

## Compétences

## Objectifs pédagogiques contributifs

*Les parents d'un enfant vivant avec une leucine doivent être capables de...*

## 01

Comprendre, s'expliquer

- 01-1 Nommer la maladie
- 01-2 Comprendre les mécanismes de la maladie et les risques
- 01-3 Comprendre la cause de la maladie et son mode de transmission
- 01-4 Comprendre le rôle et l'intérêt des mélanges d'acides aminés, de la supplémentation et du régime diététique
- 01-5 Comprendre l'importance des apports énergétiques
- 01-6 Comprendre les causes d'une décompensation aiguë de la maladie et d'une hospitalisation
- 01-7 Faire le lien entre les symptômes de son enfant lors du diagnostic et la maladie

## 02

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

- 02-1 Appliquer le régime alimentaire au quotidien
  - 02-1-1 Identifier les différents nutriments
  - 02-1-2 Identifier les aliments interdits
  - 02-1-3 Désigner les aliments qui apportent beaucoup d'énergie
  - 02-1-4 Classer les aliments selon les catégories : aliments non pesés/aliments interdits/aliments pesés
  - 02-1-5 Peser les aliments
  - 02-1-6 Préparer un repas adapté à la quantité de leucine, aux goûts et à l'appétit de son enfant
  - 02-1-7 Comprendre le système de parts et les calculer
  - 02-1-8 Adapter le régime (et le nombre de parts) sur l'ensemble de la journée
  - 02-1-9 Adapter le régime et des besoins énergétiques de son enfant
  - 02-1-10 Cuisiner les produits substitutifs
  - 02-1-11 Enrichir les repas
- 02-2 Appliquer les changements de prescription pour la supplémentation en valine et en isoleucine
- 02-3 Administrer le traitement
- 02-4 Appliquer les changements de régimes
- 02-5 Répartir le mélange d'acides aminés sur la journée
- 02-6 Faire les prélèvements nécessaires à la surveillance du traitement :
  - 02-6-1 Faire les prélèvements micro tubes
  - 02-6-2 Faire les prélèvements buvard
  - 02-6-3 Identifier mon circuit d'acheminement du prélèvement en urgence (ajout)
  - 02-6-2 Respecter les conditions d'acheminements des prélèvements
- 02-7 Participer à la prise de décisions suites aux résultats du buvard
- 02-8 Gérer les stocks des aliments et produits diététiques, des mélanges d'AA
- 02-9 Anticiper le renouvellement d'ordonnances
- 02-10 Connaître le circuit de délivrance des médicaments
- 02-11 S'adapter à son enfant pour donner le traitement par Acides Aminés
- 02-12 Impliquer son enfant progressivement dans la prise en charge au quotidien

| Compétences   | Objectifs pédagogiques contributifs  |
|---|--|
| <p><b>03</b><br/>Repérer, analyser, mesurer</p>                                     | <p><b>En cas de situation aiguë</b><br/>           03-1 Lister et reconnaître les situations à risque de décompensation (fièvre, vomissements, GEA, anorexie, stress, menstruations...)<br/>           03-2 Lister et reconnaître les signes d'aggravation et de décompensation (signes neurologiques, troubles de l'équilibre)<br/>           03-3 Repérer les signes de décompensation chez son enfant<br/>           03-4 Evaluer le degré de gravité de la situation<br/>           03-5 Intensifier la surveillance des signes d'alerte et de décompensation en cas de besoin</p> <p><b>Au quotidien</b><br/>           03-6 Surveiller la prise des acides aminés et des traitements de son enfant<br/>           03-7 Surveiller la prise alimentaire<br/>           03-8 Surveiller les écarts alimentaires de son enfant<br/>           03-9 Connaître les normes du taux sanguin de leucine</p>                        |
| <p><b>04</b><br/>Faire face, décider</p>  | <p>04-1 Connaître les modalités possibles du traitement d'urgence (sonde gastrique, perfusion ...)<br/>           04-2 Identifier les situations devant faire contacter l'équipe médicale et les personnes à contacter en fonction de la situation<br/>           04-3 Maîtriser la conduite à tenir face aux situations d'urgence :<br/>           - Faire un prélèvement sur micro-tube<br/>           - Débuter le régime d'urgence en fonction de l'état de son enfant (dans l'attente du contact avec un médecin)<br/>           04-4 Identifier le circuit d'acheminement du prélèvement en urgence (suivant domiciliation des parents)<br/>           04-5 Aider à mettre en application le protocole d'urgence aux SAU :<br/>           - 04-5-1 Remettre le certificat d'urgence<br/>           - 04-5-2 Apporter les éléments nécessaires à la réalisation du régime d'urgence : produits, médicaments, balance...</p> |
| <p><b>05</b><br/>Adapter, réajuster</p>   | <p>05-1 Préparer un voyage :<br/>           - 05-1-1 Choisir un lieu adapté à la sécurité de son enfant<br/>           - 05-1-2 Prévoir les stocks : calculer les quantités nécessaires au voyage<br/>           - 05-1-3 Préparer le panier repas pour le voyage</p>  |
| <p><b>06</b><br/>Apprendre à apprendre, accompagner son enfant vers l'autonomie</p> | <p>06-1 Apprendre à son enfant à reconnaître ses signes d'alerte (dès 10 ans) et à faire le lien entre ses ressentis et la situation</p>   |

AA : Acides Aminés | GEA : gastro-entérite aiguë | SAU : Service d'Accueil et de traitement des Urgences