

Pour les patients Un enfant ou un adulte avec une phénylcétonurie doit être capable de...									
Compétences	Objectifs pédagogiques contributifs	Grossesse Allaiteme- nt	>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	X		
	Comprendre les mécanismes de la maladie et les risques pour soi-même	X	X	X	X	X	X		
	Comprendre les risques pour le fœtus	X	Femmes X	Filles X					
	Comprendre la cause de la maladie et son mode de transmission	X	X	X	X				
	Comprendre le rôle et l'intérêt des mélanges d'acides aminés, du régime diététique et du traitement par tétrabioptérides (BH4 - Kuvan®) pour les patients répondeurs	X	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	X	Acquérir la notion d'AE			
	Connaître l'innocuité du traitement par BH4 durant la grossesse et l'allaitement	X	Femmes X	Filles X					
	Connaître la similitude du suivi médical de la grossesse à celui d'une femme non phénylcétonurique	X	Femmes X	Filles X					
	Faire le lien entre ses symptômes et la maladie ?	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	X			
	- Désigner les aliments qui apportent beaucoup d'énergie	X	X	X	X	X			
	- Classer les aliments selon le système de contrôle des apports de phénylalanine : aliments à consommation libre/aliments interdits/aliments à contrôler	X	X	X	X	X	Repérer	Repérer	
	- Peser les aliments (ou autre contrôle en cas de grossesse)	X	X	X	Participer	Participer	Participer		
	- Préparer un repas adapté à sa tolérance en phénylalanine, à ses goûts et à son appétit	X	X	X					
	- Comprendre le système de contrôle des apports de phénylalanine et savoir l'appliquer	X	X	X	X				

	- AdAPTER le régime (et le nombre de parts) sur l'ensemble de la journée	X	X	X				
	- AdAPTER le régime en fonction du taux de phénylalanine et des besoins énergétiques	X	X	X				
	- Cuisiner les produits substitutifs	X	X	Apprendre à cuisiner				
	- Enrichir les repas	X						
	Choisir, préparer et prendre le mélange d'AA	X	X	X				
	Répartir le mélange d'AA sur la journée	X	X					
	Faire les prélèvements nécessaires à la surveillance du traitement :							
	- Faire les prélèvements buvard selon une fréquence définie	X	X	X	X			
	- Respecter les conditions d'acheminements des prélèvements	X	X					
	Participer à la prise de décisions suite aux résultats sanguins	X	X	X				
	Gérer les stocks de produits hypoprotidiques, de mélanges d'AA, du médicament Kuvan® et anticiper le renouvellement d'ordonnance	X	X	Apprendre				
	Connaitre le circuit de délivrance des traitements	X	X	Apprendre				
Surveiller/évaluer Repérer, analyser, mesurer	Au quotidien							
	Surveiller la prise des acides aminés et des traitements	X	X	Apprendre				
	Surveiller la prise alimentaire et les « écarts » alimentaires	X	X	Apprendre				
	Interpréter le résultat du buvard/connaitre les normes du buvard	X	X	Apprendre				
Réagir face à une situation d'urgence Faire face, décider	Connaitre les modalités possibles d'un traitement d'urgence en cas de déséquilibre prolongé (sonde gastrique, perfusion ...)	X						
	Apporter en cas d'hospitalisation, les éléments nécessaires à la réalisation du régime d'urgence : produits, médicaments, balance...	X	X	Apprendre				
Gérer un problème du quotidien, anticiper Adapter, réajuster	Préparer un voyage :	X	X	Apprendre				
	- Choisir un lieu adapté à sa sécurité							
	- Prévoir les stocks : calculer les quantités nécessaires au voyage							
	- Préparer le panier repas pour le voyage							