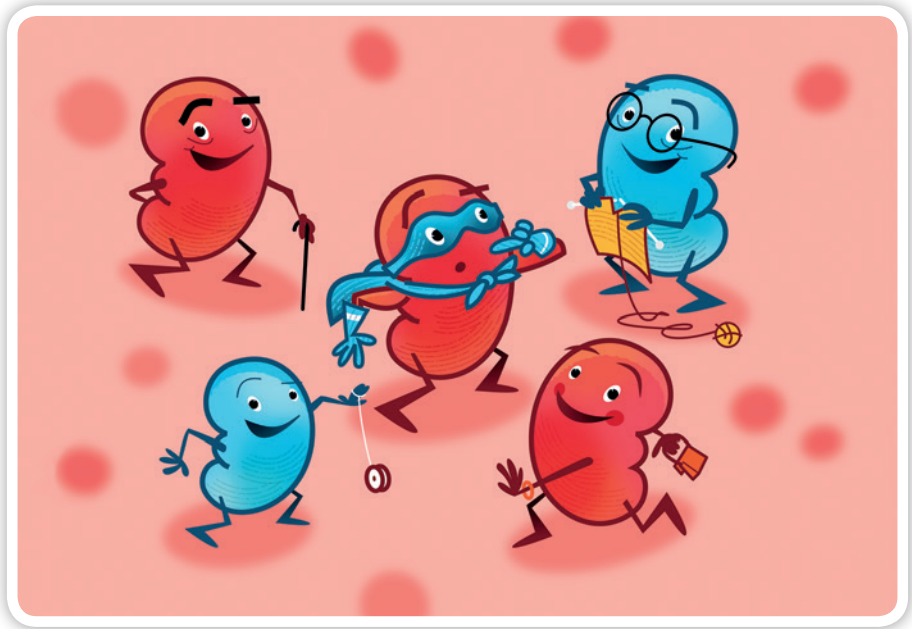


# Polykystinen munuaissairaus

Munuaisten monirakkulatauti on yleisin perinnöllinen munuaissairaus. Munuaisiin muodostuu rakkuloita, jotka lisääntyvät iän myötä. Munuaisten vajaatoiminta kehittyy yleensä hitaasti.



4/2016

Munuais- ja maksaliitto tukee sairastuneita ja elinsiirron saaneita sekä heidän läheisiään. Liitto jakaa luotettavaa tietoa sairauksista ja niiden hoidosta. Jäsenyhdistyksissä voi tavata muita saman kokeneita.



**Munuais- ja maksaliitto**  
NJUR- OCH LEVERFÖRBUNDET

[www.muma.fi](http://www.muma.fi) • [www.munuainen.fi](http://www.munuainen.fi) • [www.maksa.fi](http://www.maksa.fi)

# SUPERSANKARI MUNUAINEN TAISTELEE!

Munuainen on elimistön unohdettu supersankari. Se kestää paljon. Toisen munuaisensa voi jopa luovuttaa läheiselleen. Supersankarikaan ei pärjää yksin - se tarvitsee apua voittaakseen vastustajat. Auta munuaisiasi säilyttämään supervoimansa terveillä elintavoilla: Liiku, vähennä suolaa, älä tupakoi - ehkäise ylipainoa, kohonnutta verenpainetta ja diabetesta.



## SUPERSANKARIMUNUAISEN SUPERVOIMAT:

**1 SUPERVOIMA**  
Poistaa nestettä ja kuona-aineita.

**2 SUPERVOIMA**  
Säätää verenpainetta.

**3 SUPERVOIMA**  
Ohjaa punasolujen muodostumista.

**4 SUPERVOIMA**  
Tuottaa D-vitamiinia.

*Lisää Supersankarimunuaisesta:*

[www.supersankarimunuainen.fi](http://www.supersankarimunuainen.fi)

# Polykystinen munuaissairaus

Polykystisessä munuaissairaudessa munuasiin kehittyy nesteiden täyttämisiä rakkuloita. Varsinainen munuaisten vajaatoiminta kehittyy kuitenkin yleensä hitaasti. Sairaus voi olla pitkään oireeton ja se etenee kaikilla sairastuneilla eri tavalla. Lapsella on 50 prosentin mahdollisuus saada sairaus, jos se on toisella vanhemmista.

Munuaiset poistavat kehosta nestettä ja kuona-aineita sekä osallistuvat verenpaineen säätelyyn. Ne ohjaavat punasolujen muodostamista ja aktivoivat D-vitamiinia.

Vallitsevasti periytyvä munuaisen monirakkulatauti on yleisin perinnöllinen munuaissairaus. Siitä käytetään myös nimiä polykystinen munuaissairaus, rakkulamunuaistauti tai rakkulamunuaiset sekä sairauden englanninkielisestä nimestä tulevia lyhenteitä ADPKD tai PKD.

Sairaudessa munuasiin kehittyy nesteen täyttämisiä rakkuloita, jotka laajenevat ja lisääntyvät iän myötä. Rakkuloiden täyttämä munuainen voi painaa jopa viisi kiloa, kun normaali munuainen painaa 150 grammaa. Vaikka munuasiin olisi muodostu-

nut paljon rakkuloita, varsinainen munuaisten vajaatoiminta kehittyy yleensä hitaasti. Dialyysihoidon aloittaminen alle 30-vuotiaana on harvinaista. Keskimäärin dialyysi aloitetaan 58-vuotiaana. Sairauteen liittyy myös maksaan muodostuvat nesterakkulat, kohonnut verenpaine, aivoverisuonten pullistumat ja aivoverenvuodot sekä sydämen läppäviat. Rakkuloiden puhkeaminen tai kookkaat rakkulat tai munuaiset voivat aiheuttaa kipua.

Polykystinen munuaissairaus ei etene kaikilla sairastuneilla samalla tavalla edes saman suvun sisällä. Jo nuorena koholla oleva verenpaine, kookkaat munuaiset ja verivirtsaisuus ennustavat sairauden nopeampaa etenemistä.

*"Tämän sairauden kanssa saa elää yleensä huolettoman lapsuuden ja nuoruuden, perustaa perheen ja tehdä kaiken elämäänsä kuuluvan sairauden sitä estämättä." -Sirpa*

# Sairauden toteaminen

Polykystista munuaissairautta osataan epäillä, jos tiedetään suvussa olevan sairautta, kun etsitään syytä kohonneeseen verenpaineeseen, verivirtsaisuuteen, jatkuviin virtsatieinfektioihin tai munuaiskiviin. Joskus sairaus voidaan todeta sattumalta, kun tutkitaan syytä esimerkiksi vatsakipuihin.

Sairauden diagnoosi varmistetaan munuaisten ultraäänitutkimuksella. Joskus voidaan tehdä myös magneettikuvaus tai tietokonekerroskuvaus.

Sairauden aiheuttava geenivirhe voi olla kahdessa eri geenissä. PKD1-geenissä oleva mutaatio on yleisempi ja se on 85 prosentilla periytyvää sairautta sairastavista. PKD2-geenissä oleva mutaatio on harvinaisempi ja sairastuneita on noin 15 prosenttia. PKD1-muotoa oleva sairaus etenee yleensä nopeammin kuin PKD2-muoto.

Jos suvussa on sairauden PKD1-muotoa ja munuaisiin ei ole muodostunut rakkuloita 30 ikävuoteen mennessä, voi olla varma, että ei ole perinyt sairautta. Jos ei tiedetä kumpaa tyyppiä sairaus on, ikärajana rakkuloiden muodostumiseen pidetään 40 vuoden ikää.

Geenitutkimuksella voidaan tutkia sairauden aiheuttavan geenivirheen tyyppi. Sitä ei kuitenkaan tarvita vahvistamaan sairauden diagnoosia, jos tautia

on jo todettu suvussa. Geenitutkimus kannattaa tehdä, jos suvussa ei ole aiemmin esiintynyt munuaissairautta tai jos suunnittelee luovuttavansa munuaisen sairastuneella lähimaiselleen. Yleinen suositus on, että geenitestä ei tehtäisi lapsille ennen 18-vuoden ikää ilman erityistä syytä. Ultraäänitutkimuksen voi tehdä nuoremmillekin. 15-vuotias pystyy jo itse päättämään, haluaako tietää sairaudesta. Jos sen ikäisenä ei todeta rakkuloita, on vain pieni mahdollisuus, että sairastaisi PKD:ta siitä huolimatta.

*”Olen tiennyt parikymppisestä, että jonakin päivänä munuaiseni lakkaavat toimimasta. Välillä tieto on ollut raskas kantaa. Aloitin dialyysin keväällä ja olen munuaisen siirtolistalla. Nyt mieli on seesteinen, jopa optimistinen.” -Sirpa*



## Periytyminen

**Polykystinen munuaissairaus periytyy vallitsevasti. Geenivirheen voi saada isältä tai äidiltään.**

Lapsella on 50 prosentin mahdollisuus saada sairaus, jos se on toisella vanhemmista. Sairastuneella voi siis olla terveitä sisaruksia. Sairaus ei periydy kauempaa suvusta. Jos vanhemmalla ei ole sairautta, sitä ei voi siirtää lapsilleen. Sairautta ei voi kantaa piilevästi, sillä munuaisiin muodostuu aina rakkuloita.

Polykystinen munuaissairaus ei estä lasten hankkimista. Sairaus ei yleensä

vaikuta raskauden kulkuun. Lähetteen perinnöllisyysneuvontaan voi pyytää hoitavalta lääkäriltä, jos haluaa tietää tarkemmin sairauden periytymistavasta. Neuvonnassa moni pelko voi osoittautua turhaksi.

Rakkulamunuaistautiin voi sairastua myös ilman, että sen olisi perinyt vanhemmilta. Kymmenesosalla geenivirhe syntyy itsestään, eikä sairautta ole tavattu suvussa aiemmin.



## Oireet

Sairauden varhaisessa vaiheessa oireita ei ole usein lainkaan. Oireet voivat olla erilaisia ja ne kehittyvät eri tavalla eri ihmisillä. Yleisiä oireita ovat kipu ja kohonnut verenpaine.

### Kipu

Kipu vatsassa, selässä tai kyljessä on yleinen oire. Äkillinen kipu liittyy rakkulan puhkeamiseen, infekioon tai munuaiskiviin. Pitkäaikainen särky johtuu kookkaista munuaisista ja rakkuloista.

Kipua voidaan hoitaa sen syytä hoitamalla, esimerkiksi isoja rakkuloita voidaan tyhjentää. Omalta hoitavalta lääkäriltä saa tarvittaessa tietoa sopivasta kipulääkityksestä.

### Kohonnut verenpaine

Viidesosalla sairastuneista on kohonnut verenpaine jo alle 20-vuotiaana. Korkean verenpaineen voi havaita vain mittaamalla, sillä se ei aina aiheuta oireita. Kohonnut verenpaine vahingoittaa munuaisia, sydäntä ja verisuonia.

Verenpaineen hoidossa terveelliset elintavat ovat tärkeitä. Liikunta ja terveellinen ruokavalio, runsaskuituinen ja vähäsuolainen ruoka sekä kovien rasvojen välttäminen ovat keinoja laskea

kohonnutta verenpainetta. Tupakoinnin lopettaminen ja alkoholin käytön vähentäminen on aina tärkeää.

Kohonneen verenpaineen lääkehoitoon käytetään lääkärin määräämiä ACE-estäjiä ja AT2-salpaajia. Hoidon tavoitteena on 130/80.

Verenpaine voi olla koholla jo lapsena. Lapsille suositellaan verenpaineen mittausta 5 ikävuodesta alkaen, jos suvussa on sairautta.

## Verivirtsaisuus, valkuaisvirtaisuus

Sairauteen voi liittyä hematuriaa eli verivirtsaisuutta, varsinkin silloin, kun rakkulat puhkeavat. Myös munuaiskivet voivat aiheuttaa verivirtsaisuutta.

Proteinuria eli valkuaisvirtaisuus on harvinaisempaa ja se on yleensä lievää.

## Aivovaltimopullistuma, aivoaneurysma

Sairastuneilla on suurentunut riski saada aivovaltimopullistuma ja aivoverenvuoto, jos näitä on ollut suvussa. Riskiä kasvattaa korkea verenpaine, tupakointi ja runsas alkoholinkäyttö.

Jos tiedetään, että suvussa on ollut aivoaneurysmia tai sairastuneella on ollut päänsärkyä, aivoverisuonten kunto voidaan tutkia magneettiangiografialla.

## Sydänsairaudet

Sairauteen liittyy sydämen läppävikoja ja vasemman kammion paksuuntumista, mikä ei selity kohonneella verenpai-

neella. Lääkäri voi tehdä tarvittaessa sydämen ultraäänitutkimuksen.

## Munuaiskivet

Sairauteen liittyy riski saada munuaiskiviä. Pienet munuaiskivet eivät välttämättä aiheuta oireita, mutta isommat voivat tukkia virtsanjohtimen. Tämä voi aiheuttaa kipua, verivirtsaisuutta ja tihentynyttä virtsaamistarvetta.

## Virtsatietulehdukset

Rakkulat voivat estää virtsan kulkua ja aiheuttaa virtsatieinfektion. Hoitamaton virtsatieulehdus voi levitä munuasiin ja vahingoittaa niitä. Jos epäilee tulehdusta, on tärkeää hakeutua lääkärin, jotta antibioottihoito voidaan aloittaa tarvittaessa.

## Maksarakkulat

Yli 90 prosentilla sairastuneista on rakkuloita myös maksassa. Ne ovat yleisempiä naisilla. Maksarakkulat aiheuttavat kipua ja ylävatsaoireita sekä pahoinvoinnin tunnetta, mutta eivät yleensä vaikuta maksan toimintaan.

## Muita oireita

Sairastuneille on muita enemmän divertikkeleitä eli paksusuolen alueen pussimaisia pullistumia ja vatsanalueen tyriä.

# Sairauden hoito

Polykystisen munuaissairauden hoito on pitkälti sen aiheuttamien oireiden hoitoa. Myös terveet elintavat ovat tärkeitä. Sairauden parantavaa lääkettä ei vielä ole käytössä.

Verenpainetaudin hyvän hoidon on todettu vaikuttavan sairauden ennusteeseen. Lääkehoidon lisäksi terveet elintavat ovat tärkeitä. Vähäsuolainen ruokavalio auttaa hallitsemaan verenpainetta ja vähentää elimistöön kertyvän nesteen määrää.

Ylipaino lisää riskiä sairastua tyypin 2 diabetekseen, nostaa verenpainetta ja huonontaa veren rasva-arvoja. Paino putoaa pysyvästi, kun liikuntaan yhdistää terveellisen ruokavalion. Liikunta vähentää erityisesti vyötärörasvaa, vaikka painonpudotus ei olisikaan suuri.

Tupakointi nostaa verenpainetta ja veren huonoja rasva-arvoja. Runsas alkoholin käyttö nostaa painoa, veren huonoja rasva-arvoja ja aiheuttaa suola- ja mineraalitasapainon häiriöitä. Tupakoinnin lopettaminen ja alkoholinkäytön vähentäminen kannattaa aina.

Oikea ruokavalio on tärkeä hoitomuoto, sitten kun munuaisten vajaatoiminta on kehittynyt. Ennen dialyysihoitoa tarkkailaan ravinnosta usein suolan, proteiinin eli valkuaisen, fosforin ja joskus myös kaliumin saantia. Oikea ruokavalio on yksilöllinen ja hoitava lääkäri ja ravitsemusterapeutti antavat siitä tarvittaessa lisäohjeita.

Sairauden parantavaa lääkettä ei ole, mutta tulossa on lääkehoitoja, joiden odotetaan hidastavan sen etenemistä. Sairauden seuranta on pääosin terveyskeskuksessa ja erikoissairaanhoidon siirrytään, kun munuaisten vajaatoiminta on kehittynyt.

Munuaisrakkuloita voidaan tyhjentää, mikä auttaa niiden aiheuttamaan kivun, mutta se ei kuitenkaan vaikuta sairauden etenemiseen. Toimenpiteeseen liittyy lisäksi tulehdusriski. Puhjenneen kystan aiheuttama infektio voi aiheuttaa kivun ja verivirtsaisuuden lisäksi lämmön nousua. Lääkäri määrää tarvittaessa tulehdukseen antibioottihoidon.

Munuaisten vajaatoiminta tarkoittaa sitä, että veri ei puhdistu kuona-aineista kunnolla ja nestettä ei poistu riittävästi

*”Äitini kuoli munuaistautiin vuonna 1964, mutta minulla on mahdollisuus dialyysiin ja elinsiirtoon. Tulevilla sukupolvilla voi jo olla käytössään lääkehoito, joka estää taudin kehittymisen.”*

**-Sirpa**



kehosta. Vajaatoiminta on usein oireeton varsin pitkään. Ensioireet saattavat tulla vasta, kun munuaisten toiminta on heikentynyt muutamaa kymmeneen prosenttiin normaalista.

Dialyysihoito korvaa osittain omien munuaisten toimintaa. Dialyysihoito voidaan tehdä joko veriteitse hemodialyysinä tai vatsakalvodialyysinä käyttäen omaa vatsakalvoa dialyysikalvona. Hoitomuoto valitaan yksilöllisesti.

Polykystisen munuaissairauden takia tehtyjen munuaisensiirtojen tulokset ovat

yleensä hyviä. Siirrettävä munuainen saadaan aivokuolleelta tuntemattomalta luovuttajalta tai terve ihminen voi luovuttaa toisen munuaisensa omaiselleen tai läheiselle henkilölle. Geenivirheellä ei ole vaikutusta siirteeseen eli siirrettyyn munuaiseen ei muodostu rakkuloita. Oma munuainen voidaan joutua joskus poistamaan, jos siinä on kivuliaita isoja rakkuloita tai tulehdus tai tarvitaan tilaa munuaisensiirtoa varten.





*"Ensin saat tiedon sairaudesta, sitten sen kanssa pitää ruveta elämään. Otin asioista selvää, että tiesin mitä odottaa." -Saara*

## Tietoa ja tukea

Sairauteen sopeutuminen vaatii tietoa ja uusien asioiden oppimista. Muiden saman kokeneiden kanssa puhuminen antaa neuvoja arkeen ja uskoa tulevaan sairauden eri vaiheissa

Sairastuminen tuo elämään muutoksia ja herättää kysymyksiä ja huolta tulevaisuudesta ja jaksamisesta. Aika auttaa sopeutumaan sairauteen ja muuttuneeseen elämäntilanteeseen. Luotettavaa tietoa saa muun muassa Munuais- ja maksaliitosta. Omalta hoitavalta lääkäriltä voi kysyä kaikkea mieltä askarruttavaa. Tietoa ja tukea arkeen saa myös liiton sopeutumisvalmennuskursseilta.

Vertaistuki auttaa selviytymään sairauden eri vaiheissa. Vertaistukija on kokenut elämässään samoja asioita kuin tuettava. Vertaistuki täydentää terveydenhuollon sekä läheisten ja ystävien antamaa tukea. Se on tasavertaista ja luottamuksellista

kumppanuutta, jossa molemmat osapuolet ovat tuen antajia ja saajia.

Liiton vertaistukija on koulutettu ja vastuunsa tunteva. Kun kaipaat itsellesi vertaistukijaa, ota yhteys liittoon tai täytä kotisivuilla oleva lomake.

Liiton jäsenyhdistysten tapahtumissa voit tavata muita sairastuneita tai heidän läheisiään. Tilaisuuksissa huvi ja hyöty yhdistyvät.

*"En ole katkera tai vihainen. Sairaus osui kohdalleni, enkä sille mitään voi. Oman lapsen kohdalla asia oli vaikeampi hyväksyä. Sairaus on yhdistänyt sisaruksia, ja aiheesta puhutaan avoimesti."*

**-Saara ja Sirpa, sisarukset**

# Terveelliset elintavat

Liiku säännöllisesti. Syö terveellisesti, vähennä suolan määrää. Älä aloita tupakointia tai lopeta se. Vähennä alkoholinkäyttöä.



## Lisää liikuntaa

Arkiliikunnan lisääminen on hyvä tapa liikkuu enemmän. Aloita rauhallisesti, jos et ole ennen liikkunut. Harjoittele monipuolisesti. Muista kestävyys, lihasvoima ja liikkuvuus. Harrasta kohtuukuormitteista kestävyysliikuntaa ainakin 150 minuuttia tai raskasta 75 minuuttia viikossa.

## Vähemmän suolaa

Runsas suolankäyttö kerää elimistöön nestettä ja nostaa verenpainetta. Lue tuoteseloste ja vertaile tuotteita. Valitse vähemmän suolaa sisältävä vaihtoehto. Suurin osa suolasta saadaan leivästä, leikkeleistä ja juustoista. Einekset ja valmisruoat sisältävät usein paljon suolaa. Vähennä suolaa vähitellen. Vähäsuolaiseen ruokaan tottuu parissa viikossa.



Esitteen asiantuntijana on toiminut LT, nefrologian apulaisylilääkäri Anne Lumiaho, KYS

*Lisää tietoa polykystisestä munuaissairaudesta saa kampanjan tukijan  
Otsuka Pharma Scandinavia AB:n sivulta [www.munuaisrakkula.fi](http://www.munuaisrakkula.fi).*

# Munuais- ja maksaliitto

Munuais- ja maksaliitto tukee sairastuneita ja elinsiirron saaneita sekä heidän läheisiään. Jäsenedistyksissä voi tavata muita saman kokeineita. Liittoon kuuluu 19 jäsenyhdistystä, joissa on yhteensä 6000 henkilöjäsentä. Yhdistyksen jäseneksi voi liittyä kuka tahansa toiminnasta kiinnostunut. Liittyminen on paras tapa tukea liiton ja yhdistyksen tavoitteita ja toimintaa.

## Tietoa

Sairauteen sopeutuminen vaatii tietoa ja uusien asioiden oppimista. Liitto jakaa luotettavaa tietoa munuais- ja maksasairauksista ja niiden hoidosta sekä elinsiirroista. Liitto tekee sairastuneiden tilannetta tunnetuksi ja poistaa ennakkoluuloja.

## Toivoa

Liitto välittää vertaistukea ja mahdollisuuden jakaa kokemuksia. Vapaaehtoistoiminta lisää omaa ja läheisten hyvinvointia sekä luo yhteiskuvuluuvuutta. Yhdistys antaa elämän suurissa muutoksissa ystävyyttä ja paikan toimia.

## Tukea

Muuttunut elämäntilanne vaatii uusia keinoja selviytyä arjesta. Liitto tukee kuntoutumista, järjestää sopeutumisvalmennuskursseja ja antaa neuvoja sosiaaliturvasta. Yhdistyksen virkistystapahtumissa hui ja hyöty yhdistyvät.

## Munuais- ja maksaliitto

Kumpulantie 1A, 6. krs, 00520 Helsinki  
050 3415 966 (klo 10–14)  
[www.muma.fi](http://www.muma.fi)



Esitteen painatusta on tukenut Otsuka Pharma Scandinavia AB



[www.muma.fi](http://www.muma.fi) • [www.munuainen.fi](http://www.munuainen.fi) • [www.maksa.fi](http://www.maksa.fi)