble undersøkt. Metabolsk screening og test av genpanel med tanke på ureasyklusdefekter var negativ. Utredning med leverelastografi, ny CT abdomen og blodprøver ga ikke holdepunkt for leversvikt eller anatomisk bypass av lever via portosystemisk shunt. Hun hadde ikke urinretensjon eller nyresvikt, og ingen medikamenter kunne assosieres med hyperammonemi. CT abdomen avdekket derimot at sonden lå feilplassert i det gastroileale tarmløpet og ikke i det normale tarmløpet (figur 1).

Tabell 1

Årsaker til ikke-hepatisk hyperammonemi (3, 7–10).

Økt produksjon av ammoniakk	Redusert eliminasjon av ammoniakk
Økt proteininntak	Medikamenter (valproat, karbamazepin, protonpumpehemmere, topiramat m.fl.)
Katabolsk tilstand med muskelnedbrytning og redusert bufferkapasitet for lagring av ammoniakk som glutamat	Portosystemisk shunt
Gastrointestinal blødning	Ureasyklusdefekt

Økt produksjon av ammoniakk	Redusert eliminasjon av ammoniakk
Overvekst av ammoniakkproduserende bakterier (f.eks. <i>Ureaplasma urolyticum</i> , <i>Escherichia coli</i> , <i>Mycoplasma pneumoniae</i>). <i>Mycoplasma</i> forbraker arginin og kan gi sekundær ureasyklusdefekt	Nyresvikt Acidose og hyperkalemi øker ammoniakksekresjon Alkalose og hypokalemi reduserer sekresjonen
Endret tarmanatomi og mikrobiologisk miljø etter kirurgi med oppvekst av ammoniakkproduserende bakterier	Urinretensjon ved urinveisinfeksjon, reabsorpsjon av ammoniakk i urinblæren

Andre forhold som kan gi økt ammoniakkproduksjon, ble også undersøkt. Ureaplasma urolyticum-PCR av urin og Mycoplasma pneumoniae-DNA av trakealsekret ble analysert, med negativt resultat, og det var ikke holdepunkt for gastrointestinal blødning.

Normalt brytes protein ned i tynntarmen og absorberes til blodbanen. Men siden den distale enden av sonden var plassert ca. 2 meter fra ileocøkalovergangen, var det sannsynlig at en større mengde ufordøyd protein nådde tykktarmen og bidro til økt ammoniakkproduksjon (11). Sonden ble reposisjonert med mål om å bedre næringsopptaket, bidra til å vaske ut eventuell oppvekst av ammoniakkproduserende bakterier i tynntarmen samt begrense andelen ufordøyd protein som når tykktarmen.

Etter fire uker ble pasienten utskrevet til hjemmet i god form og med normale ammoniakkverdier. Ett år etter akuttinnleggelsen oppgir pasienten at hun lever et godt og sosialt liv med trening fire ganger i uken. Sonden ble seponert tre måneder etter utskriving, og hun spiser nå litt sakte, men ellers som normalt. Vekten har stabilisert seg på rundt 53 kg.

Diskusjon

Vår pasient viste seg å ha en ikke-hepatisk hyperammonemisk encefalopati, trolig av sammensatte årsaker. Ammoniakkproduksjonen var trolig økt som følge av feildosert høy proteintilførsel, feilplassert ernæringssonde i det gastroileale løpet samt katabolsk tilstand som følge av ernæringssvikt med muskelnedbrytning og redusert bufferkapasitet for ammoniakk. I tillegg hadde hun redusert ammoniakkeliminasjon som følge av en sekundær ureasyklussvekkelse grunnet under- og feilernæring etter gjennomgått SASI-kirurgi.

Ikke-hepatisk hyperammonemisk encefalopati etter SASI-kirurgi er oss bekjent ikke tidligere beskrevet i litteraturen, men tilstanden er beskrevet etter annen fedmekirurgi. Sakran og medarbeidere publiserte en systematisk oversiktsartikkel i 2023 om denne tilstanden etter fedmekirurgi (3). Forfatterne inkluderte 33 pasientkasuistikker, hvorav 32 var kvinner. 28 hadde gjennomgått gastrisk bypass, mens de resterende hadde gjennomgått gastrisk båndkirurgi eller biliopankreatisk diversjon. Symptomdebut var alt fra måneder til 28 år etter kirurgi. Nevrologiske symptomer var vanlige (60 %), med alt fra forvirring til koma og kramper. Flere pasienter hadde i likhet med vår pasient forhøyet glutamin, hypoalbuminemi og lave sinkverdier, også referert til som gastrisk bypass-relatert hyperammonemi (GaBHA) (9). Mortaliteten var omkring 40 %, i andre artikler opp mot 50 % (9).

Den høye andelen kvinner (97 %) ledet forfatterne til å mistenke ornitintranskarbamylasemangel. Det er en X-bundet defekt i ureasyklus som gir alvorlig sykdom hos menn, men som også kan gi milde symptomer hos kvinner. Symptomene hos kvinner er varierende, men kan typisk oppstå etter en metabolsk «trigger» som eksempelvis operasjon eller økt proteinbelastning (12). I materialet til Sakran og medarbeidere hadde syv pasienter en metabolsk svikt i form av ornitintranskarbamylase-, karbamoylfosfatsyntetase 1- eller karnitinmangel. Bakenforliggende metabolsk sykdom kunne således passe godt for vår pasient, men metabolsk utredning var negativ.

Ikke-hepatisk hyperammonemisk encefalopati hos voksne er en sjelden problemstilling, vanligvis med et diffust symptombilde som kan mistolkes som Wernickes encefalopati (3). Det eksisterer ingen etablerte retningslinjer for behandling av ikke-hepatisk hyperammonemisk encefalopati, men i en artikkel fra 2022 foreslås blant annet at immunsupprimerte (som transplanterte) bør få empirisk antibiotika som dekker ureaplasma og mykoplasma (f.eks. doksysylin), samt oppstart av dialyse hos pasienter med uttalte symptomer eller med ammoniakkverdier $> 150 \mu\text{mol/L}$ (8). Rask stigning av ammoniakk fra normale verdier vil ofte gi mer alvorlige symptomer enn ved tilsvarende verdier hos pasienter med kronisk hyperammonemi. Det er derfor rimelig at terskelen for å starte med dialyse vil være relativt lav ($> 150 \mu\text{mol/L}$) hos pasienter med akutt hyperammonemi sammenlignet med pasienter med f.eks. akutt på kronisk leversvikt. Ved tidlig oppstart kan man dessuten benytte kontinuerlig nyreerstattende behandling, som er forbundet med færre komplikasjoner enn intermitterende hemodialyse (8, 9).

Denne kasuistikken belyser en sjelden tilstand som trolig er underdiagnostisert eller, som i vårt tilfelle, sent diagnostisert, fordi man ofte ikke gjør ammoniakkanalyse ved normale leverprøver. Spørsmålet er om man bør være mer liberal med rekvirering av ammoniakkanalyse. Dette er en relativt billig prøve, og nevnte artikkel fra 2022 foreslår analysen ved nylig oppstått moderat til alvorlig encefalopati uten klar årsak, uforklarlige, persisterende nevrologiske symptomer med refraktært oppkast, nyoppståtte kramper uten kjent anfallslidelse samt ved endret mental status hos organmottakere eller immunsupprimerte pasienter (8).

Man bør imidlertid være klar over at hvis man analyserer ammoniakk ved pågående/nylig krampeanfall, kan to av tre ha forbigående ammoniakkstigning (opp mot $537 \mu\text{mol/L}$), som normaliseres innen 3–8 timer (13). Man bør derfor vurdere om hyperammonemien skyldes kramper eller motsatt og følge opp med kontrollprøver.

Oppsummering

Ikke-hepatisk hyperammonemisk encefalopati er en sjelden, men potensielt dødelig tilstand. Man bør være liberal med screening for hyperammonemi hos kritisk syke pasienter med nytilkommet encefalopati, kramper eller refraktært oppkast til tross for normale leverprøver. Pasientene har ofte behov for aggressiv støttebehandling som tar sikte på å hindre nydannelse av samt eliminere ammoniakk. Empirisk behandling av uoppdaget ureasyklusdefekt og antibiotikabehandling av ammoniakkproduserende bakterier bør vurderes.

Pasienten har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Artikkelen er fagfellevurdert.

LITTERATUR

1. Clemmesen JO, Larsen FS, Kondrup J et al. Cerebral herniation in patients with acute liver failure is correlated with arterial ammonia concentration. *Hepatology* 1999; 29: 648–53. [PubMed][CrossRef]
2. Jakhar D, Sarin SK, Kaur S. Gut microbiota and dynamics of ammonia metabolism in liver disease. *NPJ Gut and Liver* 2024; 1: 11. [CrossRef]
3. Sakran N, Parmar C, Pouwels S. Nonhepatic hyperammonemic encephalopathy following bariatric surgery: A systematic review. *Obes Res Clin Pract* 2023; 17: 458–67. [PubMed][CrossRef]
4. Fenves AZ, Schwartz JC, Somers MJ. Intermittent dialysis and continuous modalities for patients with hyperammonemia. *UpToDate*. <https://www.uptodate.com/contents/intermittent-dialysis-and-continuous-modalities-for-patients-with-hyperammonemia> Lest 24.9.2025.
5. Riggio O, Merli M, Capocaccia L et al. Zinc supplementation reduces blood ammonia and increases liver ornithine transcarbamylase activity in experimental cirrhosis. *Hepatology* 1992; 16: 785–9. [PubMed][CrossRef]
6. Limketkai BN, Zucker SD. Hyperammonemic encephalopathy caused by carnitine deficiency. *J Gen Intern Med* 2008; 23: 210–3. [PubMed][CrossRef]
7. Shakerdi L, Ryan A. Drug-induced hyperammonaemia. *J Clin Pathol* 2023; 76: 501–9. [PubMed][CrossRef]
8. Long MT, Coursin DB. Undifferentiated non-hepatic hyperammonemia in the ICU: Diagnosis and management. *J Crit Care* 2022; 70: 154042. [PubMed][CrossRef]
9. Fenves AZ, Shchelochkov OA, Mehta A. Hyperammonemic syndrome after Roux-en-Y gastric bypass. *Obesity (Silver Spring)* 2015; 23: 746–9. [PubMed][CrossRef]
10. Kenzaka T, Kato K, Kitao A et al. Hyperammonemia in urinary tract infections. *PLoS One* 2015; 10: e0136220. [PubMed][CrossRef]
11. Windey K, De Preter V, Verbeke K. Relevance of protein fermentation to gut health. *Mol Nutr Food Res* 2012; 56: 184–96. [PubMed][CrossRef]
12. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. *J Inher Metab Dis* 2019; 42: 1192–230. [PubMed][CrossRef]
13. Hung TY, Chen CC, Wang TL et al. Transient hyperammonemia in seizures: a prospective study. *Epilepsia* 2011; 52: 2043–9. [PubMed][CrossRef]

Publisert: 12. november 2025. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.25.0328
Mottatt 14.5.2025, første revisjon innsendt 1.8.2025, godkjent 24.9.2025.
Publisert under åpen tilgang CC BY-ND. Lastet ned fra tidsskriftet.no 25. juli 2026.