

PARENTS		Référentiel de compétences de soins des parents d'un enfant atteint de phénylcétonurie	
Compétences		Objectifs pédagogiques contributifs	
Les parents d'un enfant vivant avec une phénylcétonurie 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, du régime diététique et le cas échéant du traitement par tétrabioptérines	
	01-5	Comprendre l'importance des apports énergétiques	
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 le système de contrôle des apports de phé utilisé : aliments à consommation libre/aliments interdits/aliments à contrôler	
	- 02-1-5	Contrôler les quantités d'aliments selon le système utilisé (pesées, unités ménagères, ...)	
	- 02-1-6	Préparer un repas adapté à la quantité de phénylalanine, aux goûts et à l'appétit de son enfant	
	- 02-1-7	Comprendre le système de contrôle des apports de phé ; savoir calculer les parts pour le système de parts pondérales	
	- 02-1-8	Adapter le régime (répartir les apports de phénylalanine) sur l'ensemble de la journée	
	- 02-1-9	Adapter le régime selon les 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 le traitement par tétrabioptérines	
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 :		
- 02-6-2	Faire les prélèvements buvard		
- 02-6-2	Respecter les conditions d'acheminements des prélèvements		
02-7	Participer à la prise de décision suite aux résultats sanguins		
02-8	Gérer les stocks des aliments, produits diététiques, des mélanges d'AA et du traitement par tétrabioptérines		
02-9	Anticiper le renouvellement d'ordonnances		
02-10	Connaître le circuit de délivrance des traitements		
02-11	S'adapter à son enfant pour donner les traitements, en particulier, le mélange d'acides aminés		
02-12	Impliquer son enfant progressivement dans la prise en charge au quotidien		
	Au quotidien		
	03-6	Surveiller la prise des acides aminés et des traitements de son enfant	

03 Repérer, analyser, mesurer	03-7 Surveiller la prise alimentaire 03-8 Surveiller les écarts alimentaires de son enfant 03-9 Connaître les normes du taux sanguin de phénylalanine selon l'âge de son enfant
04 Faire face, décider	04-1 Connaître les modalités possibles du traitement d'urgence (sonde gastrique, perfusion ...) en cas de grossesse de sa fille adolescente –
05 Adapter, réajuster	05-1 Préparer un voyage : <ul style="list-style-type: none"> - 05-1-1 Choisir un lieu adapté à la sécurité de son enfant - 05-1-2 Prévoir les stocks : calculer les quantités nécessaires au voyage - 05-1- 3 Préparer le panier repas pour le voyage
06 Apprendre à apprendre, accompagner son enfant vers l'autonomie	06-1 Apprendre à son enfant les bonnes pratiques des traitements et de l'autosurveillance

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