

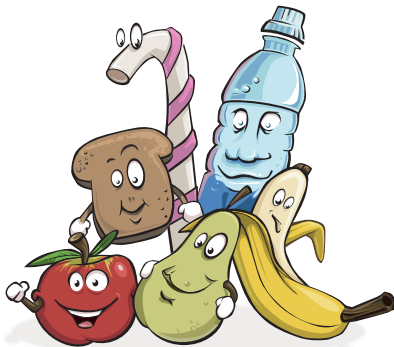


## **Poremećaji ciklusa ureje i organske acidurije Za mlade**

## Što je poremećaj ciklusa ureje/organska acidurija?

Hranu koju jedemo razgrađuje tijelo kroz tisuće kemijskih reakcija kako bi se proizvela energija, omogućio rast i očuvalo zdravlje.

Možda se sjećaš da se hrana koju jedemo sastoji od šećera (ugljikohidrata), masti i bjelančevina (proteina). Šećeri i masti daju nam energiju, a bjelančevine nam pomažu da rastemo, izgrađujemo tijelo i ostanemo zdravi.

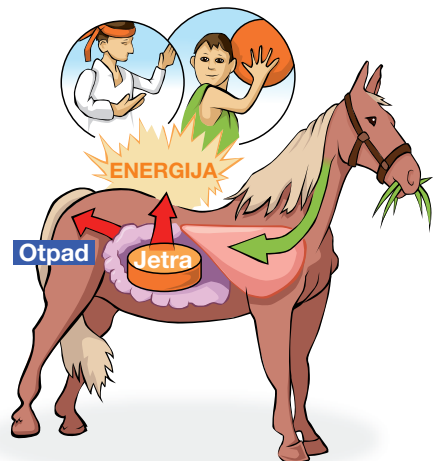


*Bjelančevine, Šećeri, Masti  
(i vitamini, minerali i voda)*

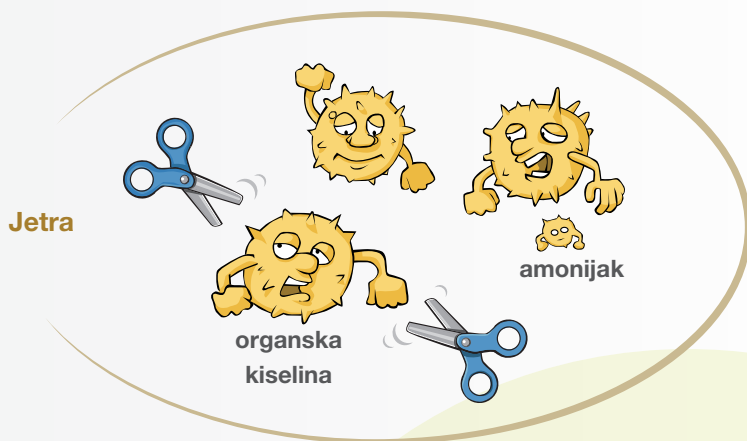
**Tvoje tijelo ih treba sve**

Ljudi s poremećajem ciklusa ureje (skraćeno UCD) ili organskom acidurijom (skraćeno OA) mogu se razboljeti ako jedu previše bjelančevina iz određenih vrsta hrane (zbog toga trebaju posebnu dijetu). Primjeri hrane iz koje dobivamo proteine su mlijeko, jaja, meso, riba, grah i orasi.

Bjelančevine iz hrane koju jedemo razgrađuju se u crijevu i prenose krvotokom u jetru gdje im se određuje daljnja sudbina. U jetri se odlučuje koliko bjelančevina tijelu treba, a koliko treba izlučiti kao otpad.



Tvoja jetra također izlučuje štetne tvari (toksine) iz tvog tijela. Višak bjelančevina koji tijelu ne treba se razgrađuje pri čemu nastaju dvije štetne tvari, nazvane „amonijak“ i „organske kiseline“. Jetra ih se pomoću kemijskih reakcija brzo rješava. Kemijske reakcije odvijaju se uz pomoć posebnih bjelančevina koje nazivamo enzimima. Oni su poput škara, pomažu rezati jedne kemijske tvari kako bi nastale druge.



- amonijak se pretvara u neškodljivu tvar ureju koja se izlučuje urinom (otuda naziv „urin“)
- organske kiseline se u tijelu ponovno iskorištavaju za proizvodnju energije i drugih bjelančevina koje tijelo može koristiti

Ako se nešto u tim kemijskim reakcijama ne odvija kako treba, nakupljaju se štetni amonijak i organske kiseline i otplavljuju krvotokom iz jetre u ostatak tijela, a posebno u mozak, gdje mogu izazvati štetu i učiniti da se osjećaš bolestan/ bolesna.

Možeš zamisliti da je tvoja jetra kada, a amonijak ili organske kiseline da su voda- ako napuniš kadu i nastaviš je puniti vodom bez da je odčepiš, voda će se izliti iz kade...



To se događa u poremećajima ciklusa ureje ili organskim aciidrijama. Tvoja posebna dijeta i lijekovi pomoći će ti da se riješiš viška amonijaka i organskih kiselina i ostaneš zdrav.

## Zašto bolest ima čudno ime?

Ovisno točno o mjestima na kojima su kemijske reakcije zaustavljene poremećaji ciklusa ureje i organske acidurije dobivaju svoje nazive. Liječnici vole da stvari zvuče kompliciranije nego što zapravo jesu! Ti nazivi nam jednostavno govore koja se kemijska reakcija ne odvija kako treba ili koje tvari se prelijevaju iz jetre u tijelo i urin. Za tebe i tvoje liječenje to doista ne čini bitnu razliku!

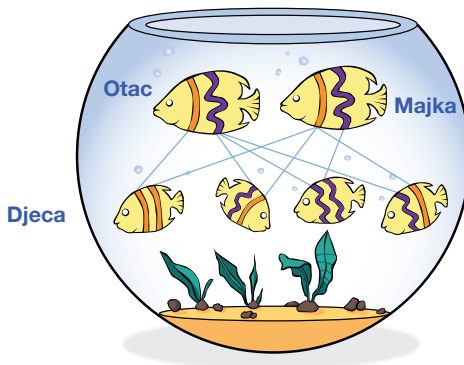


## Kako sam dobio tu bolest?

To nije ničija pogreška. Poremećaj ciklusa ureje ili organska acidurija su ono što nazivamo genetskom bolešću, drugim riječima nešto s čim si se rodio/rodila.


## Informacije o genima i genetskim bolestima


Pri oplodnji spajaju se jedno majčino jajašce i jedan očev spermij kako bi nastao plod. Ne može se predvidjeti koji će se spermij s kojim jajašcem spojiti da dođe do začeca. Majčino jajašce i očev spermij nose informacije („gene“) koji su odgovorni za boju kose, očiju, itd. Oni također mogu nositi i informacije zbog kojih nastaju genetske bolesti.



 Normalni gen  Gen koji nosi bolest

 Nema bolest

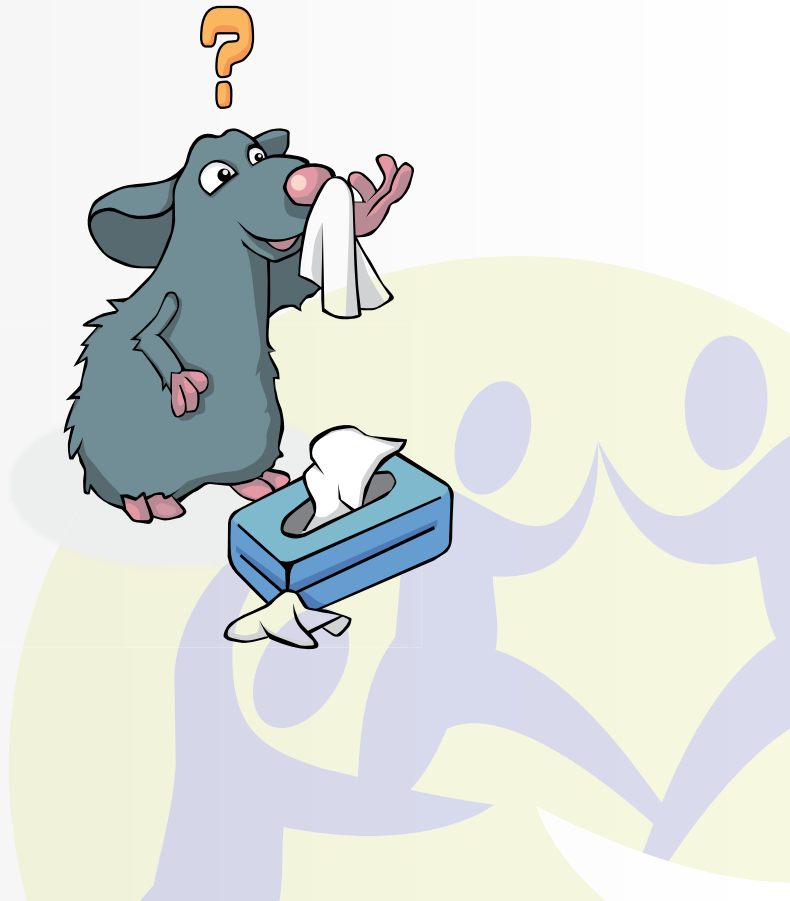
 Nema bolest, ali kao majka i otac ima gen koji nosi bolest

 Ima dva gena koja nose bolest i bolestan je

Većina poremećaja ciklusa ureje i organskih acidurija nastaje ako i majčino jajašce i očev spermij nose genetsku pogrešku koju dijete naslijedi.

## Je li bolest zarazna?

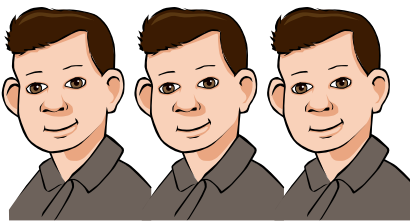
Ne, nije zarazna. Nije uzrokovana virusom niti drugim mikroorganizmom; već je posljedica pogreške u genima.



## Jesam li ja različit/različita od svih ostalih?



Svatko je različit od drugih. Neki su visoki, neki niski, neki su uspješniji u školi, a neki na drugim poljima. Osoba s poremećajem ciklusa ureje ili organskom acidurijom samo ima zdravstveni problem koji zahtijeva liječenje.



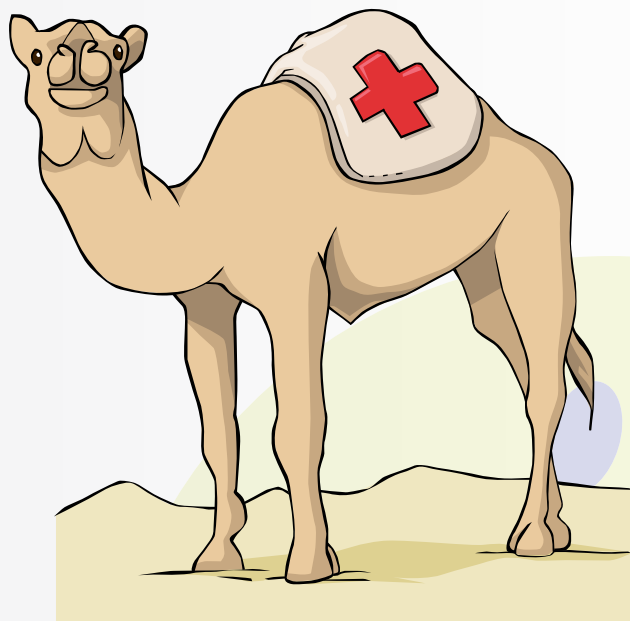
Pogledaj kako bi bilo da svi izgledamo jednako!



## Zašto se moram držati posebne dijeta?

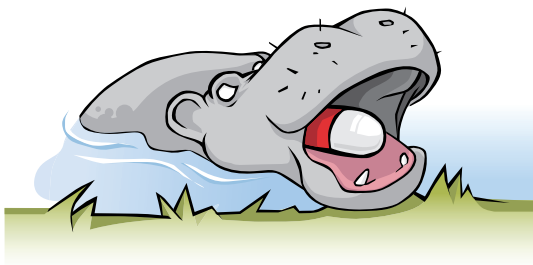
### Zašto moram uzimati lijekove?

Posebna dijeta smanjuje količinu štetnih tvari u tijelu i čuva ti zdravlje. Ponekad može biti teško držati se posebne prehrane i redovito uzimati lijekove, ali nepridržavanje dijeta i neuzimanje lijekova uzrokuje da se osjećaš loše i bolesno.



## Kako dugo ću morati uzimati lijekove?

Morat ćeš se pridržavati dijete i uzimati lijekove čitav život. To zvuči loše, ali je bolje nego osjećati se loše i bolesno. Ili?



## Što se događa ako se svakodnevno pridržavam dijete i uzimam lijekove?

Osjećat ćeš se mnogo bolje, moći ćeš više i bit će ti zabavnije!

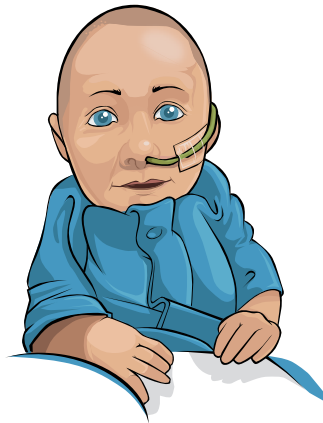


## Što će se dogoditi ako se prestanem pridržavati dijete, prestanem uzimati lijekove i počnem jesti hranu koju ne bih smio/smjela?

Koncentracije amonijaka i organskih kiselina u tijelu će ti narasti i svakako bi se mogao/mogla osjećati vrlo loše! Možda će ti biti potrebno i bolničko liječenje radi posebnih mjera liječenja. Nemoj prestati uzimati svoje lijekove i pridržavaj se dijete!

## Zašto neki ljudi s poremećajima ciklusa ureje/organskim acidurijama trebaju sondu za hranjenje?

Ljudi s poremećajima ciklusa ureje i organskim acidurijama često nemaju apetita i zato hrana koju pojedu nije uvijek dovoljna da ostanu zdravi i za djecu da dobro rastu. Sonda može koristiti i ako ti se ne sviđa okus lijeka. Sonda je također vrlo korisna za davanje lijekova i hrane kad se osjećaš loše i bolesno.



***Sonda za hranjenje dovodi hranu ravno u želudac. Primjena sonde za hranjenje različita je za svaku osobu i to treba raspraviti s tvojim liječnicima, medicinskim sestrama i dijetetičarem.***

## Hoće li moj problem s vremenom postajati veći ili manji?

Problem je u pogrešci u genima i zato će biti prisutan doživotno. Lijekovi i tvoja posebna dijeta pomažu ti da ga nadvladaš i osjećaš se dobro. Može biti razdoblja kad tijelo stvara više amonijaka i organskih kiselina nego inače- to se obično događa kad imaš i neke druge zdravstvene tegobe, npr. prehladu, povišenu temperaturu, proljev ili povraćanje. To traje kratko, ali za to vrijeme možeš se osjećati lošije.



## Što trebam činiti?

Ako si prehladen, imaš povišenu temperaturu, proljev ili povraćaj može biti potrebno, kako bi ti se stanje što prije popravilo ili izbjeglo da ti postane još lošije zbog tvog poremećaja ciklusa ureje/organske acidurije, da počneš s takozvanim „mjerama za hitna stanja“. One uključuju pijenje napitka bogatog šećerima i kalorijama kojeg je najbolje unaprijed smisliti u dogovoru s liječnikom i dijetetičarom, privremeni potpuni prekid uzimanja bjelanjčevina (ne dulje od 24 sata bez dogovora s liječnikom) i snižavanje temperature ako je ona povišena. Ponekad ćeš se osjećati vrlo loše i bit će nužno da odeš u bolnicu na nekoliko dana kako bi se primijenile dodatne mjere liječenja i bilo ti bolje.

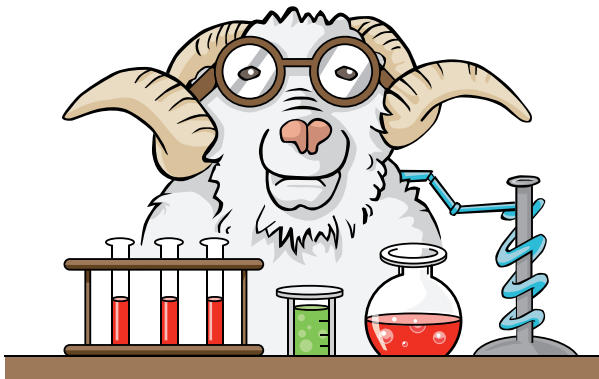
## Boli li to?

Ne boli, ali se možeš osjećati loše i bolesno.

## Hoće li se to događati svaki put kad se razbolim?

Svatko se razlikuje od drugih ljudi, svaka bolest se razlikuje od drugih bolesti i način na koji se tijelo suprotstavlja bolesti svaki put je drugačiji. Od nekih bolesti razboliš se teže, a od nekih uopće nemaš tegoba. Budući da je nepredvidivo kako će se neka bolest razvijati, treba svaku bolest shvatiti ozbiljno i dok se stanje ne razjasni početi primjenjivati „mjere za hitna stanja“.

## Zašto moj liječnik često traži da mi se rade pretrage iz krvi?



Krvne pretrage su potrebne da bi se provjerilo dobijaš li dovoljno svih potrebnih sastojaka hrane i je li liječenje dobro.

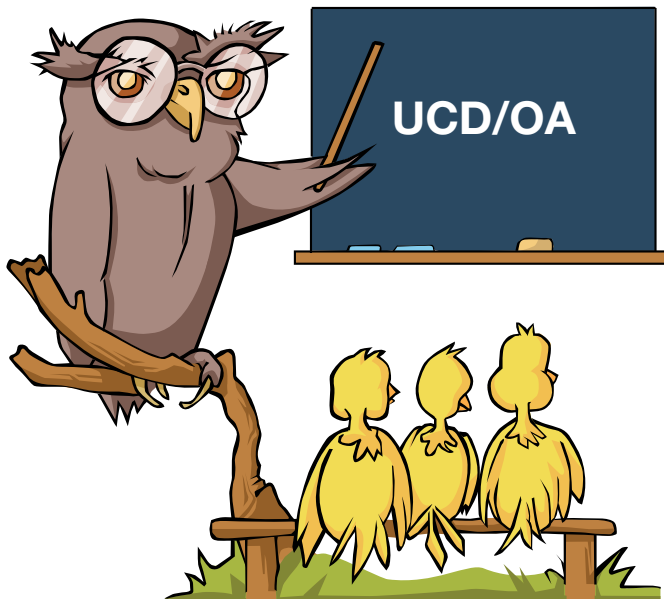
## Smijem li.....?

- igrati igre na računalu? **DA**
- igrati druge igre? **DA**
- ići na zabave? **DA**
- putovati za praznike? **DA**
- ići u školu? **DA**



## Trebaju li drugi ljudi znati za moju bolest?

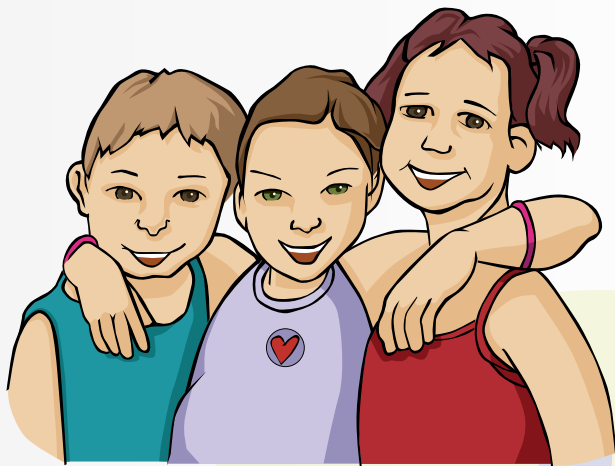
Nabolje je da tvoji nastavnici u školi znaju za tvoju bolest i da tvoji roditelji s njima o njoj porazgovore.





## Trebaju li moji prijatelji znati za moju bolest?

Tvoja je stvar hoćeš li reći svojim prijateljima ili ne. Obično je dobrim prijateljima bolje reći da imaš bolest da razumiju zbog čega trebaš posebnu prehranu i lijekove.



Ovaj tekst nastao je kao dio projekta „E-IMD“ kojeg financira Europska unija u okviru Programa zdravlja

Dodatne informacije na: [http://ec.europa.eu/health/programme/policy/index\\_en.htm](http://ec.europa.eu/health/programme/policy/index_en.htm)

„E-IMD“ posebno zahvaljuje mreži „Eurowilson“ za ljubazno ustupljanje crteža korištenih u tekstu ([www.eurowilson.org](http://www.eurowilson.org))

Dodatne informacije i kontakte s udrugama bolesnika možete naći na: [www.e-imd.org](http://www.e-imd.org)