

<p><b>INTITULE DU PROGRAMME</b></p>	<p><b>Programme d'éducation thérapeutique pour les maladies héréditaires du métabolisme à traitement diététique.</b></p> <p>Année d'autorisation ARS 2014</p>
<p><b>STRUCTURE TITULAIRE DE L'AUTORISATION</b> <b>Dénomination, adresse tel, mail</b></p>	<p><b>Centre de compétence en maladies héréditaires du métabolisme</b> <b>Hôpital d'Enfants - CHU de Toulouse</b> 330 avenue de Grande Bretagne TSA 70034 31059 TOULOUSE CEDEX 9 Tél 05 34 55 85 66 Mail : broue.sec@chu-toulouse.fr</p>
<p><b>NOM du coordonnateur + Tel et mail</b></p>	<p>Dr Guy TOUATI Tél 05 34 55 85 66 Mail : touati.g@chu-toulouse.fr</p>
<p><b>DESCRIPTIF</b></p>	<p><b>Quelles sont les conditions de participation ?</b></p> <p>Patients de 0 à 18 ans atteints de maladie héréditaire du métabolisme à traitement diététique et régulièrement suivi dans le centre de compétence en maladies héréditaires du métabolisme de l'hôpital d'Enfants de Toulouse. Les principales maladies concernées sont :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sous-programme 1 : maladies traitées par régime hypoprotidique sans risque de décompensation aiguë : phénylcétonurie, homocystinurie, tyrosinémies type I et II</li> <li>- Sous-programme 2 : maladies traitées par régime hypoprotidique avec risque de décompensation aiguë : leucinose, aciduries organiques, déficits primitifs du cycle de l'urée</li> <li>- Sous-programme 3 : maladies affectant A- le métabolisme des glucides : glycogénoses de type 1, 3 ou 6, déficits de la néoglucogénèse, déficits en pyruvate déshydrogénase ; ou B- le métabolisme des lipides : déficit de la bêta-oxydation des acides gras, déficits de la cétogénèse ou de la cétolyse.</li> </ul> <p><b>Comment se déroule le programme ?</b></p> <p>- <b>L'entretien de diagnostic éducatif :</b> Durée moyenne: 1 heure / Séance individuelle Réalisé par un des membres de l'équipe éducative (médecin, diététicienne, infirmière)</p>

-Les séances (ateliers, modules), d'éducation thérapeutique:

**Séance 1 : Comprendre et expliquer la maladie et le traitement**

- Durée moyenne: 1h30
- Séance individuelle
- Mené par le médecin expert des maladies héréditaires du métabolisme

**Séance 2 : Comprendre et expliquer le traitement diététique**

- Durée moyenne: 1h15
- Séance individuelle
- Mené par la diététicienne spécialiste des maladies héréditaires du métabolisme

**Séance 3 : Pratique du traitement diététique**

- Durée moyenne : 1h30
- Séance individuelle
- Mené par la diététicienne spécialiste des maladies héréditaires du métabolisme

**Séance 4 : Connaître les éléments de surveillance et de suivi**

- Durée moyenne : 1h00
- Séance individuelle
- Mené par une infirmière-puéricultrice

**Séance 5 : Utiliser les ressources disponibles**

- Durée : 1h00
- Séance individuelle
- Mené par une assistante sociale

**Séance 6 : Savoir adapter le traitement**

- Durée : 1h30
- Séance individuelle
- Mené par le médecin expert des maladies héréditaires du métabolisme

**Séance 7 : Ateliers collectifs**

- Durée : une journée
- Séance collective réunissant de 5 à 10 familles
- Coordonnées par le médecin et la diététicienne du service de maladies héréditaires du métabolisme
- Rencontrer d'autres enfants et d'autres familles atteintes de ces

	<p>maladies rares</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Améliorer les pratiques par des échanges d'expérience</li> <li>- Améliorer les pratiques lors des ateliers diététiques</li> </ul> <p><b>Quelle est l'organisation des sessions ?</b></p> <p>Les sessions 1 à 6 sont organisées pour les parents lors de l'hospitalisation initiale de chaque patient puis pour les enfants en fonction de leur âge, de leurs besoins et de leur compréhension.</p> <p>La session 7 est programmée lorsqu'un nombre suffisant de familles peut être réuni</p> <p>S'agissant d'enfants dont les besoins changent avec l'âge, ce programme est régulièrement repris lors d'hôpitaux de jour en fonction des besoins des parents puis en fonction des besoins de l'enfant qui grandit et doit acquérir progressivement les compétences nécessaires</p>
<p><b>PUBLIC</b></p>	<p>Enfants de 0 à 18 ans atteints de maladies héréditaires du métabolisme visées par ce programme</p> <p>Parents d'enfants de 0 à 18 ans atteints de ces maladies</p>
<p><b>LIEUX D'INTERVENTION</b></p>	<p>Centre de compétence en maladies héréditaires du métabolisme Hôpital d'Enfants - CHU de Toulouse 330 avenue de Grande Bretagne TSA 70034 31059 TOULOUSE CEDEX 9</p> <p><b>Comment avoir d'autres informations</b> Par téléphone : Tél 05 34 55 85 66 Par mail : <a href="mailto:broue.sec@chu-toulouse.fr">broue.sec@chu-toulouse.fr</a></p>