

Pour les patients <i>Un enfant avec une leucinoase doit être capable de...</i>							
Compétences	Objectifs pédagogiques contributifs	>18 ans	14-18 ans	11-14 ans	9-11 ans	6 -9 ans	3-6 ans
Comprendre, s'expliquer	Nommer la maladie	X	X	X	X	X	
	Comprendre les mécanismes de la maladie et les risques	X	X	X	X	X	
	Comprendre la cause de la maladie et son mode de transmission	X	X	X			
	Comprendre le rôle et l'intérêt des mélanges d'acides aminés, de la supplémentation et du régime diététique	X	X	X	Uniquement l'intérêt et la nécessité des 3	Uniquement l'intérêt et la nécessité du régime	Uniquement l'intérêt et la nécessité du régime
	Comprendre l'importance des apports énergétiques (AE)	X	X	X	Acquérir la notion d'AE		
	Comprendre les causes d'une décompensation aigüe de la maladie et d'une hospitalisation	X	X	X			
	Faire le lien entre ses symptômes et la maladie	X	X	X	X		
Faire/Gérer le traitement au quotidien Résoudre un problème de thérapeutique quotidienne, de gestion de la vie et de la maladie, résoudre un problème de prévention	Appliquer le régime alimentaire au quotidien :						
	- Identifier les différents nutriments	X	X	X	X		
	- Désigner les aliments qui apportent beaucoup d'énergie	X	X	X	X		
	- Classer les aliments selon les catégories : aliments non pesés/aliments interdits/aliments pesés	X	X	X	X	Repérer	Repérer
	- Peser les aliments	X	X	Participer	Participer	Participer	
	- Préparer un repas adapté à la quantité de leucine, aux goûts et à l'appétit	X	X				
	- Comprendre le système de parts et les calculer	X	X	X			
	- Adapter le régime (et le nombre de parts) sur l'ensemble de la journée	X	X				
	- Adapter le régime en fonction du taux de leucine et des besoins énergétiques	X	X				
- Cuisiner les produits substitutifs	X	Apprendre					

			à cuisiner				
	- Enrichir les repas	X					
	Appliquer les changements de prescription pour la supplémentation en Valine/Isoleucine	X	X				
	Choisir, préparer et prendre le mélange d'AA	X	X				
	Répartir le mélange d'AA sur la journée	X					
	Faire les prélèvements nécessaires à la surveillance du traitement :						
	- Faire les prélèvements micro tubes	X	X				
	- Faire les prélèvements buvard	X	X	X			
	- Respecter les conditions d'acheminements des prélèvements	X					
	Participer à la prise de décisions suites aux résultats du buvard						
	Gérer les stocks de produits hypoprotidiques et de mélanges d'Aa et Anticiper le renouvellement d'ordonnance						
	Connaitre le circuit de délivrance des médicaments						
Surveiller/évaluer Repérer, analyser, mesurer	En cas de situation aigue						
	Lister et reconnaître les situations à risque de décompensation (fièvre, vomissements, GEA, anorexie, stress, menstruations...)						
	Lister et reconnaître les signes d'aggravation et de décompensation (signes neuro, troubles de l'équilibre)						
	Repérer les signes de décompensation chez son enfant						
	Evaluer le degré de gravité de la situation						
	Intensifier la surveillance des signes d'alerte et de décompensation en cas de besoin						
	Au quotidien						
	Surveiller la prise des acides aminés et des traitements						
	Surveiller la prise alimentaire et les « écarts » alimentaires						
	Interpréter le résultat du buvard/connaitre les normes du buvard						
Réagir face à une situation d'urgence Faire face, décider	Connaitre les modalités possibles du traitement d'urgence (sonde gastrique, perfusion ...)	X	X	X	X	X	X
	Identifier les situations devant faire contacter l'équipe médicale et les personnes à contacter en fonction de la situation						
	Maitriser la conduite à tenir face aux situations d'urgence :						
	- Faire le micro-tube						

	- Débuter le régime d'urgence en fonction de son état (dans l'attente du contact avec un médecin)						
	Identifier mon circuit d'acheminement du prélèvement en urgence						
	Aider à mettre en application le protocole d'urgence aux SAU :						
	- Remettre le certificat d'urgence						
	- Apporter les éléments nécessaires à la réalisation du régime d'urgence : produits, médicaments, balance...						
Gérer un problème du quotidien, anticiper Adapter, réajuster	Préparer un voyage :	X	X				
	- Choisir un lieu adapté à sa sécurité						
	- Prévoir les stocks : calculer les quantités nécessaires au voyage						
	- Préparer le panier repas pour le voyage						