



***Ureakierron häiriöt ja rgaanishappovirtsaisuudet
Lapsille***

Mikä on ureakierron häiriö/orgaanishappovirtsaisuus?

Kehomme hajottaa syömämme ruoan tuhansien kemiallisten reaktioiden avulla ja tuottaa siten energiaa ja auttaa meitä kasvamaan ja pysymään terveinä. Muistat ehkä, että syömämme ruoka koostuu hiilihydraateista, rasvoista ja proteiineista (valkuaisaineista). Hiilihydraateista ja rasvoista saamme energiaa, ja proteiinit auttavat meitä kasvamaan, rakentamaan kehoamme ja pysymään terveinä.

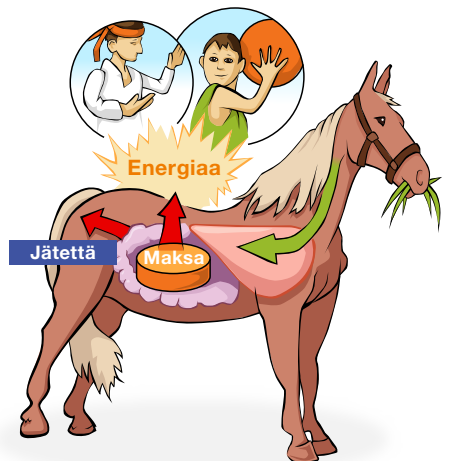


Proteiini, hiilihydraatit, rasva
(sekä vitamiinit, mineraalit ja vesi)

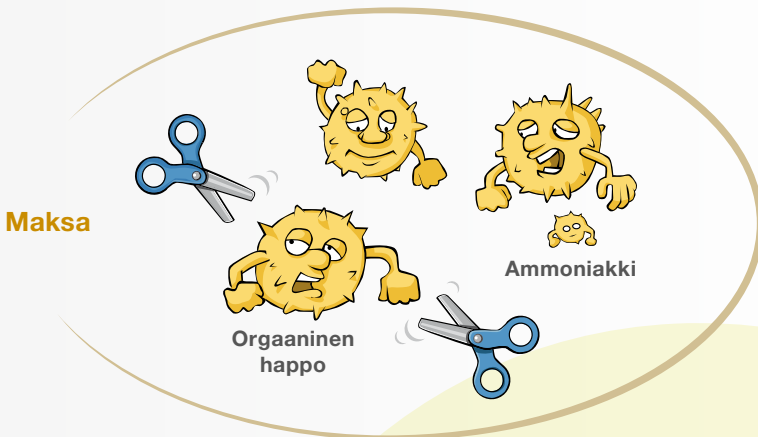
Kehosi tarvitsee näitä kaikkia

Ihmiset, jotka kärsivät ureakierron häiriöstä tai orgaanishappovirtsaisuudesta, voivat sairastua saatuaan liian paljon proteiinia tietyntyyppisistä ruoista (siksi he tarvitsevat erikoisruokavalion).

Saamme proteiinia esimerkiksi maitotuotteista, munista, lihasta, kalasta, leivästä, pavuista ja pähkinöistä. Ruoasta saamamme proteiini pilkotaan ja lähetetään maksaan. Maksa päättää, kuinka paljon proteiinia keho tarvitsee ja kuinka suuri osa menee jätteeksi.



Maksa myös poistaa myrkyjä (haitallisia aineita) kehosta. Liiallisesta proteiinista, jota keho ei tarvitse, muodostuu haitallisia aineita kuten ammoniakkia ja orgaanisia happoja. Normaalisti maksa hävittää nämä nopeasti kemiallisten reaktioiden avulla. Kemialliset reaktiot tapahtuvat erityisten proteiinien, entsyymien, avulla. Nämä ovat kuin saksia – ne auttavat ”leikkaamaan” kemikaaleja toisiksi kemikaaleiksi.



- ammoniakki muunnetaan harmittomaksi aineeksi nimeltä urea, joka poistuu kehosta virtsassa
- orgaaniset hapot kierrätetään: niistä tehdään energiaa tai proteiineja, joita keho pystyy käyttämään

Jos jokin näissä kemiallisissa reaktioissa menee vikaan, järjestelmä tukkeutuu, ammoniakkia ja orgaanisia happoja kertyy maksaan, kunnes ne tulvivat ylitse muuhun kehoon, erityisesti aivoihin, ja voivat aiheuttaa vahinkoa ja pahoinvointia.

Maksa on kuin kylpyamme, joka on täytetty ammoniakilla tai orgaanisilla hapoilla – jos ammeen täyttää ja jättää hanan valumaan, mutta ei irrota tulppaa, amme vuotaa reunojen yli...



Näin tapahtuu ureakierron häiriössä ja orgaanishappovirtsaisuudessa. Erikoisruokavalio ja lääkkeet auttavat sinua pääsemään eroon liiallisesta ammoniakista ja liiallisista orgaanisista hapoista ja pysymään terveenä.

Miksi sillä on niin hassu nimi?

Ureakierron häiriöille ja orgaanishappovirtsaisuus -taudeille annetaan erityisnimiä sen mukaan, missä kemialliset reaktiot estyvät. Lääkärit saavat asiat kuulostamaan monimutkaisemmilta kuin ne ovatkaan!



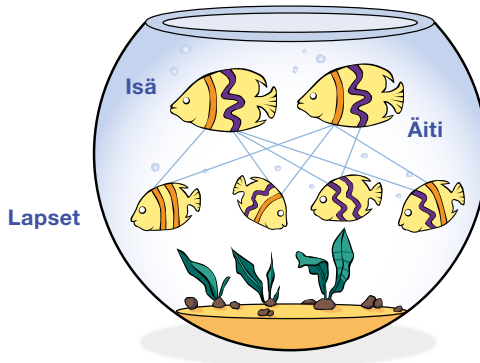
Nämä nimet yksinkertaisesti kertovat meille, mikä reaktio on estynyt ja mitkä kemikaalit vuotavat maksasta kehoon ja virtsaan. Sillä ei oikeastaan ole paljon merkitystä sinun tai hoitosi kannalta!

Miten sain tämän taudin?

Se ei ole kenenkään vika. Ureakierron häiriö tai orgaanishappovirtsaisuus on niin sanottu geneettinen sairaus. Se tarkoittaa, että sinulla oli se jo syntyesäsi.

Geenien sisältämät tiedot ja geneettiset sairaudet

Lapsi saa alkunsa, kun yksi äidin munasolu ja yksi isän siittiösolu yhdistyvät hedelmöityksessä. On mahdotonta tietää, mikä siittiösolu ja mikä munasolu yhdistyvät ja muodostavat uuden ihmisen. Äidin munasolussa ja isän siittiösolussa on tietoja ("geenit"), jotka määräävät lapsen hiusten värin, silmien värin jne., ja osa tiedoista voi liittyä myös geneettisiin eli perinnöllisiin sairauksiin.



Ei saa sairautta



Ei saa sairautta, mutta kantaa yhtä virheellistä geeniä samoin kuin äiti ja isä



Kantaa kahta virheellistä geeniä ja saa sairauden

Useimmat ureakierron häiriöt ja orgaanishappovirtsaisuudet saavat alkunsa, kun sekä äidin munasolu että isän siittiösolu "kantavat" geneettisen virheen tietoa, joka sitten siirtyy lapselle.



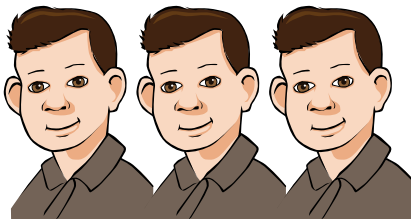
Onko se tarttuvaa?

Ei, se ei ole tarttuvaa. Se ei johdu viruksesta tai bakteerista vaan virheestä geneeissä

Olenko erilainen kuin kaikki muut?



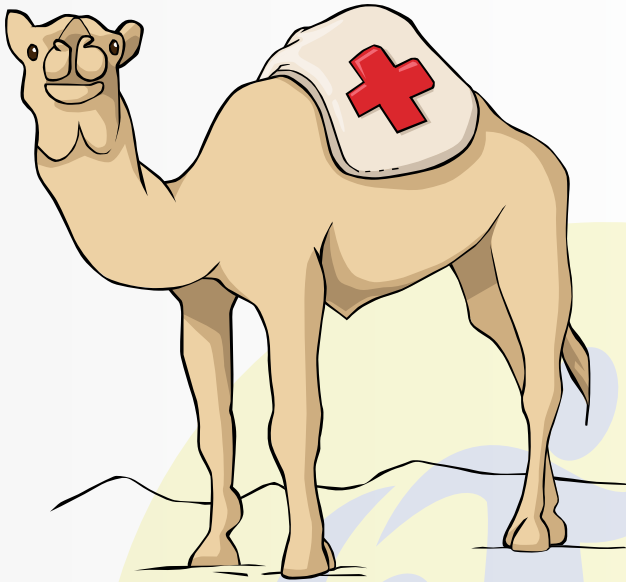
Jokainen meistä on erilainen. Toiset ovat pitkiä ja toiset lyhyitä, jotkut hyviä koulussa, toiset taitavia muissa asioissa. Ureakierron häiriöstä tai orgaanis-happovirtsaisuudesta kärsivä eroaa muista siinä, että hän tarvitsee hoitoa.



Kuvittele, jos olisimme kaikki samanlaisia!

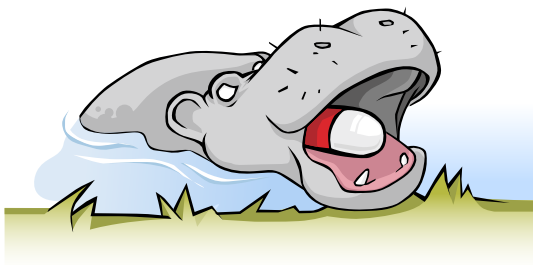
Miksi tarvitsen erikoisruokavalion? Miksi minun pitää ottaa lääkkeitä?

Erikoisruokavalio pitää haitallisten aineiden määrän kehossa hallittuna ja sinut hyvinvoivana. Erikoisruokavaliosta kiinni pitäminen ja lääkkeiden ottaminen voi tuntua hankalalta, mutta jos et tee niin, voit huonosti.



Kuinka kauan minun pitää noudattaa ruokavaliota ja ottaa lääkkeitä?

Sinun pitää noudattaa ruokavaliota ja ottaa lääkkeitä koko elämäsi. Se kuulostaa ikävältä, mutta onhan se parempi kuin olla sairas ja huonovointinen, vai mitä?



Mitä tapahtuu, jos noudatan ruokavaliota ja otan lääkkeitä joka päivä?

Voit paljon paremmin ja pystyt tekemään paljon enemmän asioita ja pitämään enemmän hauskaa!

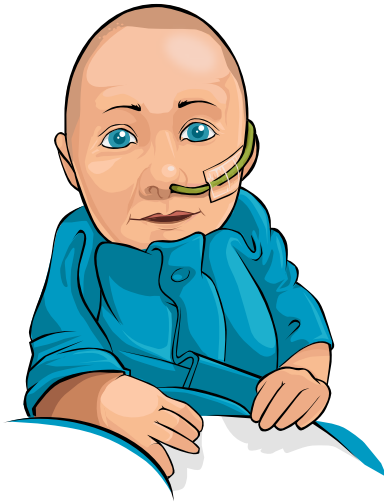


Mitä tapahtuu, jos lopetan ruokavalion noudattamisen ja lääkkeiden ottamisen tai syön sellaista, mitä minun ei pitäisi?

Kehoosi kertyy ammoniakkia ja orgaanisia happoja ja voit todella huonosti! Voit joutua sairaalaan erikoislääkintää varten. Älä lopeta lääkkeiden ottamista ja pidä kiinni ruokavaliostasi!

Miksi jotkut ureakierron häiriöstä tai orgaanishappotaudista kärsivät tarvitsevat syöttöletkua?

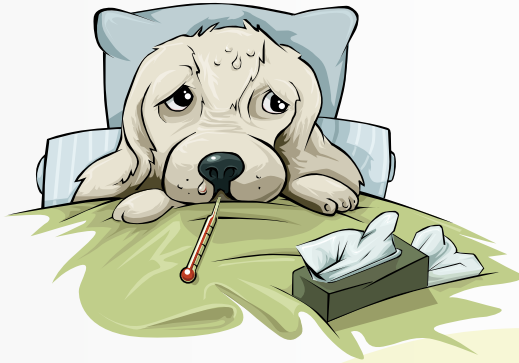
Ureakierron häiriöstä tai orgaanishappovirtsaisuudesta kärsivillä on usein huono ruokahalu, ja siksi heidän syömänsä ruokamäärä ei ehkä riitä normaaliin kasvuun ja terveenä pysymiseen. Letkusta voi olla apua myös, jos et pidä lääkkeiden mausta. Letku on hyödyksi myös annettaessa ruokaa ja lääkkeitä henkilölle, joka on sairas ja huonovointinen.



Syöttöletku vie ruoan ja lääkkeet suoraan vatsaan. Syöttöletkun käyttö on jokaisella erilaista, ja siitä kannattaa keskustella ravitsemusterapeutin ja lääkärin kanssa.

Helpottuuko ongelmani vai paheneeko se?

Koska ongelma johtuu geenivirheestä, se kestää koko elämän. Lääkkeiden ja erikoisruokavalion avulla pidät ongelman kurissa ja voit hyvin. Joskus keho voi tuottaa tavallista enemmän ammoniakkia tai orgaanisia happoja – näin käy yleensä jonkin muun sairauden, kuten flunssan tai kuumetaudin aikana. Tämä on lyhytaikaista, ja sen aikana voit olla huonovointinen.



Mitä teen?

Kun sinulla on flunssa tai muu sairaus, tarvitset lisäenergiaa erillisen sairauspäiväohjeen mukaisesti. Sen avulla voitisi parane nopeasti. Joskus tilasi voi huonontua niin paljon, että joudut viettämään muutaman päivän sairaalassa suonensisäisellä neste- ja lääkehoidolla, kunnes olosi taas paranee.

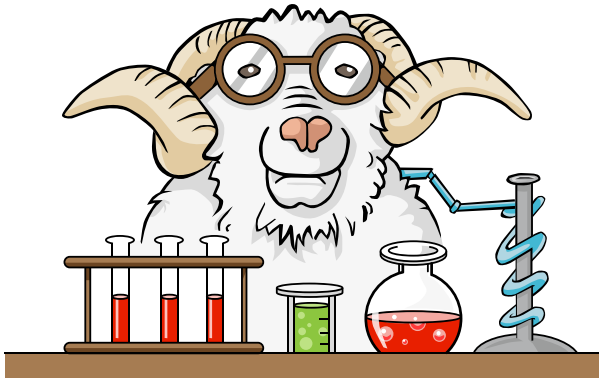
Liittykö siihen kipuja?

Ei, tauti on kivuton, mutta voit tuntea itsesi huonovointiseksi.

Käykö näin joka kerta, kun sairastun?

Jokainen ihminen on erilainen, jokainen sairaustapaus on erilainen ja kehon tapa käsitellä sairautta on joka kerta erilainen. Joissakin sairaustapauksissa voit tuntea olosi huonommaksi kuin muissa, ja joskus et ehkä ole lainkaan huonovointinen. Koska sitä ei voi ennustaa, aina sairastuessa kannattaa aloittaa lisäenergian nauttiminen.

Miksi lääkäri tekee jatkuvasti verikokeita?



Verikokeita tarvitaan, jotta nähdään, miten kehosi toimii ja miten hoito vaikuttaa.

Saanko.....?

- Pelata tietokoneella? **KYLLÄ**
- Pelata pelejä? **KYLLÄ**
- Käydä juhlissa? **KYLLÄ**
- Käydä lomamatkoilla? **KYLLÄ**
- Opiskella? **KYLLÄ**



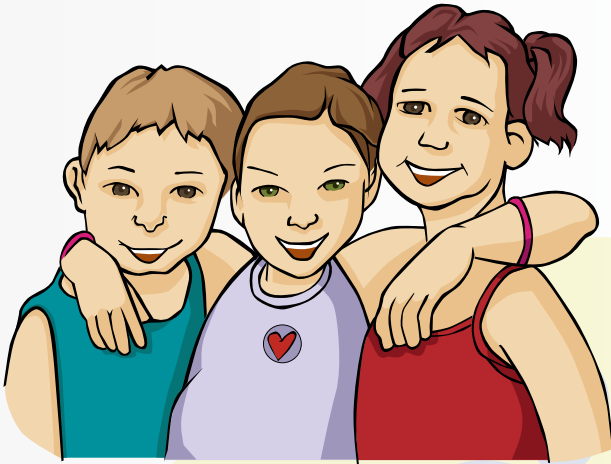
Pitääkö muiden tietää asiasta?

On varmaan parasta, että opettajasi tietävät sinulla olevan tämän ongelman, ja vanhempasi ovat todennäköisesti kertoneet heille siitä.



Pitääkö ystäväni tietää asiasta?

Voit itse päättää, kerrotko sairaudestasi ystäville. Yleensä on parasta kertoa läheisille ystäville ongelmasta, jotta he tietävät, miksi tarvitset erikoisruokavaliota ja lääkkeitä.



Lisätietoa ja potilasorganisaatioiden yhteystiedot:

www.e-imd.org

Tämä esite on syntynyt E-IMD-projektissa, joka on saanut rahoitusta Euroopan unionilta sen terveysohjelman puitteissa. Lisätietoja on osoitteessa

http://ec.europa.eu/health/programme/policy/index_en.htm

E-IMD haluaa kiittää Eurowilson-verkkoa tässä esitteessä käytettyjen kuvien käyttöluvasta:

www.eurowilson.org