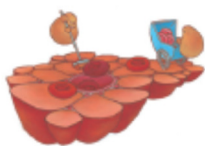


Een boekje over stofwisseling

# Karlijn en de kleine energiefabriek

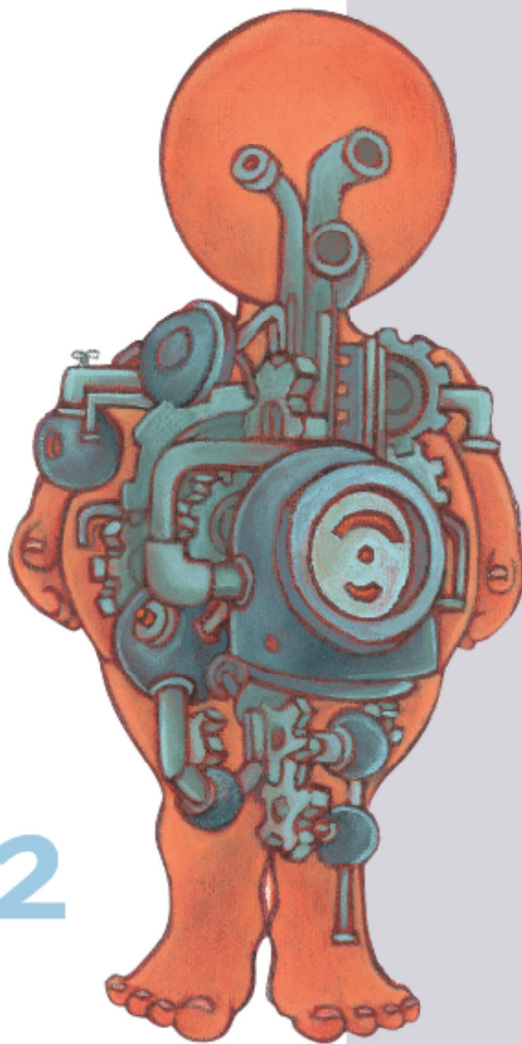


onderwijsvoorlichting



# Waarom dit boekje?

*De mens is een wonderbaarlijk wezen. Je loopt, fietst, praat, zingt en maakt huiswerk alsof het niks is. Maar om dat alles te kunnen doen, zijn de miljarden cellen in je lichaam dag en nacht in de weer. Ze verwerken de stoffen die jij uit je eten haalt en zetten deze om in energie. Vetten, suikers, eiwitten, vitaminen; alles komt terecht in deze 'chemische fabriekjes' waaruit ons lichaam is opgebouwd.*



2

Hoe die ingewikkelde chemische machinerie draait, wordt bepaald door het erfelijke materiaal dat je van je ouders hebt meegekregen. Daarin zitten de codes verborgen die de machines in de chemische fabriek op tijd aan- en uitzetten, en die ervoor zorgen dat de juiste grondstoffen worden aangeleverd en weer afgevoerd. Dat proces heet stofwisseling.

Bij sommige kinderen is er ergens in die genetische code iets mis. Heel toevallig hadden hun ouders hetzelfde foutje in het erfelijke materiaal en dat hebben ze ongemerkt doorgegeven aan hun zoon of dochter. Daardoor loopt de chemische fabriek van hun kind vast.

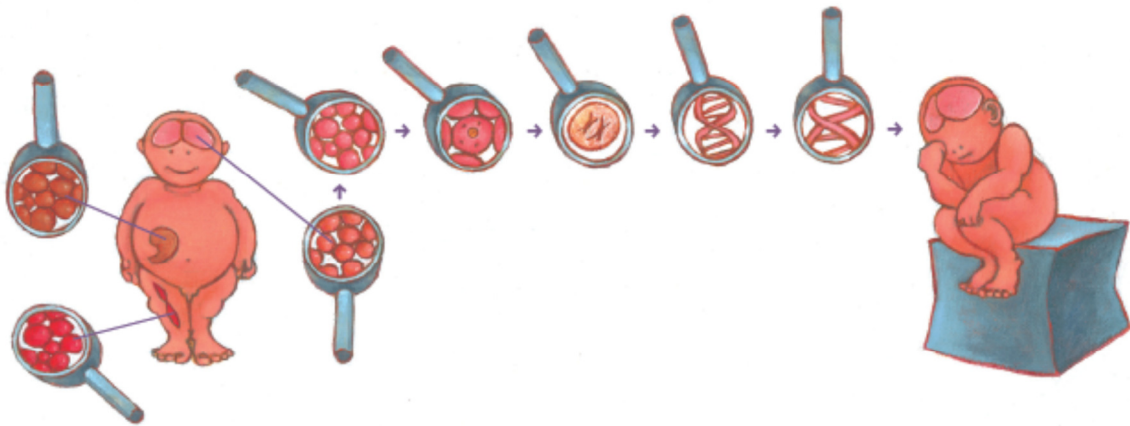
Dit boekje is bedoeld om je iets te vertellen over de werking van de stofwisseling in je lichaam. En het laat zien hoe een kleine vergissing van moeder natuur soms grote gevolgen heeft.



Dit is professor Diederik van Genenstein. Hij werkt in een laboratorium. Elke dag is hij in de weer met monsters. Dat zijn geen enge beesten, maar buisjes bloed, potjes urine of stukjes weefsel uit het menselijk lichaam. Daarmee doet hij onderzoek, om uit te vinden of alles in de cellen wel gaat zoals het hoort.

'En ik ben Karlijn. Ik lees alles wat los- en vastzit over biologie.

Over de stofwisseling heb ik van mijn leraar natuurlijk wel wat gehoord. Maar dat het zó mooi in elkaar zit, dat wist ik nog niet. Toen ik ergens iets las over een zeldzame stofwisselingsziekte, heb ik professor Van Genenstein gebeld. Hij wilde me wel eens uitleggen hoe het vanbinnen zo ongeveer werkt. Ik kon meteen de volgende dag langskomen. Waarom ook niet? Hij stuurde me een mailtje met de tekening die je op de volgende bladzijde ziet staan. Dan kon ik me vast voorbereiden.'



De mens bestaat uit cellen die allemaal een eigen functie hebben. Je hebt ze bijvoorbeeld in je hersenen, je spieren, je huid en in je organen. In elke cel zit een kern en een paar andere deelfabriekjes. In de kern vind je de chromosomen met de erfelijke informatie die bepaalt hoe jij in elkaar zit. De chromosomen zijn opgebouwd uit DNA. Zoals je ziet is het een gedraaide ladder; een soort wenteltrap. Een combinatie

van een paar treden van de ladder noemen we genen. Elk gen bevat een code voor een bepaalde eigenschap. Sommige genen geven de cel een seintje om een chemische reactie te starten. Door die reactie wordt de ene stof in de cel omgezet in de andere. Dat proces noemen we stofwisseling. Stofwisseling zorgt ervoor dat je kunt functioneren, dat je kunt nadenken, bijvoorbeeld.



## Stofwisseling ≠ spijsvertering!

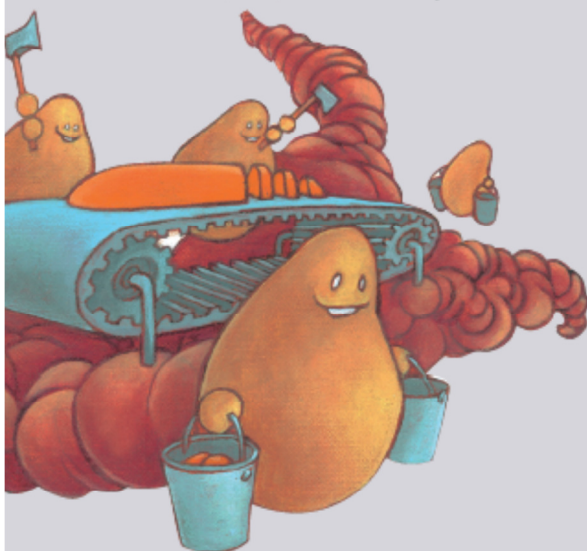
Ik was nog niet binnen bij professor Van Genenstein of hij stak van wal. 'Ik zal eerst eens een groot misverstand uit de wereld helpen, jongedame. Schrijf op: "Stofwisseling is iets heel anders dan spijsvertering!" Ik móet daar echt even op hameren, want ik heb zelfs collega's die dat nog niet snappen. Dan maken ze allerlei flauwe geintjes als ik zeg dat ik tot over mijn oren in de stofwisseling zit...'

Ik moest wel een beetje lachen, maar de professor was bloedserieus. 'Spijsvertering en stofwisseling hebben wel met elkaar te maken, hoor. Dus ik vind het niet zo gek, dat misverstand. Alles wat je eet gaat door het maagdarmkanaal, zoals wij dat hier noemen. Daar peuter je alle stoffen, die jij via je voedsel naar binnen werkt, zorgvuldig uit elkaar. Alles wat je eet – suiker, vet, eiwit – hak je in

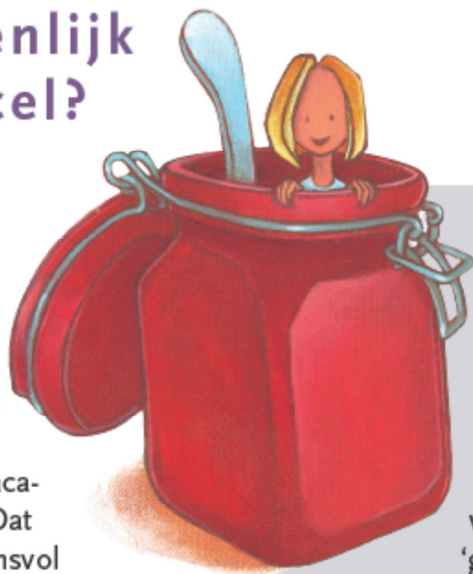
mootjes. Die mootjes gaan van de darmen via het bloed naar je lever. Dat is echt een heel belangrijk orgaan, onthoud dat goed! En daar worden ze dan, eh... gestofwisseld. Ja, schrijf 't zo maar op.'

'Maar waarom hak ik mijn eten vanbinnen in mootjes?'  
'Er zijn verschillende soorten mootjes. Suiker breek je af tot stukjes glucose. Daar haal je energie uit. Van vet maak je vetzuren. En de mootjes van de eiwitten uit je voedsel heten aminozuren. Die zijn heel belangrijk, want uit aminozuren bouw je je eigen eiwitten op. Dat moet, omdat je cellen erg kieskeurig zijn. Ze lusten alleen de eiwitten die je zélf maakt. Die eiwitten noemen we enzymen. Je lichaam maakt trouwens niet alleen maar enzymen aan. Je bent ook voortdurend bezig met afbreken van overbodig geworden materiaal. Alle brokstukjes die je niet meer kunt gebruiken, scheid je uit.'

'Letterlijk?'  
'Eh, ja ook letterlijk. Hoewel je dat wél anders zou moeten schrijven, jongedame! Maar goed, je hebt gelijk: via je poep – maar vooral ook via je urine! – verlaat het celafval je lichaam. Tenminste... als het allemaal gaat zoals het moet.'



## Wat gebeurt er eigenlijk in de cel?



Professor Van Genenstein bleef een tijdje stil. Ineens sprong hij op. 'Stel je voor: je hebt net een lekker bord macaroni gegeten. Dat spul zit barstensvol koolhydraten. In je maag en je darmen ga je dat allemaal in kleine stukjes knippen. Die suikers – want dat hou je dan over – stuur je via je bloed door naar de cellen. Die hebben het nodig als brandstof. Snap je?'

Ik knikte. De professor keek tevreden. 'Als je een overschot aan suikers in je bloed hebt, maak je er 'glycogeen' van. Dat is niks anders dan een papje van een heleboel aan elkaar gekoppelde moleculen druivensuiker. Dat sla je netjes op in je lever. Als je nu een tijdje niet hebt gegeten, beginnen je hersencellen om brandstof te roepen. Die kunnen echt geen minuut zonder. Je lichaam reageert daar meteen op en schept uit die suikerpap in je lever net zoveel druivensuiker als nodig is. Kun je het nog volgen?'

Ik mompelde van 'ja', maar mijn eigen hersencellen moesten nu wél op volle toeren draaien. 'Die druivensuiker – met een mooi woord heet het 'glucose' – is een ingewikkeld molecuul.

Je kunt het niet in één klap uit elkaar halen. Stap voor stap knip je in je cellen die glucose aan stukken, en elke stap is een chemische reactie die energie oplevert. Wist je dat je wel 25 van deze stappen moet zetten om glucose helemaal af te breken? De chemische fabriek in je cel staat dus continu te draaien. En je moet alle 25 stappen één voor één zetten. Anders werkt het niet.'

'Maar dan kan ik voortaan gewoon de suikerpot leegeten om aan energie te komen!' 'Neeneenee! Zeker niet, meisje! Voor de chemische reacties in je cel heb je bijvoorbeeld ook vitaminen nodig. Die zitten niet van nature in je lichaam. Je kunt ze alleen maar uit je voedsel halen. In de suikerpot vind je ze niet!'

# Waarom is het zo belangrijk dat de cellen steeds actief zijn?

Professor Van Genenstein was nu echt op dreef.

'Zelfs als je doodstil in je bed ligt, is je lichaam aan het werk. Ook als je slaapt, heb je immers energie nodig. En er worden steeds cellen bijgemaakt, en andere weer afgebroken. Rode bloedcellen leven bijvoorbeeld 120 dagen. Daarna zijn ze op en breek je ze weer af. En intussen heb je er weer een heleboel bijgemaakt. Dat is maar goed ook, want die rode bloedcellen zijn nodig om zuurstof naar de cellen te vervoeren.'

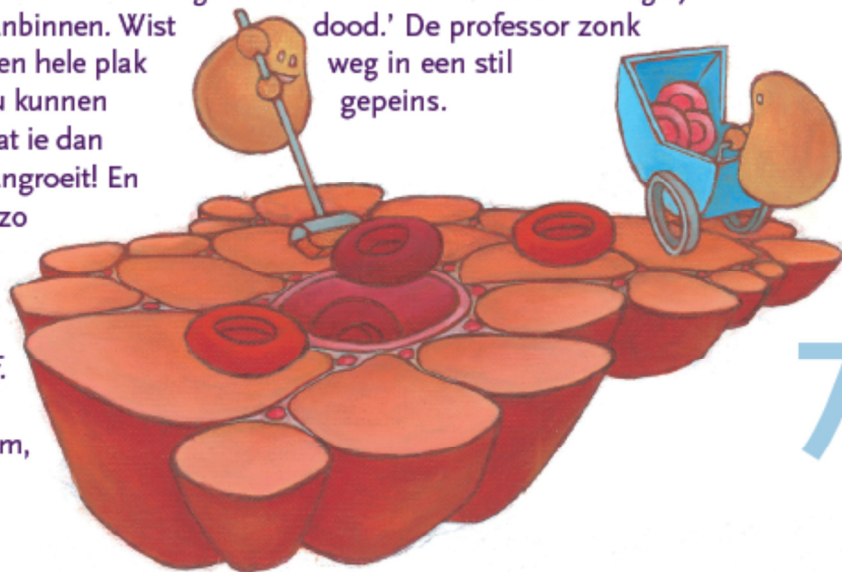
'Maar ik zie er morgen toch precies hetzelfde uit als vandaag?'  
'Há! Dat lijkt maar zo. Je bent morgen écht een heel ander mens. Het groeit en borrelt en beweegt voortdurend vanbinnen. Wist je dat ik zelfs een hele plak van je lever zou kunnen afsnijden, en dat ie dan vanzelf weer aangroeit! En als-ie weer net zo groot is als vroeger, dan stopt dat aangroeien vanzelf. Wonderlijk! Prachtig systeem, toch?'

'Wat een gedoe eigenlijk. Is het nou nooit eens af?'

'Nee, jongedame, niet zolang jij leeft. Dat voortdurend veranderen is hard nodig, want al je cellen staan continu bloot aan straling van buiten. Een deel van je cellen raakt daardoor beschadigd, ze muteren zelfs. Eh, veranderen, bedoel ik daarmee. Maar doordat je steeds bezig bent met afbreken en opbouwen, is het niet zo erg als er eens een cel niet meer helemaal lekker is. Die ruim je vanzelf een keer op.'

'En als je ouder wordt?'

'Dat proces van opbouwen en afbreken gaat alsmaar langzamer. Op een gegeven moment komt de hele stofwisselingsmachine krakend tot stilstand. Dan ga je dood.' De professor zonk weg in een stil gepeins.



## Karel (14) heeft PKU

Aan Karel zie je niks. Hij doet aan tennis, kijkt tv en hij hangt graag met zijn vrienden in het winkelcentrum rond. Hij doet het goed op school, ook al trapt-ie soms misschien een beetje té veel lol.

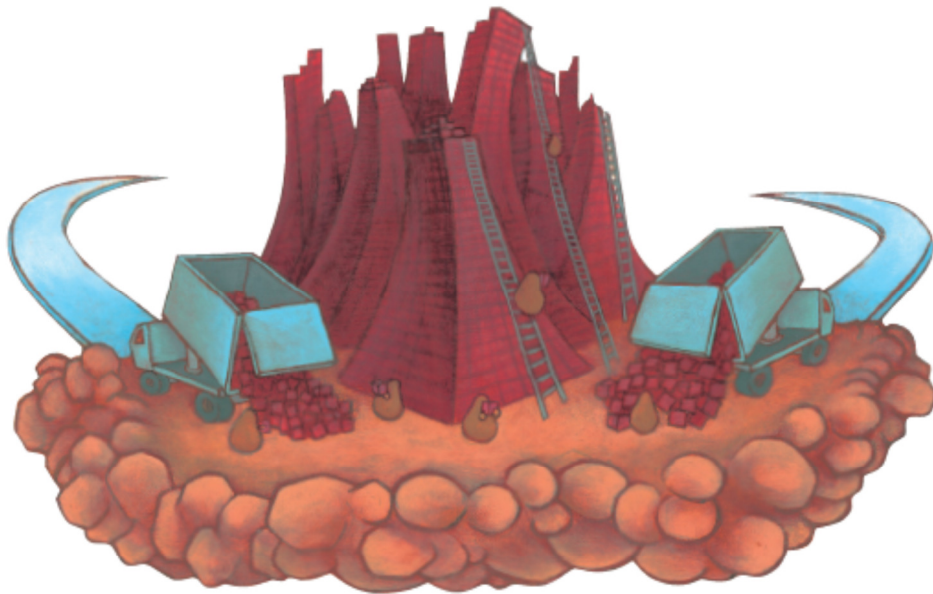
Als Karel een halve eeuw eerder was geboren, had zijn leven er waarschijnlijk heel anders uitgezien. Hij heeft namelijk PKU. Die letters staan voor een ingewikkelde naam waar we je hier niet mee zullen lastigvallen.

Eén op de veertienduizend mensen heeft deze stofwisselingsziekte.

Als je PKU hebt, kun je een bepaald aminozuur uit het voedsel niet afbreken. Amino-zuren zijn de bouwstenen waaruit eiwitten zijn opgebouwd. Mensen met PKU missen het enzym dat voor de afbraak van dat ene aminozuur moet zorgen, waardoor de amino-zuren zich ophopen in de cellen.

Die ophoping zorgde vroeger voor hersenbeschadigingen. Kinderen met PKU kregen daarom een verstandelijke handicap. Tegenwoordig krijgen alle baby's in ons land vlak na de geboorte een hielprik. Hun bloed gaat naar het lab om te kijken of er teveel van het PKU-aminozuur in zit. Als dat zo is, kan het kind dit kennelijk niet wegwerken. En dan is er maar één oplossing: voorkómen dat er te veel eiwitten binnenkomen. Karel volgt daarom een streng dieet. Hij eet precies genoeg eiwitten; nét zoveel als zijn lichaam nodig heeft. Dat betekent dat-ie alles wat hij eet, precies moet afmeten. Eén kippenpootje meer, betekent één frikadel minder. Niet voor niets is Karel een meester in hoofdrekenen!

8





## Hoe ziet de cel er vanbinnen uit?

Ineens veerde professor Van Genenstein weer op. 'Kom op, ik wil je nog wat laten zien!'

Hij sleepte me mee naar een groot apparaat, een elektronenmicroscop. De professor gebaarde me dat ik erin moest kijken. Met dit apparaat kun je alles ontzettend vergroten, een superdichtbij-kijker.

'Je lichaam bestaat uit miljarden cellen, en ze zijn er in honderden soorten en maten. De stofwisseling zélf kun je niet zien, jammer genoeg. Die stofjes zijn gewoon veel te klein, zelfs voor de sterkste microscoop. Ik noem de cel altijd een kleine chemische fabriek, maar helaas zie je er niets borrelen of pruttelen. Maar kijk eens naar dat ronde ding in het midden! Dat is de celkern. Die kun je dus wel zien. Daar worden alle processen geregeld die nodig zijn om te leven.'

De professor tikte me op mijn schouder.



'Laat mij even, als je wilt.'

Maar meteen liet-ie me weer kijken.

'Moet je dat zien! Ik zei net wel dat die stofjes niet zichtbaar zijn. Maar sommige enzymen zijn zó groot dat je ze wél kunt zien. Die daar, dat is een stevige jongen! Daar zitten wel een paar duizend aminozuren aan elkaar gekoppeld. Mooi hè?'

De professor werd nu echt enthousiast.

'Wist je dat ons lichaam wel tien-duizend verschillende enzymen kent? Zo'n enzym is eigenlijk een kluwen van aan elkaar geknoopte aminozuren. Maar dat 'knopen' is niet zomaar willekeurig gebeurd. Elk enzym is zo ontworpen dat-ie precies past op een bepaalde stof in je cel. Want alleen als-ie precies past, kan zo'n enzym die stof omzetten in een andere.'

## Wesley (6) heeft MCAD



Wesley leeft op de klok. Hij moet wel, want hij heeft MCAD. Dat zegt je waarschijnlijk niets (nee, het is géén nieuwe rapgroep...). Deze ziekte komt ook niet zoveel voor: één op de tienduizend kinderen wordt ermee geboren.

Maar hoe zit dat nu met die klok? Wesley mist een enzym om vet af te breken. Het afbreken van vet gebeurt normaal gesproken vanzelf als je een paar uur niet gegeten hebt. Zodra de druivensuiker uit je voedsel op is, en er geen glycogeen (druivensuikerpapje) meer in je lever zit, grijpt je lichaam namelijk automatisch naar de vetvoorraad die je hebt. Je breekt dat vet af tot bruikbare brandstof voor je cellen.

Maar bij Wesley gaat het daar dus fout. Als hij te lang niets eet, begint het lichaam – net als bij jou – aan zijn vetreserves te knabbelen. Maar Wesley's vetafbraak verloopt niet helemaal soepeltjes. Het proces stopt ergens halverwege. Zijn hersencellen snakken naar energie, maar ze krijgen niet genoeg. Als hij niet oppast, valt Wesley flauw. Of erger nog: hij raakt in coma.

En daar komt dan die klok van Wesley. Er is namelijk maar één goede oplossing voor iemand met MCAD: zorgen dat je lichaam niet aan de vetvoorraad hoeft te beginnen. En dat doe je door heel regelmatig te eten. Voor Wesley betekent dat ook écht regelmatig: om de paar uur moet hij zijn energievoorraadje aanvullen. Reken maar uit: als hij om 6 uur 's avonds eet, moet-ie om 11 uur 's avonds nog even iets eten om de nacht te overbruggen. Elke dag weer.

## Wat zijn chromosomen eigenlijk?

'Professor Van Genestein, waar zitten nu de chromosomen?'  
'Dat zal ik je vertellen, jongedame. Ze zitten in de celkern. Chromosomen zien eruit als kleine wormpjes. In die wormpjes zit informatie opgeslagen die bepaalt hoe je eruitziet en ook wel een beetje hoe je je gedraagt. In de eicel van je moeder en in de zaadcel van je vader zaten elk 23 chromosomen. Toen jij ontstond, zijn die setjes chromosomen bij elkaar gekomen. Als alles goed is gegaan, zitten er nu dus 46 chromosomen in iedere cel in jouw lichaam. Je hebt één set van je ene ouder en een tweede van de ander. Die tweede is eigenlijk een reserveset, een soort *back-up*. Dat is weer zo'n slimme truc van de natuur! Vergelijk het maar met je computer thuis. Van belangrijke



informatie maak je toch ook een *back-up* voor noodgevallen?'  
'En wat is dan het DNA?'

'Dat wilde ik je net vertellen! De chromosomen zijn opgebouwd uit DNA. DNA ziet eruit als een ladder, maar dan eentje die als een wenteltrap gedraaid is. Het is een gigantisch lange spiraal die is opgevouwen in de cel. Als je 'm uit de celkern zou trekken, dan is het een heel lange draad van wel twee meter lang. Het is het allerduinste draadje van de wereld. Het is maar één molecuul dik!'

Ik wilde wat vragen, maar de professor legde z'n wijsvinger op zijn lippen.

'De treden van de ladder zijn eigenlijk schakels tussen de twee helften van die ladder. Een serie van duizenden van die schakels noemen we 'gen'. Een gen is niets anders dan een soort geheime code. De mens heeft er ongeveer dertigduizend van. Dat is ook wel nodig, want er valt nogal wat te regelen in je lijf. Niet alleen of je bruine of blauwe ogen hebt, of een grote neus of juist een kleine. Genen besturen namelijk ook alle chemische processen die jou laten lopen, lachen of voetballen. Dat doet zo'n gen door een enzym te maken dat de ene stof in je cellen omzet in een andere.'

## Aisja (9) heeft de ziekte van Sanfilippo

Met Aisja gaat het veel minder goed dan met de twee andere kinderen in dit boekje. Aisja heeft ook een stofwisselingsziekte, maar aan haar aandoening is niet veel te doen. Zij heeft de ziekte van Sanfilippo. Die komt bij één op de veertigduizend kinderen voor.

Als kinderen met Sanfilippo heel jong zijn, lijkt er nog niets aan de hand. Ze beginnen misschien wat later te praten dan andere kinderen, maar dat maakt de meeste ouders nog niet ongerust. Ook niet bij Aisja thuis. Pas toen ze drie jaar was, merkten haar ouders dat er iets veranderde. Aisja werd alsmaar actiever en luidruchtiger, en ze kreeg steeds vaker problemen met haar oren en luchtwegen. Na lang zoeken werd door onderzoek in het ziekenhuislaboratorium duidelijk dat Aisja Sanfilippo had.

Net als bij Karel en Wesley, ontbreekt er een enzym in het lichaam van Aisja. Daardoor kan ze allerlei 'suikerketens' in haar lijf niet afbreken. De te grote brokstukken blijven hangen in haar cellen, ook in haar hersencellen. Daar stapelen ze zich op. Die afvalberg wordt groter en groter en dat zorgt voor steeds meer beschadigingen in haar lichaam.

Ook het verstand van Aisja gaat achteruit. Kinderen met de ziekte van Sanfilippo worden meestal niet veel ouder dan twintig jaar.



De toekomst ziet er voor Aisja dus niet zo goed uit. Ze snapt steeds minder van wat er om haar heen gebeurt en ze kan ook bijna niet meer praten. Lopen gaat moeilijker en ze valt snel. Vorig jaar is ze verhuisd naar een tehuis voor gehandicapte kinderen. Voor haar broertjes was dat een moeilijk moment. Aisja was wel eens lastig, maar je kon ook een boel lol met haar hebben.

## Hoe zit het nu met erfelijkheid?

Professor Van Genenstein schoof zijn brilletje nog eens goed op zijn neus.

'De DNA-sliert die je bij je geboorte hebt gekregen, verandert niet. Jij maakt dus je hele leven op dezelfde manier enzymen aan. Maar wat gebeurt er nu als er een foutje zit in jouw DNA? Dan produceer je steeds opnieuw een enzym dat *nét* niet helemaal klopt. En dat dus ook *nét* niet helemaal goed werkt.'

De professor zag de frons in mijn voorhoofd.

'Puzzel maar eens met me mee. Iedereen – jij dus ook – heeft foutjes in zijn DNA. Van de dertigduizend genen die je hebt, kloppen er gemiddeld vijf of zes niet. Normaal gesproken is dat geen enkel probleem. Want als de ene ouder een foutje heeft in een gen, krijg je bijna altijd een gezonde *back-up* van je andere ouder. Daar merk je dus niets van. Maar als vader én moeder toevallig allebei een foutje hebben in hetzelfde gen, dan is er ook geen goede *back-up*. En ladders met kapotte treden werken niet.'



'Kun je die treden dan niet gewoon overslaan?'

'Nee, helaas niet. Die DNA-ladder moet je helemaal van beneden naar boven beklimmen, jongedame! En door die paar verrotte treden in de ladder wordt er ergens in jouw cellen een enzym niet goed in elkaar gezet. En daardoor hapert de stofwisseling. Loop even met me mee, dan laat ik zien hoe we hier op het lab uitvissen waar het fout kan gaan.'

## En als er iets misgaat in de stofwisseling?

Professor Van Genenstein liep voor me uit door zijn laboratorium. Hij zwaaide wild met zijn handen.

'Het is een drukte van belang in die cel. Allerlei stofjes gaan van de ene plek naar de andere. Stofje A wordt omgezet in stofje B, en die weer in een volgende, enzovoort. Dat is echt heel wonderlijk, hoor!'

Plotseling draaide de professor zich om en keek me priemend aan.

'Weet je nog dat ik je vertelde dat elk enzym zo is ontworpen dat-ie precies past op een bepaalde stof in je cel? Wat gebeurt er nu als zo'n enzym niet past? Bijvoorbeeld omdat er een klein ontwerpfoutje in zit? Vergelijk het maar met een auto waarbij je de sleutel nét niet in het contactslot krijgt. Dan kun je draaien en wrikken wat je wilt,

maar de motor start niet. In de cel gaat het net zo. De sleutel van een van de motortjes in de chemische fabriek past niet. Dat motortje hapert en sputtert misschien wat, maar hij slaat niet aan. En dan blijft stofje A dus gewoon stofje A...'

'Dat gebeurt er dus als je een stofwisselingsziekte hebt?'

'Juist! Soms komt er hier een arts van het ziekenhuis om de hoek die wil weten of een kind zo'n ziekte heeft. Dan zeg ik tegen hem of haar: "Wij gaan voor je uitzoeken welke enzymen er niet goed werken bij jouw patiënt."'

'Legt u dan een cel onder de microscoop?'

'Neeneenee! Ik heb je toch verteld dat je die stofwisseling helemaal niet kunt zien! Nee, we moeten proberen te meten of het chemische proces waar een

bepaald enzym voor zorgt, ook écht in de cel plaatsvindt. Met andere woorden: wordt stofje A wel omgezet in stofje B?'

Dat kun je gewoon meten. Want als je in het bloed of in de urine B vindt, heeft het enzym kennelijk gewerkt. Dan heeft-ie A namelijk omgezet in B.'

14



Illustratie: © J. van der Vliet / De Persgroep

'Maar hoe doet u dat dan als u geen microscoop kunt gebruiken?'  
'We maken gebruik van monsters. Dat zijn onderdelen uit het lichaam van een patiënt. Meestal hebben we genoeg aan een buisje bloed of een potje urine, maar soms moeten we een stukje van de huid schrapen of zelfs een plakje van de lever snijden. Voor die monsters zorgen we hier op het lab heel goed. We geven ze af en toe wat te eten en we vertroetelen ze een beetje. Zo kweken we de cellen die we voor onze proefjes nodig hebben.'

Ineens sloeg professor Van Genenstein met zijn vlakke hand op tafel.

'Maar dan is het uit met die verwennerij! Of ze nu willen of niet: die gekweekte cellen gaan met z'n allen in een *blender*. Dat is een soort sapcentrifuge. We kloppen de cellen daarin helemaal aan flarden, totdat het een soepje is waarin al die tienduizend verschillende enzymen vrij rondzwemmen.'

'Maar hoe vis je dan dat ene enzym eruit dat 't niet doet?'  
'Dat is eigenlijk heel simpel: we voegen een stofje toe waarvan we weten dat alléén dat ene enzym erop reageert. Als er geen reactie komt, dan weten we dat dat enzym ontbreekt of niet goed werkt. En je weet wat dát betekent



in de stofwisseling: *big trouble...*  
De chemische fabriek gaat haperen. En daar word je dus ziek van.'

'Kun je dan niet gewoon zo'n enzym toevoegen? Of een kapot gen vervangen?'

'Was het maar zo simpel, meisje. Weet je nog? Je lichaam lust alleen maar enzymen die het zelf heeft gemaakt. En dat doet het lichaam van zo'n ziek kind nu juist niet, door dat foutje in de genen. En dat foutje zit in al die miljarden cellen in het lichaam. Dus áls je dat al zou kunnen repareren, moet je dat in elke cel opnieuw doen. Knippen, plakken, knippen, plakken...'

Professor Van Genenstein wreef over zijn buik en gaf me een knipoog.

'Zo jongedame. Genoeg voor vandaag. We gaan maar eens iets eten. Eitje?'

### Kleine stofwisselingswoordenlijst

- Aminoszuren: de bouwstenen waaruit eiwitten zijn opgebouwd.
- Cel: microscopisch klein onderdeel van alle planten, dieren en mensen; het menselijk lichaam bestaat uit miljarden cellen.
- Celkern: het centrale onderdeel van de cel waar het erfelijke materiaal, ons DNA, in opgesloten zit; vanuit de celkern vindt de aansturing van alle processen in de cel plaats.
- Chromosomen: de dragers van ons erfelijke materiaal met als belangrijkste component DNA; alle chromosomen zitten samen in de celkern.
- DNA: alle genen bij elkaar.
- Eiwit: belangrijke voedingsstof die het lichaam afbreekt tot aminoszuren; daaruit maken de cellen weer enzymen.
- Enzym: eiwit dat in ons lichaam wordt gemaakt door bepaalde aminoszuren aan elkaar te knopen op basis van genetische informatie uit de celkern.
- Genen: de genetische codes in het DNA; genen bevatten het 'recept' voor het maken van eiwitten, waaronder enzymen.
- Glucose: ander woord voor druivensuiker; de belangrijkste energiebron voor de cellen.
- Glycogeen: glucosevoorraad in de lever.
- Organellen: onderdelen van de cel; de celkern is een van de organellen.
- Stofwisseling: het proces waarbij in de cel de ene stof wordt omgezet in de andere.

### Meer lezen over stofwisseling en stofwisselingsziekten?

De Vereniging voor Kinderen met Stofwisselingsziekten (VKS) geeft verschillende folders en brochures uit over stofwisselingsziekten. Kijk voor meer informatie op: [www.stofwisselingsziekten.nl](http://www.stofwisselingsziekten.nl). Op de website is ook een *flash*-animatie te zien over de stofwisseling. (Klik op 'uitleg (*flash*)' in de blauwe balk op de homepagina van de VKS.)

### Colofon

De Kenmerk-uitgave *Karlijn en de kleine energiefabriek. Een boekje over stofwisseling* is bestemd voor leerlingen in de basisvorming van het voortgezet onderwijs en is geschreven in opdracht van de Vereniging voor Kinderen met Stofwisselingsziekten. Het boekje kwam tot stand met medewerking van dr. Ries Duran (Academisch Medisch Centrum), prof. dr. Ronald Wanders (Academisch Medisch Centrum) en dr. Otto van Diggelen (Erasmus Medisch Centrum Rotterdam). Bij deze uitgave is een docentenhandleiding beschikbaar.



Het lespakket is mede mogelijk gemaakt door een financiële bijdrage van het Nationaal Revalidatie Fonds (NRF), de Nederlandse Stichting voor het Gehandicapte Kind (NSGK) en het VSBfonds.



*Auteur*  
*Illustraties*  
*Vormgeving*  
*Druk*  
*Distributie*

Marc van Bijsterveldt, Baarn  
Toon Vugts, Geldrop  
Marmelade, Den Haag  
PlantijnCasparie, Utrecht  
Zorn Uitgeverij BV  
Postbus 434  
2300 AK Leiden  
telefoon 071-514 91 41  
fax 071-512 02 78  
website [www.kenmerk.nl](http://www.kenmerk.nl)



© 2003 Zorn Uitgeverij BV  
SISO 605.16  
Bestelnummer 1230