



ET des patients porteurs d'une maladie héréditaire du métabolisme nécessitant un régime diététique strict

Coordonnatrice : Mme Marie-Cécile HANNIER

Consultation du Centre de compétence Métabolisme

Pôle Femme Enfant

Public cible

Enfants et adultes porteurs d'une maladie héréditaire du métabolisme nécessitant un régime diététique strict, diagnostiquée lors du dépistage néo-natal ou lors d'une décompensation aiguë, les parents ou aidants familiaux.

Objectifs du programme

- Mieux comprendre sa maladie métabolique et le rôle de l'alimentation
- Savoir réaliser et interpréter ses analyses (sang ou urines)
- Mettre en place un régime alimentaire adapté et varié, et gérer les situations à risque d'écart
- Savoir adapter son régime au taux mesuré et aux événements de la vie
- Savoir identifier et gérer une situation de déséquilibre important
- Mieux communiquer avec son entourage sur sa maladie et son régime
- Echanger sur ses émotions, ses difficultés et la vie au quotidien avec la maladie
- Adapter son suivi et son régime au projet de grossesse lorsqu'on est porteuse de la phénylcétonurie

Equipe intervenante

Médecins, Puériculteur.trices, Diététicien.nes, Assistante sociale, Psychologue
Avec la participation d'un parent de patient intervenant.

Déroulement du programme

Un **bilan éducatif partagé** est réalisé en consultation afin de mieux connaître le patient, ses projets, ressources et difficultés, et d'identifier avec lui et sa famille les besoins pour **vivre mieux avec sa maladie**.

A partir de ce bilan, des **séances éducatives individuelles** sont alors planifiées et réalisées au décours des différentes consultations, de manière plus soutenue les premiers mois. Elles sont réalisées en tenant compte également de l'âge de l'enfant, de ses capacités d'apprentissage, de son niveau d'autonomie et de l'évolution de la maladie. Une aide sociale ou psychologique peut être proposée selon la situation du patient et de sa famille. Les patients peuvent également participer à des **ateliers culinaires collectifs**.

Une **évaluation des compétences et de la situation** est réalisée de manière régulière tout au long du suivi, et, de manière systématique une fois par an, afin d'adapter l'accompagnement aux besoins du patient et de sa famille.

Modalités organisationnelles

Hospitalisation conventionnelle

Hôpital de jour

Consultation externe

Contacts

CHU Hôpital Sud,
Service de Génétique clinique
Consultations du Centre de compétence Métabolisme
16, Bd de Bulgarie
35200 RENNES

02 99 26 59 61 – idegenetique4149@chu-rennes.fr