

संपर्क कैसे करें



AKU Society
C/O Advicehub
66 Devonshire Road
Cambridge
CB1 2BL United Kindgom (यूनाइटेड किंगडम)

टेलीफोन: 01223 322897

ई-मेल: info@akusociety.org

वेब: www.akusociety.org



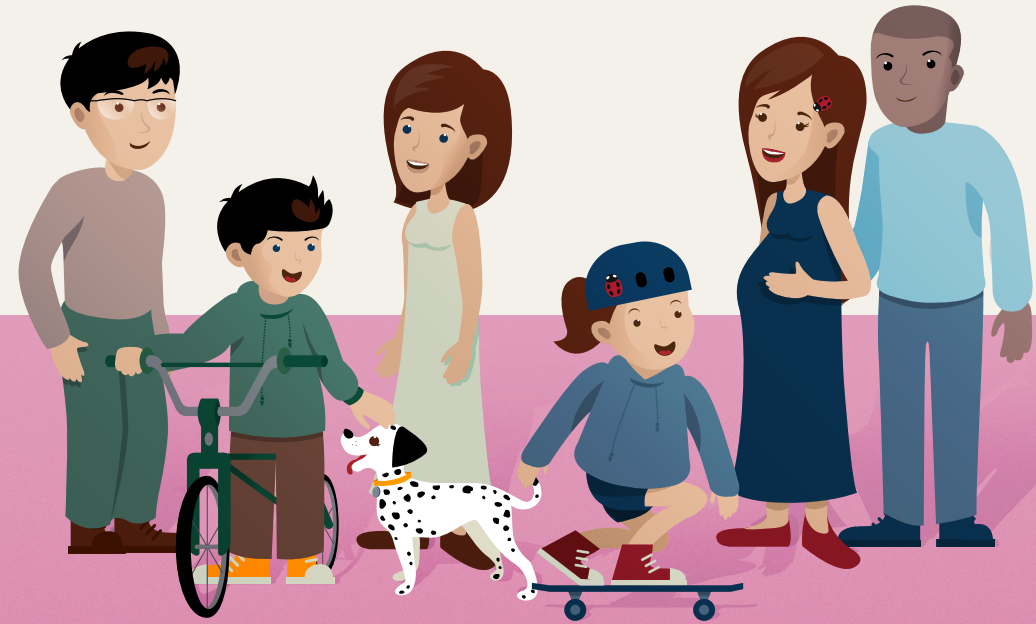
Understanding genetics together

www.breaking-down-barriers.org.uk

AKU

+ Alkaptonuria Society →

→ अलकैपटनयूरिया (Alkaptonuria) (AKU) का परिचय





अलकैपटनयूरिया (Alkaptonuria)
(अल-कैप-टन-यू-रि-या का उच्चारण)
या सारांश में AKU

AKU एक संभव प्रबंधन स्थिति है जो शरीर द्वारा प्रोटीन को विखंडन के तरीके के प्रभावित करती है

- AKU से प्रभावित बच्चों की उस प्रक्रिया में दोष होता है जो टायरोसीन (TYR) कहे जाने प्रोटीन के हिस्सों का विखंडन करती है।
- इसके कारण होमोजेनेटिसिक एसिड (HGA) कहे जाने वाले एसिड का निर्माण होता है।
- उम्र के बढ़ने के साथ HGA, आपकी हड्डियों व जोड़ों को प्रभावित करेगा।
- प्रबंधन के साथ, AKU से पीड़ित लोग यूनिवर्सिटी जाते हैं, सफल वाहक बनाते हैं और किसी भी अन्य व्यक्ति की तरह एक खुशनुमा पारिवारिक जीवन का आनंद लेते हैं।

जब आपकी उम्र बढ़ती है तो आपको कुछ और लक्षण दिख सकते हैं

आप निम्नलिखित कुछ लक्षण देख सकते हैं:

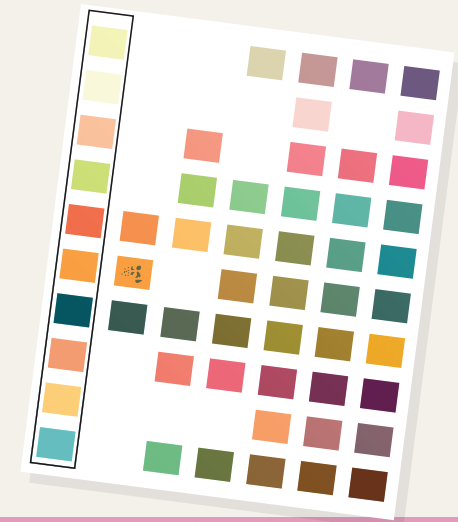
- मूत्र का गहरा रंग
- कान के मैल के रंग का गहरा होना
- पसीने के रंग का गहरा होना

इनमें दर्द नहीं होता और चिंता की कोई बात नहीं होती है।



आपकी आँखों पर गहरे धब्बे।
पीठ के निचले हिस्से और जोड़ों में दर्द।

AKU का निदान एक सरल यूरिन (मूत्र) के टेस्ट से होता है

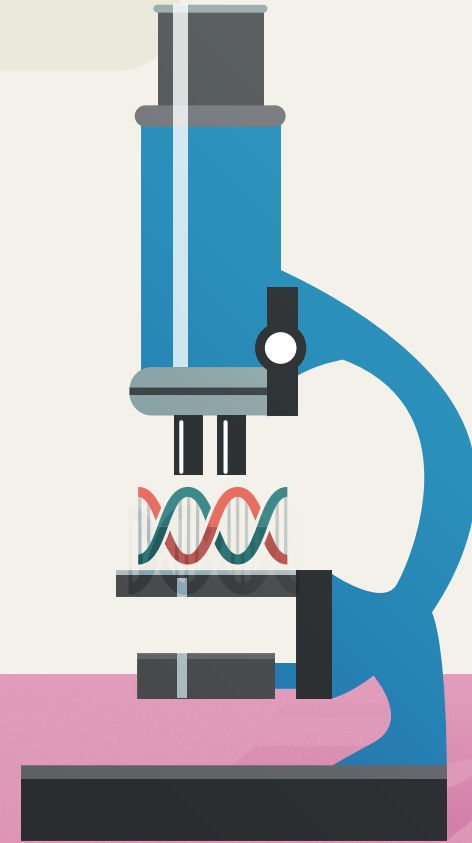


यदि यूरिन के टेस्ट में HGA के स्तर बढ़े हुए होते हैं तो आपको एक विशेषज्ञ डॉक्टर के पास भेजा जाएगा।



आप अपने दोस्तों को AKU नहीं दे सकते हैं।

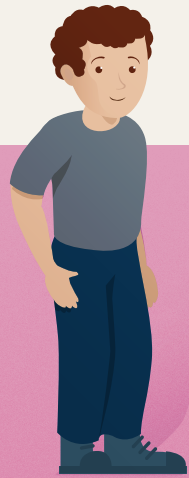
जीन्स क्या हैं?



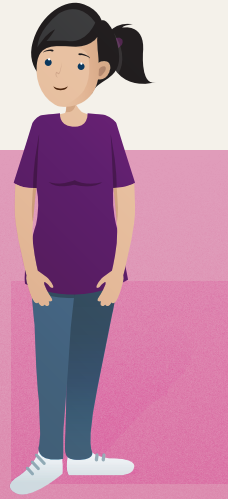
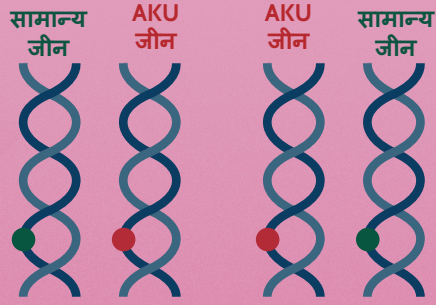
हमारे शरीर की प्रत्येक कोशिका के अंदर निर्देशों का एक सेट होता है जिन्को जीन्स कहा जाता है। हम कैसे दिखते हैं और अपने माता-पिता से हमें क्या लक्षण मिलते हैं, इनके निर्देश ये जीन्स प्रदान करते हैं। ये जीन्स, टायरोसीन सहित प्रोटीन के विखंडन पर जानकारी प्रदान करते हैं। शरीर में 25000 से अधिक जीन्स होते हैं जो साथ मिल कर काम करते हैं। इनको केवल माइक्रोस्कोप से ही देखा जा सकता है।

AKU विरासत में हासिल स्थिति है

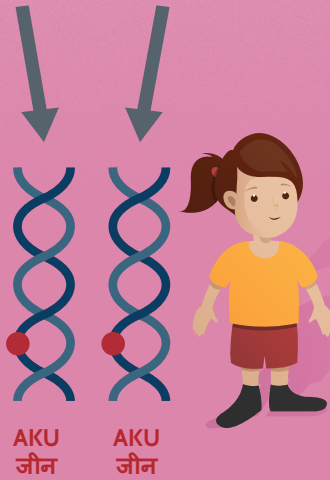
यह किसी की गलती नहीं है और ऐसा कुछ नहीं है जिसे इसकी रोकथाम के लिए आप कर सकते थे।



वाहक पिता



वाहक माता



AKU से प्रभावित बच्चा

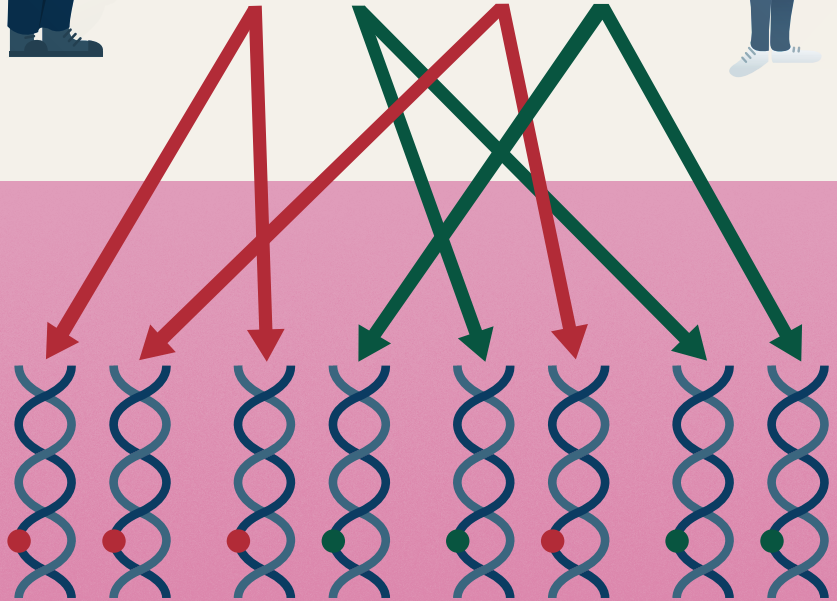
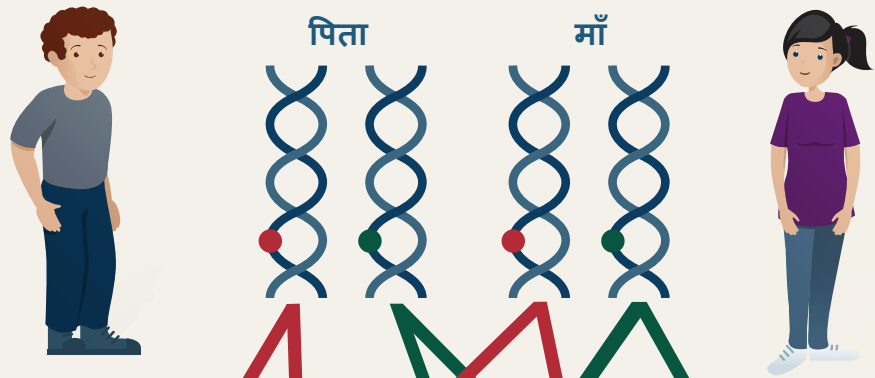
आपकी माँ और पिता में एक AKU जीन और एक सामान्य जीन होगा। इसे वाहक होना माना जाता है।

AKU होने का अर्थ है कि आपके पास 2 AKU जीन होंगे, एक आपकी माँ से और एक पिता से।

लगभग 500 लोगों में से 1 व्यक्ति AKU जीन का वाहक है



AKU के वाहक लोगों को खुद AKU नहीं होता है और यह दोषपूर्ण जीन उनके लिए समस्या नहीं पैदा करता है।



AKU से प्रभावित बच्चा



AKU रहित वाहक बच्चा



AKU रहित वाहक बच्चा



AKU रहित बच्चा और जो वाहक नहीं है

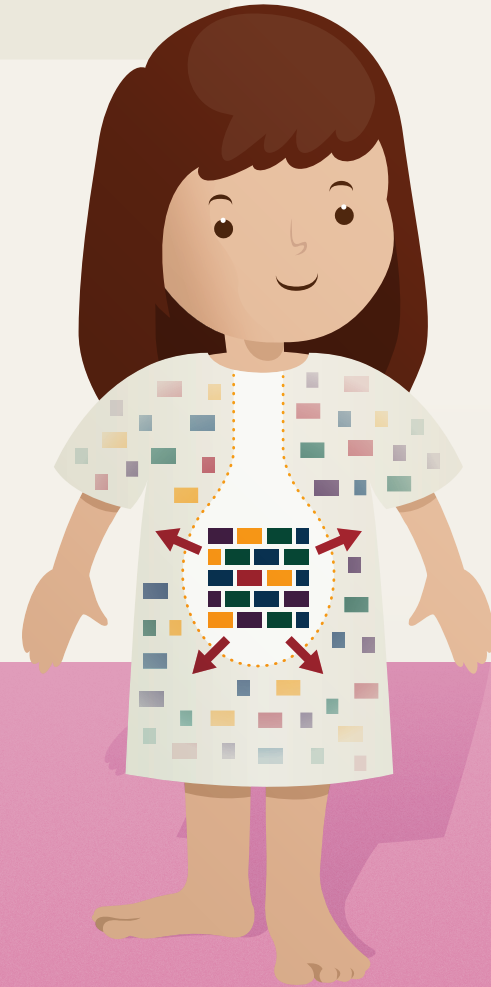


जब 2 ऐसे लोगों के एक बच्चा होता है जो AKU जीन के वाहक हैं तो इस बात की संभावना, 4 में से 1 होती है कि उस बच्चे को AKU हो।

हमें प्रोटीन की जरूरत क्यों होती है?



प्रोटीन एक पोषण है जिसकी जरूरत हमारे शरीर को होती है। यह हमारी त्वचा, मांसपेशियों, भीतरी अंगों, खून और यहां तक कि हड्डियों जैसी शरीर की कोशिकाओं और ऊतकों का निर्माण, मरम्मत व रखरखाव करता है।



जब प्रोटीन को खाया जाता है तो यह हमारे शरीर में (पाचन के दौरान) छोटे टुकड़ों में (बिल्डिंग ब्लॉक्स की तरह) विखंडित होता है। इन छोटे टुकड़ों को अमीनो एसिड कहा जाता है।

प्रोटीन, अमीनो एसिड कहे जाने वाले अनेक बिल्डिंग ब्लॉक्स से मिल कर बनता है

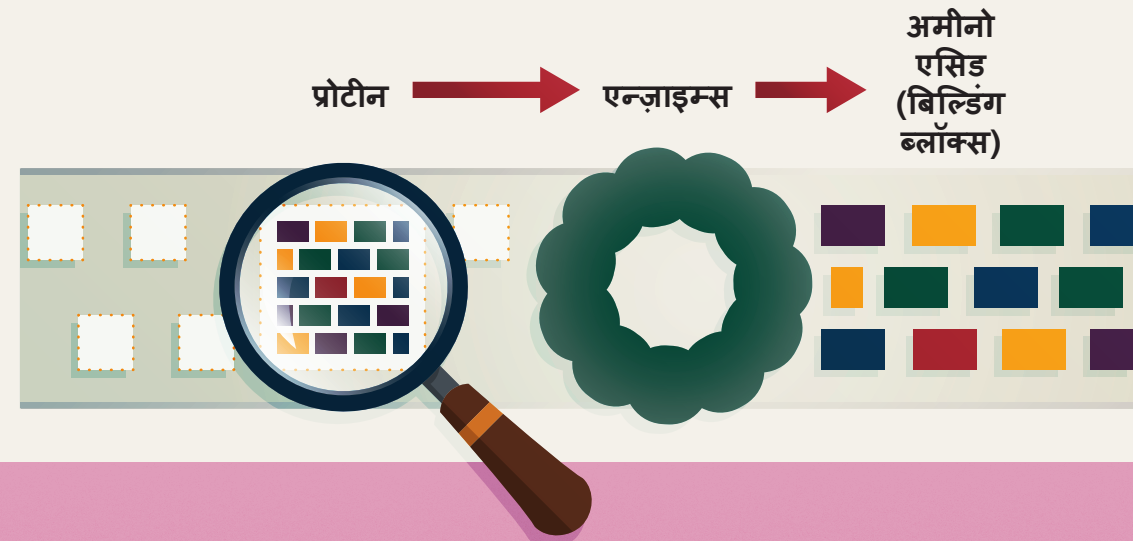


20 अमीनो एसिड (बिल्डिंग ब्लॉक्स) होते हैं जो प्रोटीन बनाते हैं। इनमें से कुछ अनिवार्य होते हैं और शरीर में नहीं बनाए जा सकते हैं - इसलिए उनको हमारे आहार में शामिल होना चाहिए।

टायरोसीन (Tyr) इन 20 अमीनो एसिड में से एक होता है। यही वह अमीनो एसिड है जिसे AKU से प्रभावित व्यक्ति सही तरीके से विखंडित नहीं कर पाता है।

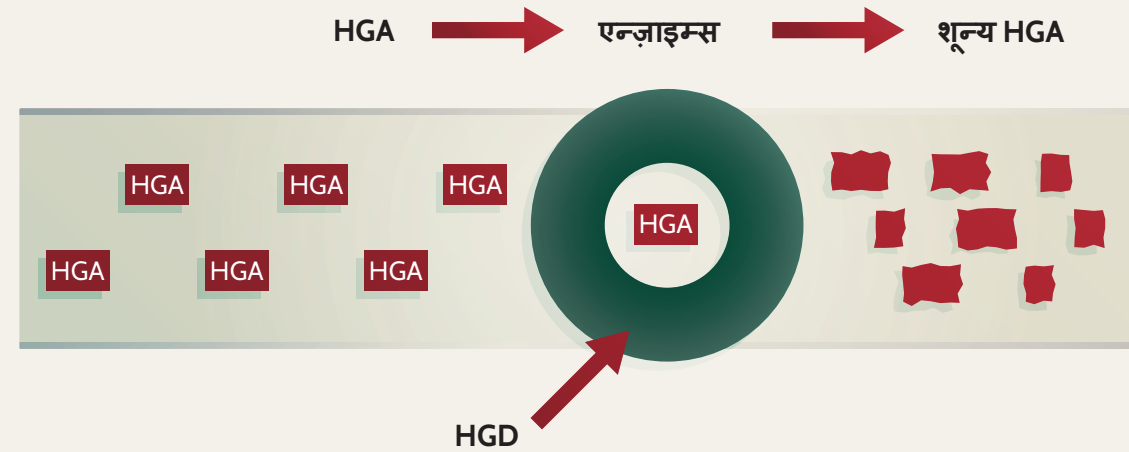
आम तौर पर क्या होता है

प्रोटीन का अमीनो एसिड में रूपांतरण



शरीर इन अमीनो एसिड को बढ़ने, मांसपेशियों को बनाने और शरीर को स्वस्थ रखने में उपयोग करता है।

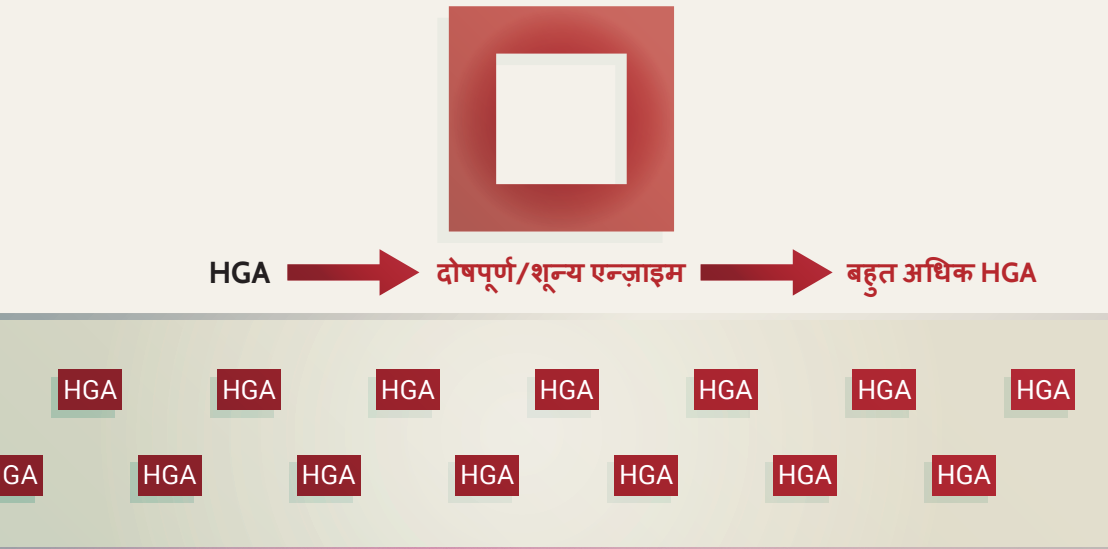
किसी AKU रहित व्यक्ति में,
टायरोसीन (Tyr) विखंडित होकर
शरीर से बाहर निकल जाता है



टायरोसीन (Tyr), HGA में रूपांतरित होता है।
HGD नाम का एक एन्जाइम HGA को विखंडित करता है
और इसे शरीर से निकाल देता है।

AKU से प्रभावित किसी व्यक्ति में HGA उस तरह से विखंडित नहीं होता है जिस तरह से इसे होना चाहिए।

HGD एन्ज़ाइम नहीं है तो इसका अर्थ है कि लोगों में बहुत अधिक HGA होगा। HGA से AKU के लक्षण पैदा होते हैं।



HGD एन्ज़ाइम गलत आकार में बना है इसलिए HGA को विखंडित करने के अपने काम को नहीं कर पा रहा है।

क्योंकि HGA प्रोटीन से हासिल होता है, इसलिए अपने आहार में प्रोटीन के बारे में समझना सहायक हो सकता है। अभी फिलहाल आप जो खा रहे हैं उसे बदलने की जरूरत नहीं है। एक स्वस्थ संतुलित आहार अधिक महत्वपूर्ण है।



बच्चों के लिए एक स्वस्थ आहार



- आलू, चावल, पास्ता या ब्रेड जैसे स्टार्च वाले आहार खूब खाएं, और जहां संभव हो साबुत अनाज चुनें। ये आहार आपको ऊर्जा देंगे।
- हर रोज़ विभिन्न फल और सब्जियों के कम से कम 5 भाग खाएं। एक भाग की माप आपकी हथेली है।
- अपनी हड्डियों और दांतों के लिए 3 डेयरी आहार हर रोज़ लें।
- कुछ फलियां, दालें, मछली, अंडे, मीट व दूसरे प्रोटीन अपने हर आहार में शामिल करें।
- पकाने के माध्यम के रूप में जैतून (ऑलिव) या रेपसीड का तेल उपयोग करें।

- पानी, कम वसा वाला दूध, चीनी-मुक्त पेय चुनें। फलों के रस और/या स्मूदी को एक दिन में अधिकतम 150 मिली लें जो कि आपके 1 दिन में 5 भाग का 1 भाग होगा।



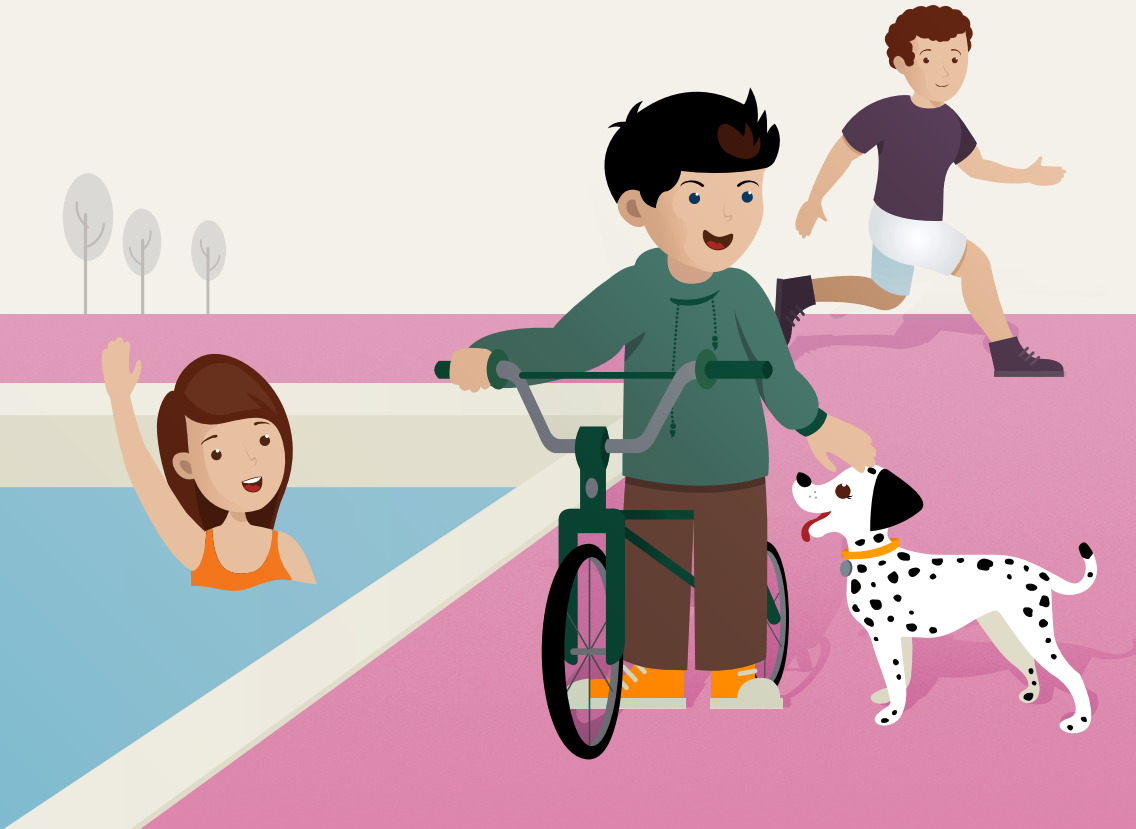
प्रत्येक आहार समूह से भिन्न-भिन्न प्रकार के आहार चुनें, जिससे कि शरीर को स्वस्थ बने रहने व आपको फिट रखने के लिए जरूरत की हर चीज मिलने में सहायता मिले।

शारीरिक गतिविधि और व्यायाम

अपने जोड़ों पर बहुत अधिक दबाव ना देते हुए उनको चलाते रहना महत्वपूर्ण है। इसके लिए तैराकी एक अच्छा तरीका है।

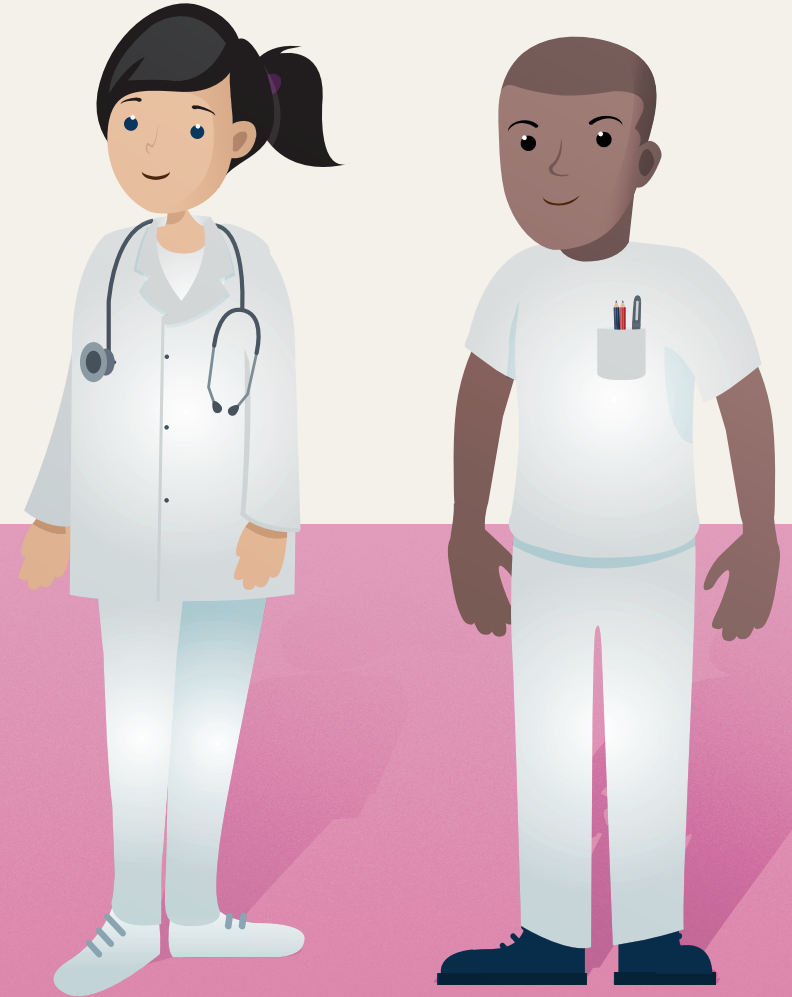
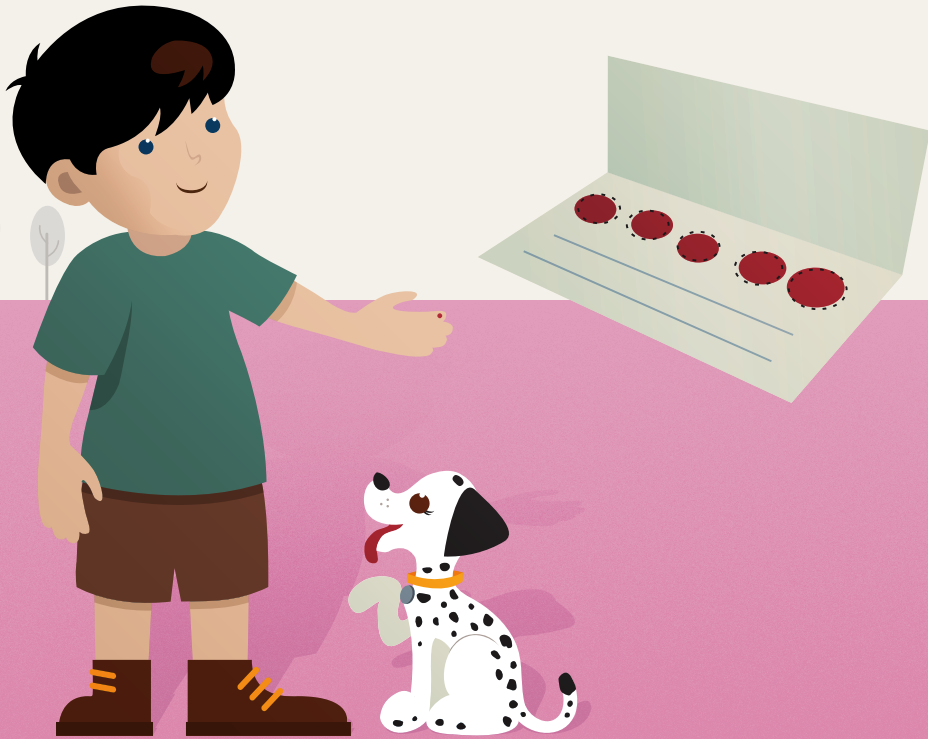
रग्बी या कराटे जैसी 'उच्च प्रभाव/आघात' कहे जाने वाले व्यायामों से बचने का प्रयास करें। ये आपकी पीठ व जोड़ों पर दबाव डाल सकते हैं।

शारीरिक रूप से सक्रिय रहना आपके लिए सहायक होगा।



16 की उम्र तक आप अपने GP और स्थानीय अस्पताल में डॉक्टर की निगरानी में रहेंगे। आपके ब्लड टेस्ट, एक्स-रे और विशेष स्कैन किए जा सकते हैं।

16 की उम्र में आपके डॉक्टर आपको लिवरपूल के नेशनल अलकैपटनयूरिया (Alkaptonuria) सेंटर को रेफर कर सकते हैं। आपको इस सेंटर पर वार्षिक विजिट के लिए जाना होगा और AKU विशेषज्ञों की एक टीम से मिलना होगा जो आपका ध्यान रखेंगे। आप इस सेंटर पर 4 दिनों तक रुकेंगे और आपके माँ व पिता आपके साथ जा सकते हैं।





आपको और कहां
से सहायता मिल
सकती है

AKU

+ Alkaptonuria Society →

AKU सोसाइटी - एक चैरिटी है जो AKU प्रभावित लोगों की सहायता व सपोर्ट करती है।

वे ऐसे ईवेंट आयोजित करते हैं जहां पर आप AKU प्रभावित दूसरे लोगों से मिल सकते हैं और उनसे दोस्ती कर सकते हैं।

जब आप 16 के होते हैं तो वे नेशनल AKU सेंटर में हिस्सा लेने में आपकी सहायता कर सकते हैं।

AKU सोसाइटी का एक मेंबर इस सेंटर में आपको सपोर्ट करेगा और आपकी विजिट के लिए आपकी तैयारी में सहायता के लिए आपके घर आ सकता है।

अतिरिक्त जानकारी



AKU सोसाइटी
www.akusociety.org



Climb
आनुवंशिक मेटाबोलिक रोग से प्रभावित बच्चे (Children
Living with Inherited Metabolic Diseases)
www.climb.org.uk



Genetic Alliance UK
www.geneticalliance.org.uk

आभार...

ग्राफिक्स के उपयोग की अनुमति के लिए Vitaflo International Ltd.



Innovation in Nutrition

एक नेस्ले हेल्थ साइंस कंपनी

*Reg. Société des Produits Nestlé S.A. का ट्रेडमार्क

इस बुकलेट के निर्माण को Swedish Orphan Biovitrum Ltd.
द्वारा प्रायोजित किया गया है।



The Robert Gregory 
National AKU Centre

क्लीनिकल डायरेक्टर के सेक्रेटरी: 0151 706 4197

प्रमुख मैनेजर: 0151 706 4289

मोबाइल: 07785447421