



***Troubles du cycle de l'urée expliqués aux jeunes
Acidurie organique expliquée aux jeunes***

Qu'est-ce qu'un trouble du cycle de l'urée ou une acidurie organique?

Les aliments que nous mangeons sont décomposés par notre corps, grâce à des milliers de réactions chimiques, pour produire de l'énergie et nous aider à grandir et à rester en bonne santé. Rappelle-toi que notre nourriture est composée de glucides, de lipides et de protéines. Les glucides et les lipides nous donnent de l'énergie et les protéines nous aident à grandir, à construire notre corps et à rester en bonne santé.

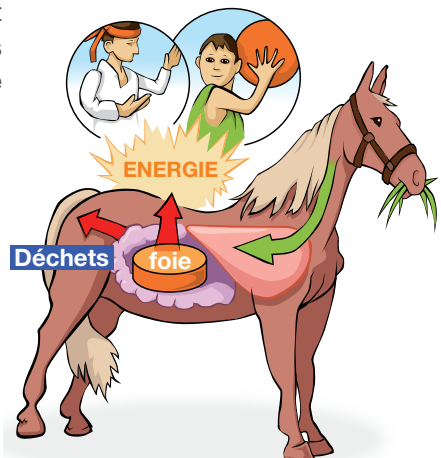


*Protéines, glucides, lipides
(et vitamines, minéraux et eau)*

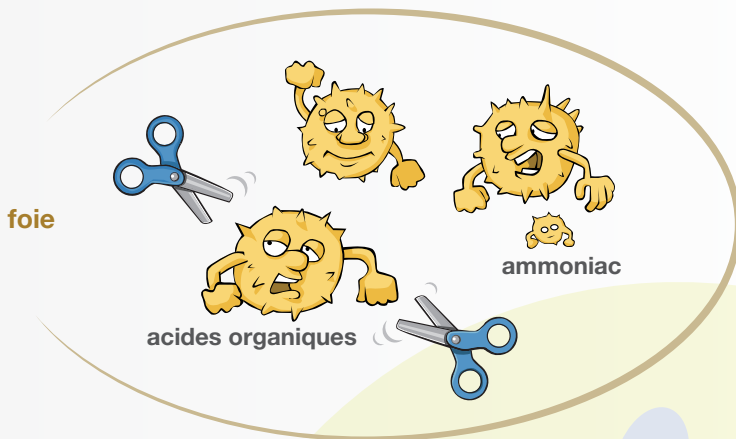
Ton corps a besoin de tout cela.

Les personnes atteintes d'un trouble du cycle de l'urée ou d'une acidurie organique peuvent tomber malades s'ils mangent trop de protéines de certains types d'aliments (c'est pour cela qu'ils doivent suivre un régime spécial).

Quelques exemples d'aliments qui nous fournissent des protéines : le lait, les œufs, la viande, le poisson, les haricots et les noix. Les protéines issues des aliments que nous mangeons sont décomposées puis passent dans le foie pour y être triées. Le foie décide de quelle quantité le corps a besoin et quelle quantité peut être considérée comme déchets et éliminée.



Ton foie fait également sortir les toxines (substances nocives) de ton corps. L'excès de protéines dont le corps n'a pas besoin est détruite pour produire deux substances nocives, appelées « ammoniac » et « acides organiques ». Le foie s'en débarrasse rapidement grâce à des réactions chimiques. Les réactions chimiques peuvent se réaliser grâce à l'aide de protéines spéciales appelées enzymes, qui sont comme des ciseaux: elles aident à "couper" les composés chimiques pour former d'autres composés chimiques.



- l'ammoniac est transformé en substance inoffensive, l'urée qui va passer dans l'urine (c'est pour cela que ça s'appelle de l'urine !)
- les acides organiques sont recyclés pour produire de l'énergie ou d'autres protéines pouvant être utilisées par le corps

Quand quelque chose ne fonctionne pas dans ces réactions chimiques, le système se bloque et l'ammoniac ou les acides organiques s'accumulent et débordent du foie vers le reste du corps, en particulier vers le cerveau, où ils peuvent faire des dégâts et te faire te sentir malade.

Tu peux imaginer que ta baignoire c'est ton foie et que l'eau c'est de l'ammoniac ou des acides organiques. Si tu remplis ta baignoire avec de l'eau, et que tu continues à la remplir sans enlever la bonde, ça débordera...



C'est ce qui se passe lors d'un trouble du cycle de l'urée ou une acidurie organique. Ton régime spécial et tes médicaments t'aideront à te débarrasser de l'excès d'ammoniac et d'acides organiques pour que tu restes en bonne santé.

Pourquoi ce nom rigolo?

En fonction de l'étape exacte où les réactions chimiques sont bloquées, on donne un nom particulier aux troubles du cycle de l'urée et aux aciduries organiques. Les médecins aiment faire croire que les choses sont plus compliquées qu'en vrai !



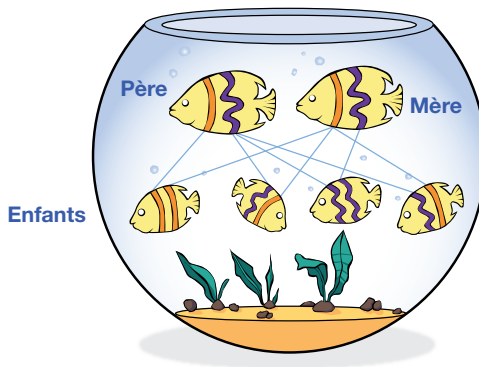
Ces noms nous disent simplement quels composés chimiques (les acides organiques) débordent du foie vers le corps et l'urine. Ca n'a pas vraiment une grande influence sur toi ou ton traitement !

Comment ai-je attrapé cette maladie?

Ce n'est la faute de personne. Un trouble du cycle de l'urée / une acidurie organique est ce qu'on appelle une maladie génétique ; c'est-à-dire que tu es né avec.


Information à propos des gènes et des maladies génétiques

Quand un enfant est conçu, un ovule de la maman et un spermatozoïde du papa sont assemblés pour donner un bébé. Il n'y a pas moyen de savoir quel spermatozoïde et quel ovule vont s'associer pour former le bébé. L'ovule de Maman et le spermatozoïde de Papa portent des informations ("gènes") qui sont responsables de la couleur de tes cheveux, de tes yeux etc. et portent aussi une information qui peut être liée à une maladie génétique.



 Gène normal  Gène avec la maladie

 N'a pas de maladie

 N'a pas de maladie mais porte un gène malade comme les parents

 A la maladie

La plupart des troubles du cycle de l'urée et des aciduries organiques apparaissent quand l'ovule de Maman et le spermatozoïde de Papa "portent" tous les deux une information concernant une erreur génétique qui est transmise au bébé.

Est-ce contagieux?

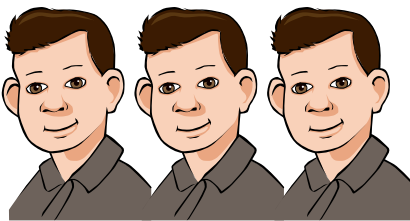
Non, ce n'est pas contagieux. Ce n'est pas dû à un virus ou à un microbe; c'est dû à une erreur dans les gènes.



Suis-je différent des autres ?



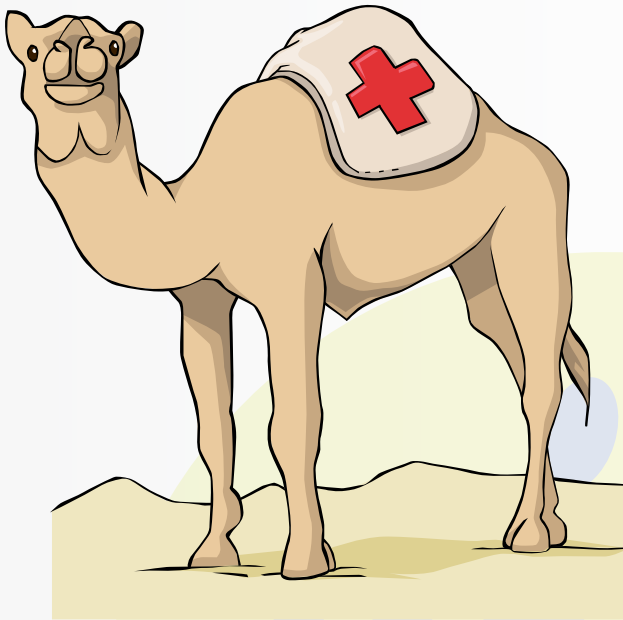
Tout le monde est différent. Certains d'entre nous sont grands, d'autres petits, certains bons à l'école, d'autres bons dans d'autres domaines. Une personne avec un défaut du cycle de l'urée ou une acidurie organique a juste un problème médical qui nécessite un traitement.



Imagine si on était tous pareils !

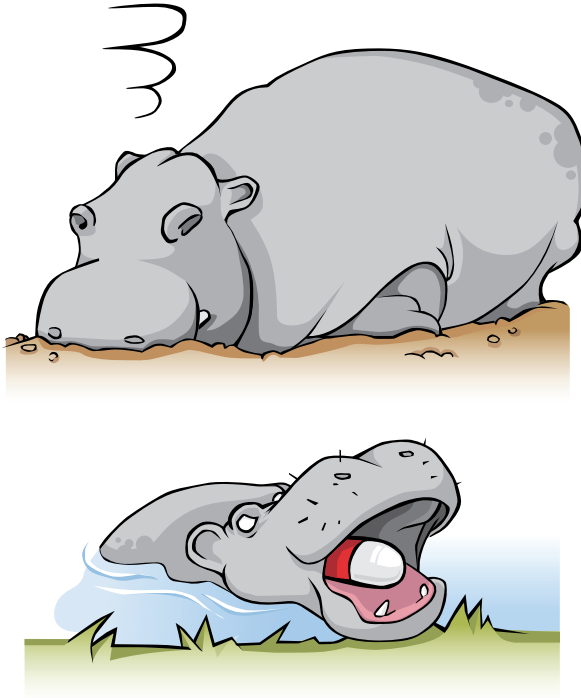
Pourquoi dois-je suivre un régime spécial ? Pourquoi dois-je continuer à prendre des médicaments ?

Le régime spécial permet de contrôler la quantité de substances nocives présentes dans le corps et de garder en bonne santé. C'est peut-être dur pour toi de devoir supporter ce régime spécial et de continuer à prendre tes médicaments, mais ne pas les prendre te rendrait malade et souffrant.



Combien de temps dois-je continuer à suivre le régime et à prendre mes médicaments?

Tu devras suivre le régime et prendre tes médicaments toute ta vie. Ça ressemble à une mauvaise nouvelle, mais c'est mieux que de se sentir malade et souffrant n'est-ce pas ?



Que se passera-t-il si je suis mon régime et que je prends mes médicaments tous les jours ?

Tu te sentiras beaucoup mieux et tu seras capable de faire bien plus de choses et de t'amuser encore plus !

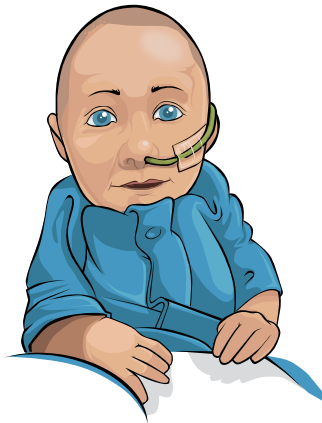


Que se passera-t-il si j'arrête de suivre mon régime, de prendre mes médicaments et que je mange des aliments que je ne suis pas censé manger ?

Les niveaux d'ammoniac et d'acides organiques de ton corps vont fortement augmenter et te faire te sentir très mal! Tu auras peut-être besoin d'être hospitalisé pour qu'on te donne des médicaments spéciaux. N'arrête pas de prendre tes médicaments et suis bien ton régime !

Pourquoi certaines personnes atteintes d'un trouble du cycle de l'urée ou d'une acidurie organique ont-elles besoin d'une sonde d'alimentation?

People with UCD and OA often do not feel like eating, and the amount they eat may not be enough to stay healthy and grow well. The tube can also be helpful if you do not like the taste of the medicines. The tube is also very helpful in giving food and medicines when you are feeling sick and unwell.



Une sonde d'alimentation apporte de l'alimentation ou des médicaments directement dans l'estomac.

Un médecin pose la sonde pendant que tu seras anesthésiée. Tu ne sentiras rien. Après la pose, tu peux continuer à vivre normalement. Quand tu n'auras plus besoin la sonde, un médecin l'enlèvera.

Mon problème va-t-il s'améliorer ou empirer ?

Le problème est dû à une erreur dans les gènes, il dure donc toute la vie. Les médicaments et le régime spécial t'aident à te sentir bien malgré cela. Il peut y avoir des périodes où le corps produit plus d'ammoniac ou d'acides organiques que d'habitude. Cela se produit souvent lorsque tu as une autre maladie, comme un rhume ou de la fièvre. Cela ne dure pas longtemps mais tu peux te sentir malade pendant cette période.



Que dois-je faire ?

Quand tu as un rhume, de la fièvre ou une autre maladie, tu auras besoin de suivre un régime spécial appelé "régime d'urgence", qui t'aidera à te sentir mieux rapidement. Parfois tu pourras te sentir très malade et tu auras besoin d'être hospitalisé pendant quelques jours, le temps que les médicaments spéciaux te guérissent.

Est-ce que ça fera mal ?

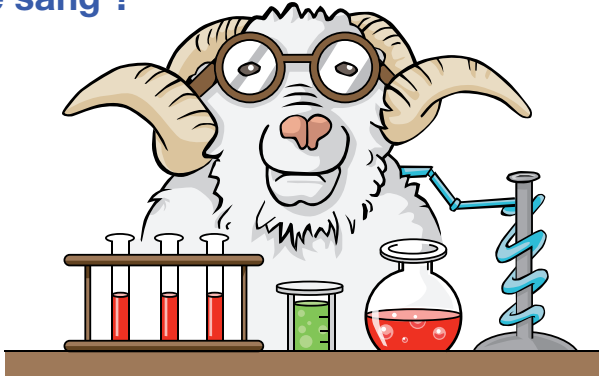
Non ça ne fera pas mal mais tu pourras te sentir malade et souffrant.

Est-ce que cela se produira à chaque fois que je tomberai malade ?

Tout le monde est différent, chaque maladie est différente et la manière dont le corps réagit à la maladie est toujours différente. Certaines maladies peuvent te

rendre plus malade que d'autres, alors que d'autres maladies peuvent ne rien te faire sentir du tout. Comme c'est impossible à prévoir, tu dois prendre toutes les maladies au sérieux et utiliser le "régime d'urgence".

Pourquoi mon médecin continue-t-il à me faire des prises de sang ?



Les prises de sang servent à vérifier si ton corps fonctionne bien et si le traitement marche.

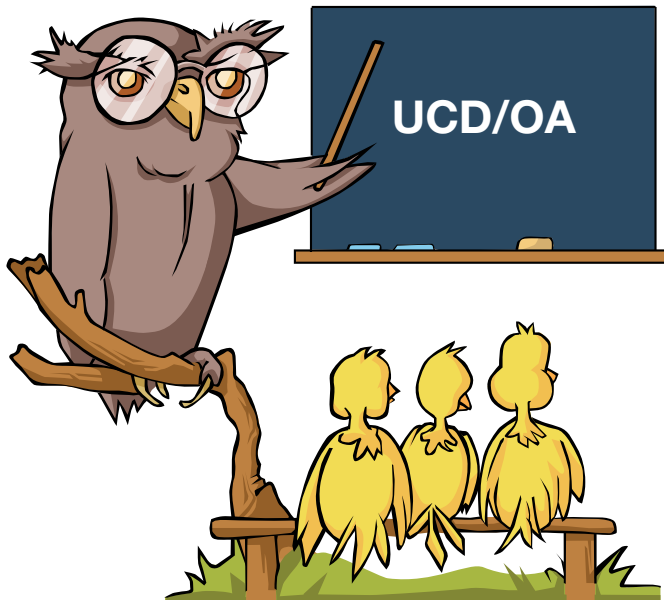
Est-ce que je peux.....?

- Jouer à l'ordinateur ? **OUI**
- Faire des jeux ? **OUI**
- Aller à des fêtes ? **OUI**
- Partir en vacances ? **OUI**
- Aller au collège ? **OUI**



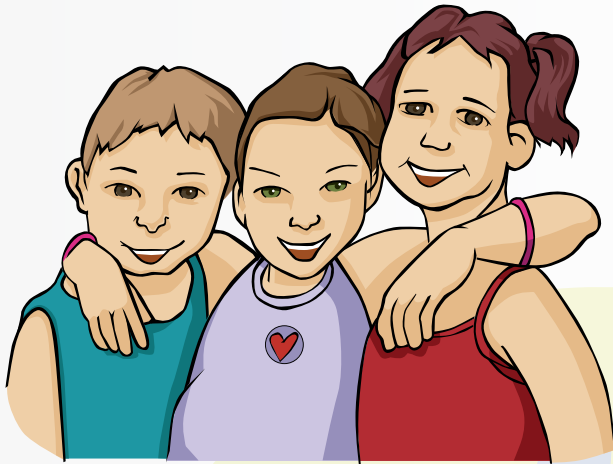
Les autres personnes ont-elles besoin de le savoir ?

C'est probablement mieux que tes professeurs sachent que tu as ce problème et tes parents leur en parleront sûrement.



Mes amis ont-ils besoin de le savoir ?

C'est à toi de choisir si tu le dis ou non à tes amis. En général c'est mieux de dire à tes meilleurs amis que tu as un problème médical, comme ça ils comprennent pourquoi tu as besoin d'un régime spécial et de médicaments.



Pour plus d'informations et pour contacter les associations de patients,
rendez-vous sur www.e-imd.org !