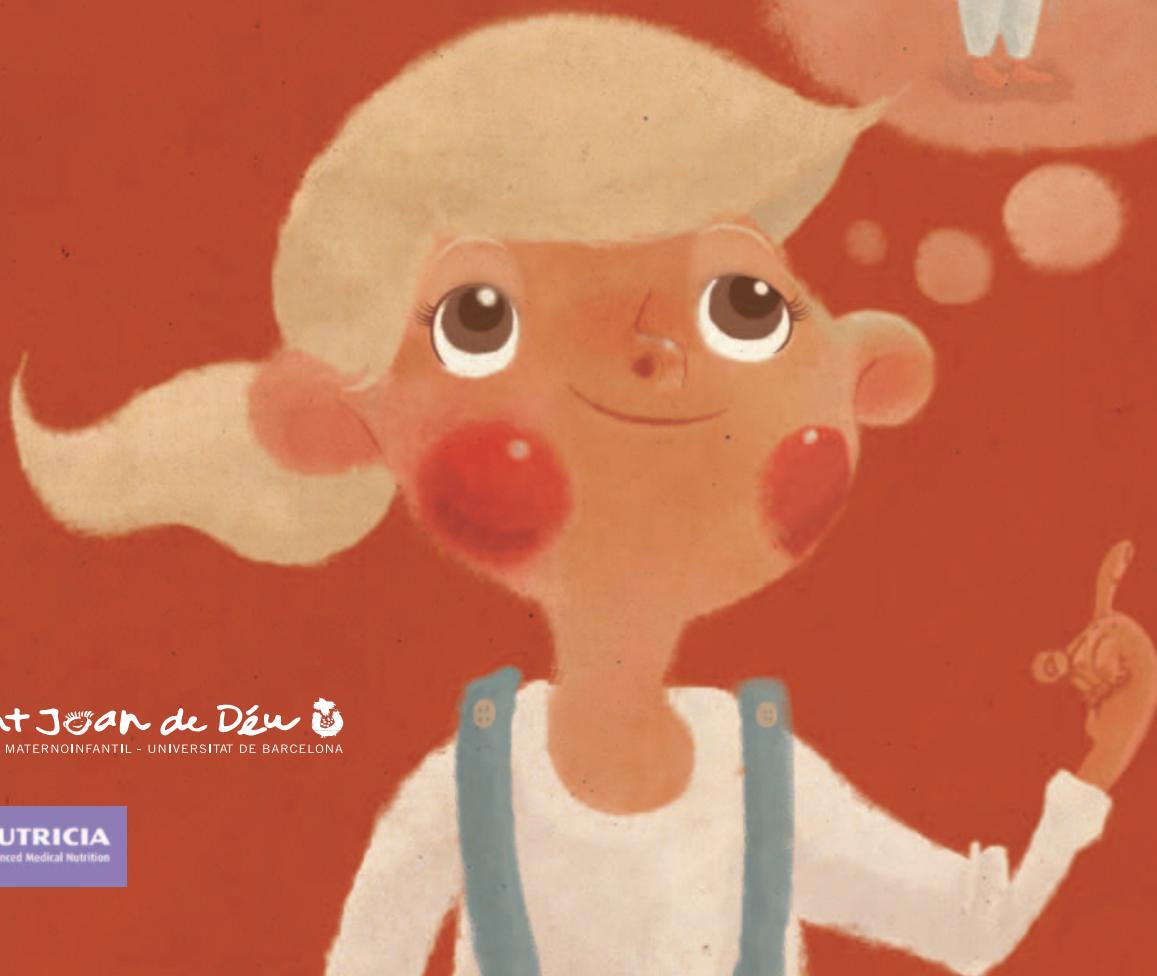


IL'ANNA veut Être Castellera!



sant joan de déu 
HOSPITAL MATERNOINFANTIL - UNIVERSITAT DE BARCELONA

NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

Je m'appelle Anna, j'ai 8 ans et je suis atteinte de la maladie du Sirop d'érable. Cela ne m'empêche pas d'aller chaque jour à l'école, sauf quelquefois, quand je suis très enrhumée et que je me "déséquilibre". Mais très vite, je me récupère bien et je peux mener une vie presque normale. Presque, parce que ... je vous le raconte tout de suite, mais laissons mes amis se présenter...

Je m'appelle Mireia, j'ai 8 ans et je vais à l'école avec Anna et, bien que nous soyons très différentes, c'est ma meilleure amie. Je suis très facétieuse et remuante et je finis toujours par être punie pour une raison ou une autre ... Comme mes parents sont "castellers", mon frère et moi avons été plongés depuis tout petits dans le monde des "castells".

Je m'appelle Aniol, j'ai 9 ans et je suis le frère de Mireia. J'adore lire et j'invente des histoires fantastiques. Pour ne pas les oublier et pouvoir les raconter à mes amis, je les écris quelquefois. Avec mes histoires, j'organise de nombreux jeux dans la cour de récréation de l'école.



Je m'appelle Berta, j'ai 4 ans et je suis la petite sœur d'Anna. Je l'aime énormément ... Bien que parfois je sois un peu jalouse parce que tout le monde fait attention à elle à cause de cette histoire de maladie du sirop ! Mais pouvoir être "castellera" ... c'est très important ! Quand je serai grande je veux être comme elle !

Je m'appelle Xenia, j'ai 10 ans, j'ai la maladie de PKU et je suis deux classes au-dessus d'Anna et de Mireia. Je suis "castellera de los Xiquets de Vilaflorida" et, après l'école, je vais souvent suivre les entraînements.

Je m'appelle Jordi, j'ai 8 ans et je suis dans la classe d'Anna et de Mireia, mais j'aime beaucoup jouer avec Aniol, parce qu'il invente toujours de nouveaux jeux et des histoires fantastiques. Quand il n'est pas là, j'aime jouer aux échecs et aussi jouer avec la tablette, beaucoup plus que jouer au ballon en équipe, parce que je ne suis pas très bon et que je ne cours pas beaucoup.

Je m'appelle Ruth, j'ai 8 ans et il n'y a pas longtemps que je vis à Vilaflorida. Je vais à l'école avec Anna, Mireia et Jordi. La première fois que j'ai vu Monter un "Castell", j'ai été émerveillée et j'ai décidé que je voulais être l'"enxaneta" de la Colla.*



**enxaneta : personne qui monte au sommet de la pyramide humaine ("castell")*

Il était une fois, une petite fille, Anna, qui vivait dans une petite ville très connue grâce à sa “*colla castellera, los Xiquets de Vilaflorida*”. Anna allait chaque jour à l’école où elle retrouvait ses amis, mais à la sortie, sa maman venait la chercher ainsi que sa petite sœur, Berta, et elle les ramenait à la maison, alors que ses amis, Mireia, Aniol y Xenia, allaient s’entraîner avec la “*Colla dels Xiquets*”.





*Au, revoir Anna,
à demain!*



Les mercredis Anna, Berta et sa maman allaient voir les grands parents. Anna aimait beaucoup y aller, parce que sa grand-mère était une grande artiste, elle faisait de la poterie et peignait très bien, elle laissait Anna l'aider à modeler des figurines et des petits personnages, bien qu'elle ne réussisse pas très bien.

- *Regarde Anna, les animaux que je suis entrain de faire aujourd'hui, essaie de faire ce chat* lui proposait sa grand-mère.
- *Et toi, Berta, tu pourrais lui faire la queue...*
- *¡Bien! Et je le peindrai en doré avec beaucoup de rayures, d'accord Mamie?*
répondait Anna enchantée.

Anna aimait beaucoup travailler la terre avec ses mains et faire différentes formes, bien qu'elles soient un peu mal faites. Sa grand-mère la laissait même peindre les objets avant de les cuire au four pour qu'ils durcissent et qu'ils ne se cassent pas en les touchant. Avec Berta il fallait faire plus attention parce que, comme elle était plus petite, elle finissait quelquefois par tout casser. Mais elle voulait toujours faire la même chose que sa sœur Anna.

- *Attention vous allez vous couvrir de taches de peinture...*

Leur disait leur grand-père qui les regardait de loin.





En septembre une nouvelle était arrivée dans leur classe, Ruth, et la maitresse l'avait fait asseoir à côté d'Anna, parce qu'Anna était une petite fille très gentille et que tout le monde l'aimait. La maîtresse avait pensé que Ruth serait très vite intégrée dans la classe.

Ruth était très intelligente, elle comptait vite et lisait très bien, mais elle n'était pas très patiente, elle était un peu désordonnée, elle perdait toujours tout ou elle oubliait à la maison les devoirs qu'elle avait faits et elle était punie.

Et cela ne plaisait pas du tout à Anna ...

- Voyons, disait la maitresse, María, - ¡Montre-moi ton devoir de calcul!
- Mince, j'ai oublié mon cahier à la maison... Qu'est-ce que je vais lui dire?
- Disait Ruth angoissée...
- Ruth, j'ai un cahier neuf. Comme tu es très rapide, vite, copie les calculs de mon cahier et fais les tout de suite, comme cela tu ne seras pas grondée...
- lui disait Anna à voix basse.
- Regarde Anna, tu as fait une faute à cette soustraction, regarde si tu peux la rectifier avant que ne passe María et qu'elle ne baisse ta note ...
- lui montrait Ruth, qui avait tout fait à tout vitesse.
- Vous deux, je crois que vous êtes en train de mijoter quelque chose...
- disait María
- vous êtes tout le temps en train de chuchoter... et finalement vous avez toujours tout bon!



A la récréation, Aniol, qui venait de lire un livre de Gerónimo Stilton, voulait inventer sa version et, comme il y avait beaucoup de personnages, il cherchait sa sœur Mireia et ses amis, qui étaient toujours d'accord pour jouer avec lui. Même Jordi était fasciné par l'imagination d'Aniol, il abandonnait sa tablette et était disposé à jouer les personnages que son ami lui demandait de représenter.

*- J'arrive, j'arrive disait Jordi-à quoi dis-tu que nous jouons aujourd'hui? à la découverte d'un vaisseau fantôme dans une île déserte?
Et moi, à Qui suis-je?*

Mireia jouait toujours à celle qui découvrait de nouvelles planètes ou à celle qui défendait les animaux, pendant que Jordi cherchait les informations qui leurs manquaient pour que les histoires soient plus intéressantes.

Anna jouait des rôles moins risqués, parce qu'elle n'aimait pas beaucoup grimper dans les grands arbres ou se cacher dans des endroits trop sombres, mais elle était toujours prête pour suivre ses amis et elle ne protestait jamais quand le personnage que lui avait donné Aniol ne lui plaisait pas beaucoup.



En plus s'il fallait dessiner, ne serait-ce que les moustaches de Geronimo et de ses amis, c'était Anna qui s'en chargeait...

Mais avec Ruth il y avait toujours des problèmes!

- *Je veux faire le détective - disait tout de suite Ruth.*
- *Je découvrirai où sont cachés les indices qui nous permettront d'arriver à libérer la sœur de Geronimo, Thea, qui sera Mireia et Pandora sera Anna et nous la sauverons des mains de nos adversaires, la Bande des malodorants, ceux de la classe d'Aniol, qui sont très dangereux.*
- *Mais c'est Jordi le détective! Il a déjà préparé les codes secrets et tout ce qu'il faut pour la libérer! - Répondait Aniol préoccupé ...*
- *Bien sûr!, Jordi détective et toi Geronimo, ¿non? Pas question, je serai le détective, Tu verras comme ça sera bien! J'ai déjà tout combiné! - assurait Ruth très décidée.*

Et elle finissait toujours par l'emporter.



Pour la *Fiesta Mayor* (grande fête) de Vilaflorida, les garçons et les filles étaient enchantés des attractions et des stands de la fête, mais aussi du *correfoc*, des géants, du dragon et de l'aigle qui crachait du feu et de la fumée.

Mais l'attraction la plus importante était les “*castells*”. Anna l'avait déjà vu chaque année lors de la *Fiesta Mayor*, elle aimait voir ses amis habillés en *castellers* avec leurs parents et leurs grands frères, mais jamais elle n'aurait pu imaginer qu'elle pourrait faire partie de la *Colla*. Ses parents étaient très attentifs à cause de sa maladie au nom de sirop et elle n'aurait même pas envisagé de leur demander. Mais le jour où elle vit Ruth pour la première fois, les choses changèrent....

Et ce dimanche, c'était la *Fiesta Mayor* dans le village voisin.

- *Allons ensemble aux autos tamponneuses et aux attractions*
- dirent les enfants tout contents.

Soudain, un espace se fit au milieu de la grande place, devant la mairie et apparurent les *Xiquets de Vilaflorida* avec leurs chemises rouges et leur écusson, leurs pantalons blancs et leur ceinture. Et parmi eux il y avait Mireia, Xenia et Aniol ainsi que leurs parents. Soudain, en suivant les indications de Manel, le chef de la “*colla*”, les plus âgés commencèrent à se placer pour constituer la “*piña*” (base) du premier “*castell*” de l'après midi, qui était un “*trois de huit*” y, et peu à peu la base du *castell* prit forme. D'un coup sonnèrent les “*chirimías*”, annonçant que la construction pouvait continuer.



Au pom montèrent Aniol y Xènia; sur le haut des *dosos* s'accroupit Mireia y finalement, Mar, la *enxaneta* couronna le *castell* avec un très beau casque.





Ruth, qui ne les avait jamais vus de si près, était émerveillée.

- *Je veux être "castellera"!*

- décida-t-elle sur le champ. Et avant d'avoir vu les trois autres "castells", une tour de huit, un *cinq de huit* et un *pilier de sept*, elle avait déjà pris la grande décision.

- *Je veux être "castellera", mais surtout, enxaneta comme Mar*

- isouligna-t-elle en secouant la tête!





Le lendemain, à l'école, on ne parlait que de ça dans la cour. Les enfants "castellers" semblaient les héros d'un conte de fées ! Si courageux et déterminés ! Aniol eut beaucoup de mal à les convaincre de jouer à autre chose.

- *Et si nous étions des pirates et que nous découvrions une île déserte où une tribu de sauvages retient une princesse prisonnière ? Et si nous cherchions un trésor à l'aide d'un plan ... que pourrait préparer Jordi, qui est l'aide du capitaine pirate...*
- *Que serais tu chein Aniol ? Parce que je ne suis pas le capitaine crochet ?* – S'exclama Ruth, fâchée !
- *Moi, je veux être le mousse qui monte sur le bateau et leur indique la direction* – dit Mireia, qui se voyait déjà sautant sur les mâts de vaisseau.
- *Je suppose que la princesse emprisonnée ce sera moi...* – dit à voix basse Anna à qui ce rôle peu dangereux plaisait bien



Néanmoins, le lendemain, à l'école, ils reparlèrent des "Castells".

- *Mes parents m'ont donné la permission de m'inscrire à la Colla dels Xiquets – dit Ruth triomphalement.*
- *Anna, nous pourrions y aller ensemble, Mireia et les autres en font déjà partie, de la Colla*
- *Moi, je ne crois pas que mes parents me laisseront m'inscrire. Avec ma maladie, c'est peut-être dangereux – dit Anna, soudain bien triste.*



- Mais ... d'qu'est ce que tu as? d'Une maladie du sirop de quoi... Qu'est ce que c'est? Tu manges seulement des plats différents ... Pour tout le reste, tu fais comme nous....
- Oui, le régime alimentaire fait partie de mon traitement et, comme je m'y suis habituée, cela ne m'est pas difficile, mais, être "castellera" nécessite de faire beaucoup de gymnastique, d'équilibres et peut être que cela me fatiguerait trop. J'aimerais tellement aller avec vous tous...
- Allons, soit courageuse et demande à tes parents, qui sont très sympathiques et qui ne veulent que ton bien. Quelle chance tu as !... iEt tu verras comme ils te laisseront!

- *Maman, je voudrais être "castellera", comme mes amis.... - insinua timidement Anna quand sa maman vint les chercher à la sortie de l'école.*
- *iEh bien! iQuelle idée! Cela doit demander beaucoup d'exercices physiques et doit dépendre beaucoup d'énergie, je ne crois pas que tu puisses le faire répondit sa maman angoissée.*

Jusque là ses parents, son papa et sa maman, avaient fait très attention et contrôlaient tout ce qui pouvait créer un déséquilibre dans la vie d'Anna, *iAlors, seulement imaginer cela!*

- *Mais la maladie de PKU ne rend pas sujet à autant de déséquilibres que la maladie du sirop d'érable. Et... *¿Pourquoi ne vas tu pas jouer avec Jordi qui est plus tranquille...?* iTu pourrais apprendre à jouer aux échecs et même faire les tournois de ton école!*



- *Je veux être “castellera”, comme Mireia, Aniol, Xenia y Ruth! J'aime courir et je ne fatigue pas tant si j'ai pris avant la boisson magique du sirop d'érable! Xenia dit qu'elle prend toujours la boisson du Capitaine PKU avant les entraînements... Et il ne lui arrive rien.*
- *Si tu en as vraiment envie, nous allons en parler à Manel, le chef de la “Colla”. Pour savoir ce qu'il en pense. Il faudra aussi que nous en parlions au médecin... Bien que je sois presque sûre qu'il sera d'accord parce que tu dois mener une vie normale mais en faisant très attention.*
- *Manel, c'penses tu qu'Anna puisse être “castellera” ? C'est son rêve...*
- *J'aime beaucoup l'idée qu'elle en ait très envie, que ce soit son rêve! Je crois que nous devons essayer. Qu'elle vienne demain à l'entraînement et nous verrons ce que nous pourrons faire. Il se peut qu'elle manque de force, mais souvent la technique est plus importante que la force. Le courage, elle le montre déjà en voulant faire partie de la “Colla dels Xiquets “. Nous insistons aussi énormément sur le bon sens de chacun. Cela va de soi. Tu sais ce que cela veut dire Anna? Que si tu te sens fatiguée et que tu sais que tu dois te reposer, tu dois être prudente, et le faire! Maintenant que tu es une grande fille!*
- *Et si je venais moi aussi pour participer à la “piña”? Avez-vous besoin d'un homme comme moi? J'aimerais bien m'entraîner avec vous - demanda aussi son papa qui avait cette idée depuis longtemps.*
- *Pour faire la “piña”, nous sommes déjà beaucoup, beaucoup de “Xiquets” sont d'anciens “castellers” qui sont devenus vieux. Si tu le dis seulement pour contrôler Anna, cela n'est pas nécessaire car nous pouvons le faire nous même, Xenia aussi, qui est très sérieuse, nous aidera. Mais.... Si vraiment, tu as envie de te joindre à la Colla. Tu seras le bienvenu!*



castellers de
vilaflorida





A l'hôpital ...

- *« Qu'en pensez-vous, docteur, qu'Anna soit "castellera" ? » - demanda sa maman, sans arriver à le croire.*
- *« Cela me paraît très bien ! Cela veut dire qu'elle a du courage, qu'elle veut être comme ses amis et qu'elle fera des efforts pour y arriver. Très bien, Anna ! Mais... ! Tu dois être prudente ! Ne pas commettre d'imprudences, si un jour, tu ne te sens pas bien, tu restes à la maison. Et, à la condition que vous me teniez au courant pour que je puisse aller vous voir ! Et vous aider de temps en temps à faire la "piña" !*

Tout de suite, pendant les entraînements, Ruth, qui est très agile, veut briller et remplacer Mar, la "enxaneta". Manel se fâche et lui dit avec sérieux:

- *Ruth, c'est ce que tu sais quel est l'esprit de "castells" ? Nous sommes tous nécessaires mais personne n'est la vedette. La "piña" est aussi importante que le "tronco" ou la "enxaneta". Si la base ne tient pas ou le "tronco", le "Castell" s'écroule, de fait, on ne peut même pas commencer à l'élever. C'est la première leçon que tu dois apprendre ici. Nous sommes tous égaux et tous également indispensables. Si un seul ne le fait pas bien, le "castell" s'écroule, parce qu'il manque la force, l'équilibre, le courage et le bon sens de tous !*

Tous les enfants
l'écoutent avec atten-
tion et oublient leur
désir d'être les protago-
nistes pour se concen-
trer et construire le
“castell”.





Anna, bien qu'elle ait bu sa boisson magique, se fatigue un peu, mais c'est le premier jour, et sûrement que bientôt elle s'habituerà.

- *Qu'est ce que je suis contente, papa, de faire la même chose que mes amis. Xenia a fait très attention à moi et tous m'ont aidé parce qu'ils veulent que je reste dans la "Colla dels Xiquets". iC'est sûr, je vais y arriver !*



Et pour la *Fiesta Mayor* suivante, les "Xiquets" ont trois nouveaux "castellers". Anna, son père et Ruth portent la chemise rouge avec l'écusson, la ceinture et le foulard, et ils sont prêts à suivre les instructions de Manel. La "piña" se forme, les crosses se placent, le père d'Anna se positionne en "contrafuerte", les premiers "mans", les "tapaforats" et le "tronco" commence à s'élever. Quand sonnent les "chirimías", cela veut dire que le "Castell" tient bien. Il règne un profond silence pour ne pas déconcentrer les castellers. Puis, se place le "pom supérieur", où sont Xenia, Anna et Ruth, chacune à sa place, comme l'a dit Manel. Finalement, Mar avec son casque fait l' "aleta" et enfin le "castell" est complètement monté! ¡Quelle émotion!

Les "castellers" et le public sont heureux d'avoir finalement réussi à monter le "castell" avec la collaboration de tous. Berta est enthousiaste et elle voudrait devenir grande tout de suite pour faire des "castell" comme sa sœur. Mais la plus heureuse de tous c'est Anna, qui sait comme cela lui a été difficile d'y arriver. Sa famille, grands-parents, oncles, cousins, ainsi que le médecin la regardent avec fierté ; ils sont si heureux de la voir aussi courageuse et rayonnante de bonheur.

- ¡Vivent les Xiquets de Vilaflorida!

— FIN —



Les maladies métaboliques héréditaires ou erreurs congénitales du métabolisme sont causées par des altérations génétiques (mutations). Elles créent des protéines anormales, dont la structure et donc la fonction est altérée. Le résultat c'est que le métabolisme (ensemble des processus que réalisent les êtres vivants pour se maintenir en vie) est altéré et cela est la cause du fonctionnement anormal de cellules et d'organes. En général, ce sont des maladies graves, souvent multi-systémiques, et qui affectent spécialement le système nerveux, ce qui peut générer des contraintes familiales et sociales importantes.

Jusqu'à présent, ont été décrivées environ 700 maladies métaboliques héréditaires, chacune d'elles étant très peu courante, c'est pour cela qu'elles sont aussi appelées maladies rares ou minoritaires (moins d'un cas pour 2000 nouveaux nés vivants), mais considérées dans leur ensemble, leur fréquence est élevée (1 cas pour 1000 à 1500 nés vivants). La Maladie du Sirop d'Érable et la FEN cétonurie (PKU), qu'ont les deux fillettes du conte, sont des maladies métaboliques héréditaires.

Les stratégies de traitement sont très variées et certaines sont réellement efficaces. Elles peuvent impliquer l'utilisation de médicaments orphelins ainsi que de régimes alimentaires spéciaux qui évitent l'accumulation des composés toxiques en corrigeant en partie l'altération métabolique. Cela implique un traitement avec des régimes pauvres en aliments riches en protéines (viande, poisson, œufs, lait et dérivés) qui sont remplacés par une formulation spéciale (dans le conte : boisson du capitaine PKU ou boisson du sirop d'érable) qui ne contiennent pas les substances préjudiciables et qui contiennent celles nécessaires à la santé du patient. Le diagnostic et le traitement précoce de ces maladies peuvent dans de nombreux cas améliorer

rer la qualité et augmenter l'espérance de vie, tout en pouvant parfois éviter de graves séquelles.

Maladie du sirop d'érable: Erreur congénitale du métabolisme de trois aminoacides (leucine, isoleucine et valine) qui causent une accumulation dans le plasma, les urines et les tissus de composés neurotoxiques, qui ont l'odeur du sirop d'érable et qui donnent le nom à la maladie.

PKU ou fenil cétonurie : Erreur congénitale du métabolisme du fenil alanine, qui cause l'accumulation de cette substance dans le sang, les urines et les tissus, et qui affecte spécialement le cerveau.



Ce conte explique comment, quand un enfant a la volonté d'atteindre un but important, comme participer à un “*castell*”, malgré ses limitations, avec beaucoup d'efforts et de bon sens, il peut y arriver. Il veut aussi mettre en valeur le rôle des parents et des éducateurs, qui en évitant la surprotection des enfants, facilitent leur intégration dans la société. Un “*castell*” ressemble au métabolisme, parce que tous deux ont besoin que chaque élément fonctionne parfaitement pour arriver à se construire avec succès. De la même façon qu'un “*castell*” se monte avec l'aide de tous, mais sans protagoniste, les choses importantes, comme les maladies métaboliques, nécessitent la collaboration de tous (parents, frères, grands parents, école, amis, médecins, diététiciens, biochimistes,..) pour obtenir une bonne qualité de vie des enfants qui souffrent de ces maladies.

il'ANNA veut Être castellera!

Plus d'informations sur les Maladies Héréditaires du Métabolisme:
www.guiametabolica.org

Autre page web:
www.pkuatm.org

A Anna et à tous les enfants qui souffrent de Maladies Héréditaires du Métabolisme.

A toutes les familles de ces enfants qui, avec dévouement et courage, améliorent leur qualité de vie.

* “castellera”: membre d'une équipe de “castellers”. Activité sportive, très populaire en Catalogne, qui consiste à construire des pyramides humaines. (voir dessin)

© Idée originale et textes : Equipe Guía Metabólica, Hospital Sant Joan de Déu.

© Illustrations: Alvaro Rodríguez

Dessin et maquette: Cristina Elias, Alvaro Rodríguez