



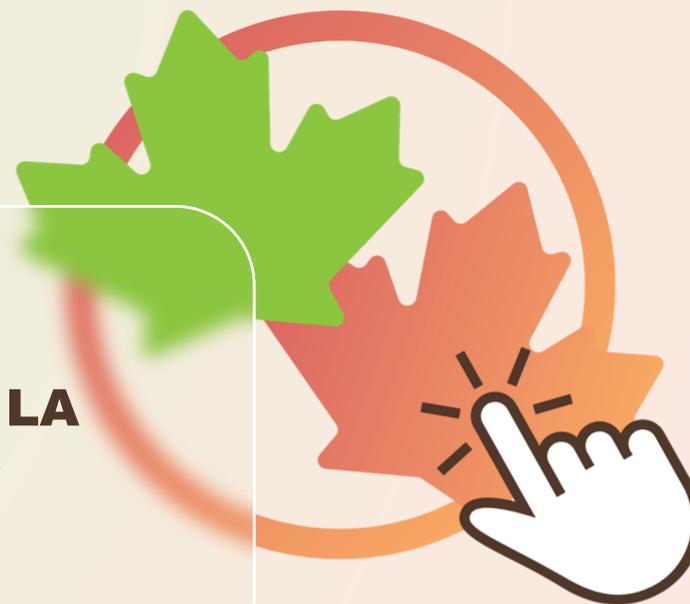
**PROGRAMME D'ETP
DISPENSÉ EN DISTANCIEL
POUR PERSONNES AVEC
UNE LEUCINOSE ET LEURS
AIDANTS**

e-LEUquilibre

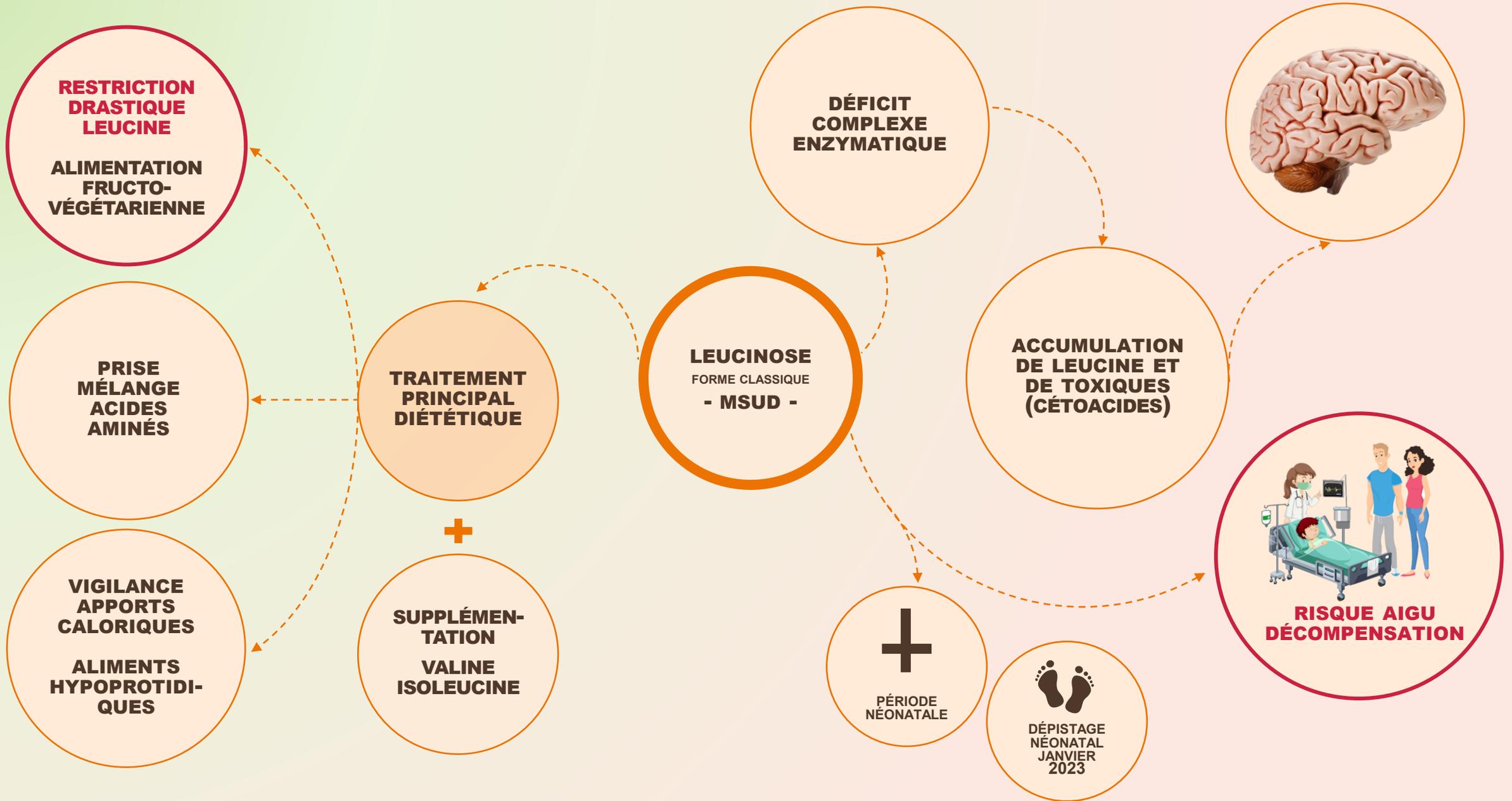
Laurent FRANÇOIS
Chargé de mission diététique & ETP

Aude PION
Chargée de mission soins infirmiers & ETP

**QU'EST-CE QUE LA
LEUCINOSE ?**



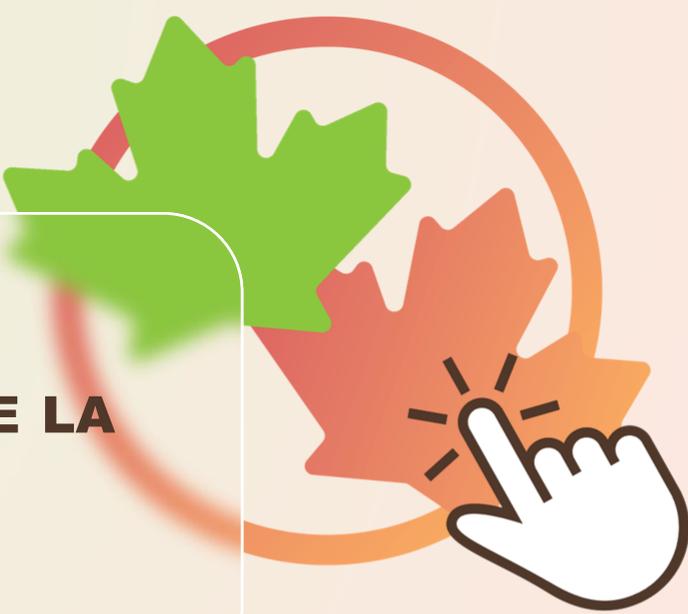
e-LEUquilibre



MSUD : maple syrup urine disease - maladie des urines à odeur de sirop d'érable

LEUCINE : acide aminé, constituant des protéines

HYPOROTIDIQUE : pauvre en protéines



**LES OBJECTIFS DE LA
FILIÈRE**

e-LEU **qu**ilibre

- 1 Offrir aux personnes atteintes et à leurs aidants un complément de formation sur la maladie et le traitement (pertinence adolescents)
- 2 Proposer ce programme sur tout le territoire national et les DROM-COM
- 3 Apporter un soutien ETP aux équipes soignantes
- 4 Ne pas se substituer à la formation en présentiel réalisée par les équipes (ETP informelle)
- 5 Veiller à l'harmonie des messages délivrés



DROM : départements et régions d'outre-mer : la Martinique, la Guadeloupe, la Guyane, la Réunion et Mayotte

COM : collectivités d'outre-mer : Wallis et Futuna, la Polynésie Française, Saint-Martin, Saint-Barthélemy et Saint-Pierre-et-Miquelon

LE PUBLIC CIBLE



e-LEU **qu**ilibre

ETP FORMELLE

PROGRAMME
DÉCLARÉ ARS



PARENTS



AIDANTS



PATIENTS
ADOLESCENTS



PATIENTS
ADULTES



FEMME
ENCEINTE



À DISTANCE DU DIAGNOSTIC

~~ÉDUCATION INITIALE~~

REPRISE ÉDUCATIVE

PRIMO ÉDUCATION

REPRISE ÉDUCATIVE

REPRISE ÉDUCATIVE

**LE PROGRAMME
LEUQUILIBRE
EN PRÉSENTIEL ET SON
ADAPTATION EN
DISTANCIEL**



e-LEUquilibre

ÉQUIPE CONCEPTRICE



ASSOCIATION

Francis **Marre**¹ • Philippine **Marre**²

PÉDIATRES MÉTABOLICIENS

Jean-Baptiste **Arnoux**³ • Juliette **Bouchereau**³ • Anaïs **Brassier**³

PSYCHOLOGUES

Valérie **Barbier**³

ASSISTANTS SOCIAUX

Virginie **Leboeuf**³

INFIRMIERS

Aude **Pion**^{3 4}

PSYCHOMOTRICIENS

Manon **Tessier**³

DIÉTÉTICIENS

Murielle **Assoun**³ • Claire **Belloche**³ • Sabine **Dewulf**³ • Sandrine **Dubois**³ • Laurent **François**⁴ • Bénédicte **Samba**³

ACCOMPAGNEMENT

Cécile **Godot**⁵ • Caroline **Artu**⁶

Édusanté



1 : Association Les Enfants du Jardin (ancien président)
2 : Association Les Enfants du Jardin (membre actif)
3 : Centre de référence maladies rares AP-HP Necker

4 : Filière G2m, chargé de mission ETP
5 : Médecin, unité transversale d'éducation thérapeutique (UTET) AP-HP Necker
6 : Diététicienne, unité transversale d'éducation thérapeutique (UTET) AP-HP Robert Debré

STRUCTURE 4 MODULES

10 ATELIERS



**MODULE 1
COMPRENDRE LA
MALADIE
ET SON MODE DE
TRANSMISSION**

**MODULE 2
GÉRER L'URGENCE**

**MODULE 3
CONNAÎTRE ET GÉRER
LE TRAITEMENT**

**MODULE 4
COMMUNIQUER
AUTOUR DE LA
MALADIE**

5 ATELIERS



Présentation détaillée sur le site G2m
www.filiere-g2m.fr/education-therapeutique-du-patient/les-programmes-d-etp



LEUquilibre



MODULE 1

- Qu'est-ce que la leucosé ?
- Qu'est-ce qu'une protéine ?
- De quoi sont composés les aliments ?
- Comment équilibre-t-on la leucosé ?
- Quels sont les risques de l'intoxication par la leucosé ?
- Comment est transmise la maladie ?

MODULE 2

- En pleine forme
- Démangeaisons
- Sommeil agité
- Crampes
- Deuxième au pied
- Se cogner
- Saignement du nez
- Conjonctivite
- Mal de dos
- Plusieurs vomissements dans la journée

MODULE 3

- Carence
- Taux diminue
- Excès
- Taux augmente

Mon alimentation sur la journée • **MON ÉQUILIBRE**

| | | | | | |
|-----|----|---------|------|-----|-----|
| LEU | 1g | 2 parts | AA2g | VAL | CAL |
|-----|----|---------|------|-----|-----|

- Fièvre
- Vomissements
- Diarrhées
- Perte de POIDS
- Trop de PROTÉINES
- Trop de CALORIES
- Pas assez de CALORIES

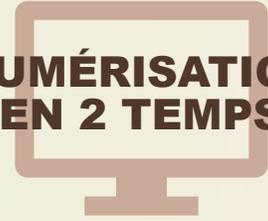
MODULE 4

- J'explique la maladie et le traitement aux personnes ayant la garde de mon enfant
- J'informe sur la maladie et le traitement les professionnels
- J'explique la maladie et le traitement à des proches
- J'explique la maladie et le traitement au service des urgences



OUTILS PRÉSENTIEL

NUMÉRISATION EN 2 TEMPS



1

**CRÉER DIAPORAMAS
CONDUCTEURS D'ATELIERS**



DIAPORAMA 1

DIAPORAMA 2

DIAPORAMA 3

DIAPORAMA 4

DIAPORAMA 5

2

**CRÉER ANIMATIONS
INTERACTIVES PLATEFORME
STIMUL**



Interactivité limitée

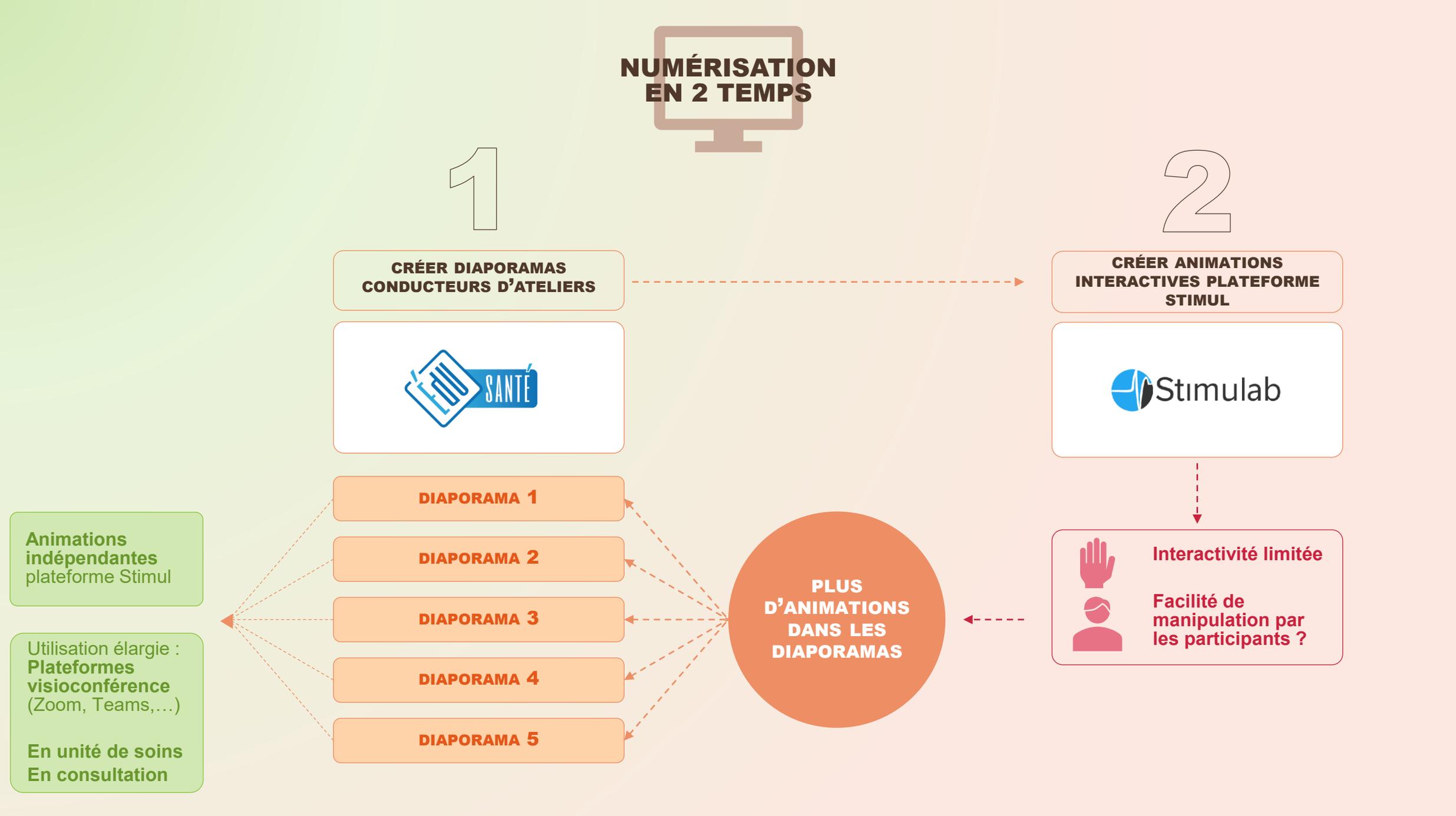
**Facilité de
manipulation par
les participants ?**

**PLUS
D'ANIMATIONS
DANS LES
DIAPORAMAS**

**Animations
indépendantes
plateforme Stimul**

**Utilisation élargie :
Plateformes
visioconférence
(Zoom, Teams,...)**

**En unité de soins
En consultation**





ÉQUIPE CONCEPTRICE

**PÉDIATRES
MÉTABOLICIENS**

Juliette **Bouchereau**³

INFIRMIERS

Aude **Pion**^{3 4}

DIÉTÉTICIENS

Laurent **François**⁴

ACCOMPAGNEMENT

Édusanté





**STRUCTURE D'UN
DIAPORAMA**

e-LEU **qu**ilibre



OBJECTIFS DE L'ATELIER

- ✓ Définir la leucinose
- ✓ Comprendre la cause et les mécanismes de la maladie
- ✓ Décrire les principes du traitement
- ✓ Expliquer les moyens de surveillance

RETOUR

SUITE

DÉROULÉ DE L'ATELIER

| | |
|---------------------------------------|------------|
| Test de connexion | 5 minutes |
| Tour de table pour faire connaissance | 10 minutes |
| Activités et échanges | 60 minutes |
| Synthèse | 15 minutes |



LEUquilibre

RETOUR

SUITE

TEST DE CONNEXION

Pouvez-vous tous couper votre micro et le remettre ?

... couper votre vidéo et la remettre ?

... m'adresser un message dans le tchat ?

... dessiner une croix sur l'écran ?

... écrire votre prénom sur l'écran ?



LEUquilibre

RETOUR

SUITE

CONFIDENTIALITÉ

Nous vous demandons de garder confidentiel tout ce que
l'on dira dans cet atelier.

C'est un principe dans ces séances de groupe.

Êtes-vous d'accord ?



LEUquilibre

RETOUR

SUITE

TOUT D'ABORD PRÉSENTONS-NOUS !



Ma famille est...

- ✓ Dites-nous qui vous êtes ?
- ✓ Parents ? Patient.e ?
- ✓ Pouvez-vous décrire votre famille ?
- ✓ Combien êtes-vous ?



Ma famille est...



Ma famille est...



Ma famille est...

RETOUR

SUITE



LEUquilibre

ACTIVITÉ 2

Faisons le point ensemble

RETOUR

SUITE

Revoyons le traitement de la leucinose



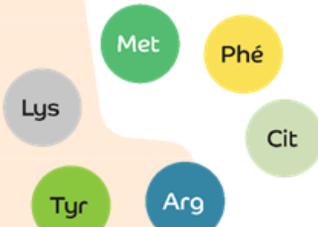
1

**APPORT EN LEUCINE
APPORT EN PROTÉINE**



2

**LES ACIDES
AMINÉS**



3

LES CALORIES



RETOUR

SUITE

Et pour bien mémoriser ...



Vidéo LEUCI-Kids



www.phenylcetonurie.org

Les Feux Follets présentent La Leucinose ou Maladie du sirop d'Erable

RETOUR

SUITE



**Pour finir,
si vous ne deviez retenir
qu'une seule information
apprise dans cet atelier, ce
serait laquelle ?**

RETOUR

SUITE



AU REVOIR

au prochain atelier le :

Ce programme éducatif a été conçu par un groupe de travail :

Jean-Baptiste Arnoux (clinicien pédiatre), Murielle Assoun (diététicienne), Valérie Barbier (psychologue), Claire Belloche (diététicienne), Juliette Bouchereau (clinicienne pédiatre, référente ETP), Anaïs Brassier (clinicienne pédiatre), Sabine Dewulf (diététicienne), Sandrine Dubois (diététicienne), Laurent François (diététicien, chargé de mission G2M), Virginie Leboeuf (assistante sociale), Francis Marre (ancien président de l'Association « Les Enfants du Jardin », Philippine Marre (membre actif de l'Association Les Enfants du Jardin), Aude Pion (infirmière de coordination, chargée de mission G2M), Bénédicte Samba (diététicienne), Manon Tessier (psychomotricienne).

L'adaptation pour une dispensation en distanciel a été conçue par :

Juliette Bouchereau (clinicienne pédiatre, référente ETP), Laurent François (diététicien, chargé de mission G2M) et Aude Pion (infirmière de coordination, chargée de mission G2M) accompagnés d'Édusanté.

← DÉBUT



EXEMPLES D'ANIMATIONS



e-LEU **qu**ilibre

1

**Comprendre la
maladie**



LEUquilibre

ACTIVITÉ 2

Faisons le point ensemble

RETOUR

SUITE



À quelle question saurez-vous répondre ?

1
Qu'est-ce que la leucinose ?

2
De quoi sont composés les aliments ?

3
Qu'est-ce qu'une protéine ?

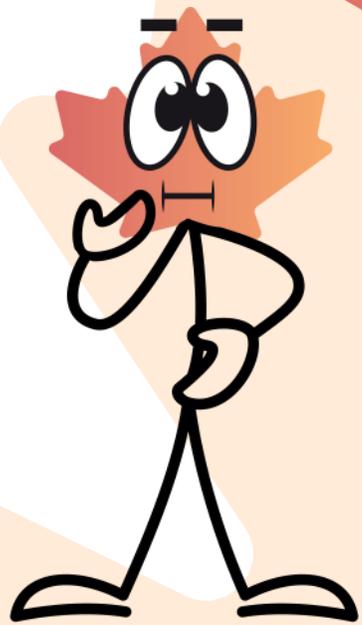
4
Quel est le mécanisme de la leucinose ?

8
Comment est transmise la maladie ?

6
Quel est le traitement de la leucinose ?

5
Quels sont les risques de l'intoxication par la leucine ?

7
Comment équilibre-t-on la leucinose ?



QU'EST-CE QUE LA
LEUCINOSE ?



LEUquilibre

SUITE

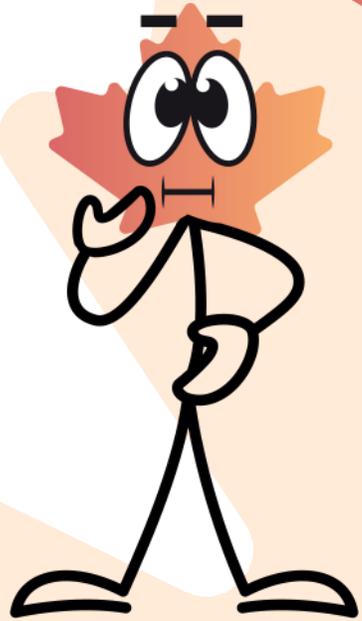


Leucinose
=
Maladie d'**intoxication**
par les **protéines**



LEUquilibre

[RETOUR AUX QUESTIONS](#)

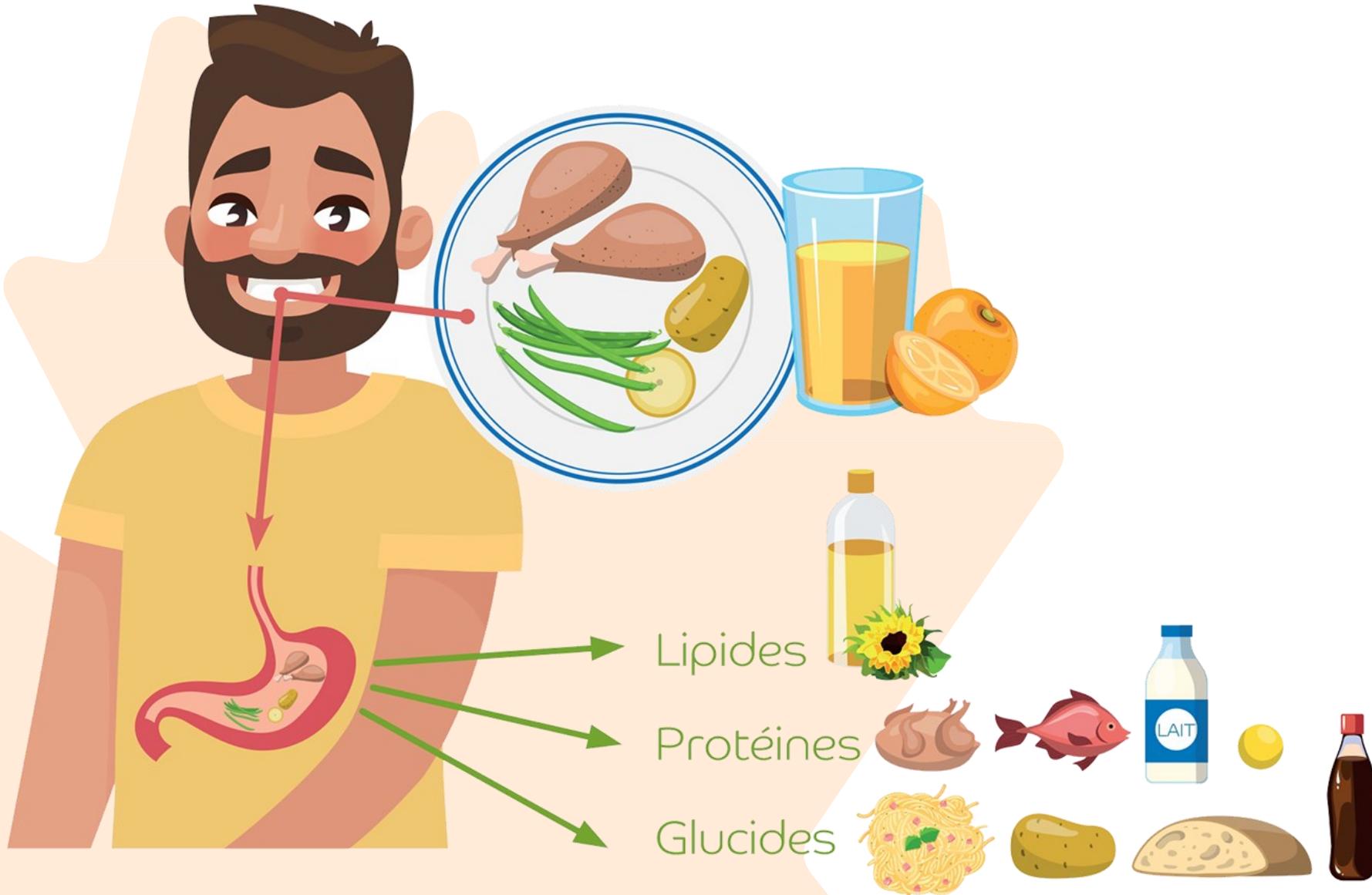


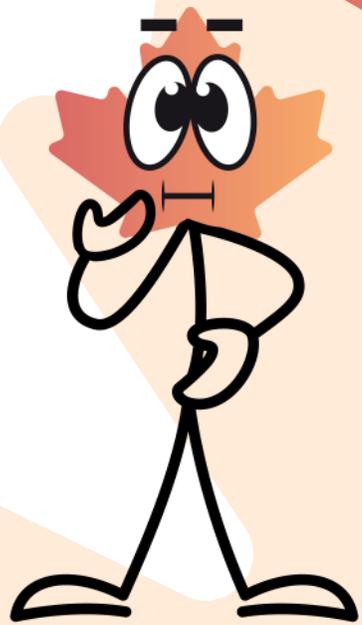
**DE QUOI SONT
COMPOSÉS
LES ALIMENTS ?**



LEUquilibre

La composition des aliments





QU'EST-CE QU'UNE
PROTÉINE ?



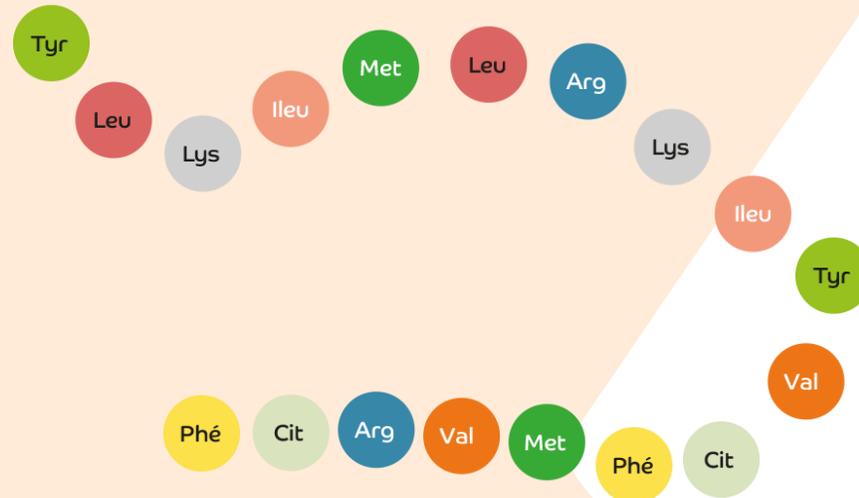
LEUquilibre

SUITE

Qu'est-ce qu'une protéine ?



Une protéine est composée d'acides aminés,
essentiels pour la croissance





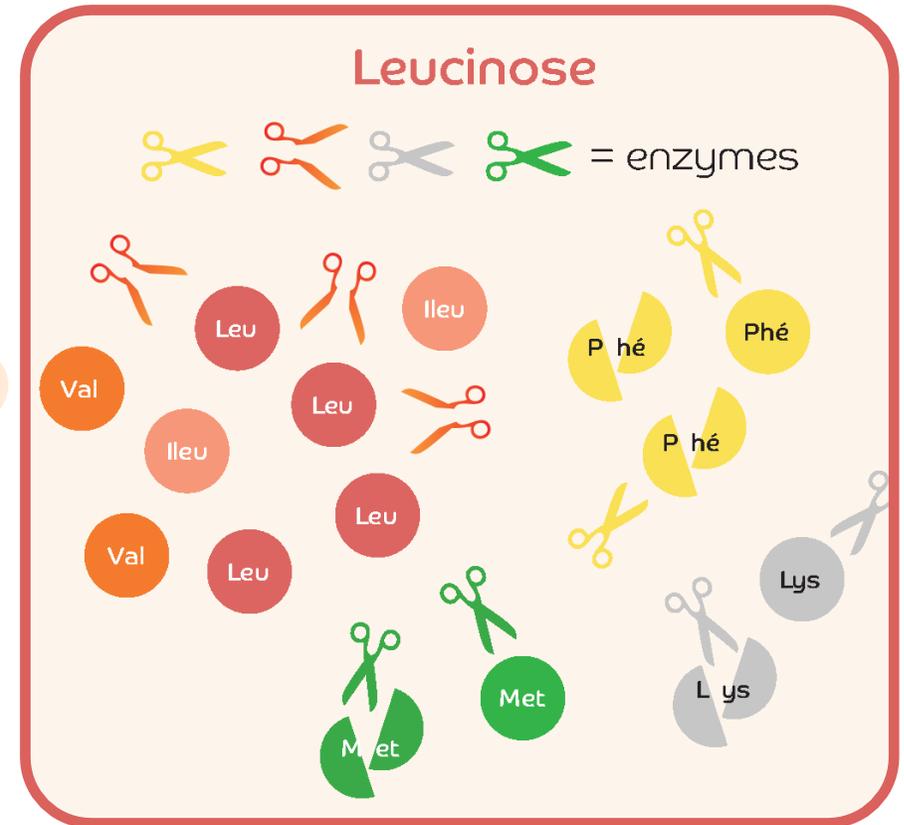
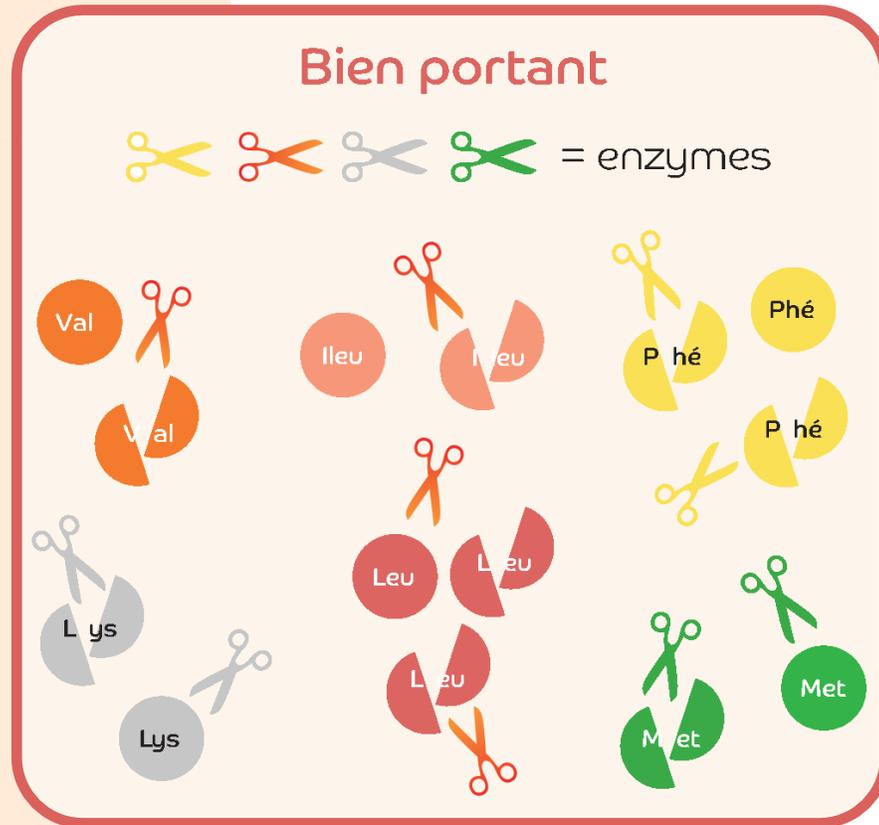
QUEL EST LE
MÉCANISME DE LA
LEUCINOSE ?

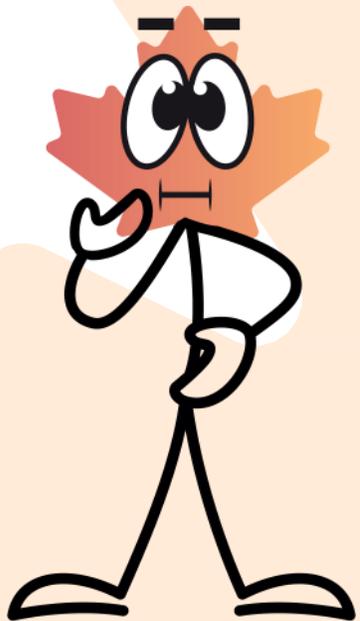


LEUquilibre



Quel est le mécanisme de la leucine ?





**QUELS SONT LES
RISQUES DE
L'INTOXICATION
PAR LA LEUCINE ?**

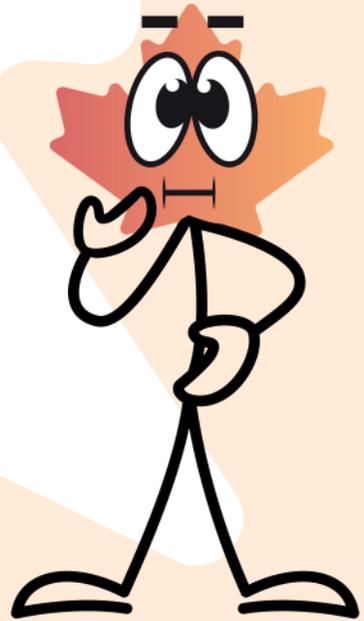


LEUquilibre

Quels sont les risques de l'intoxication par la leucine ?



LEUquilibre



**QUEL EST
LE TRAITEMENT
DE LA LEUCINOSE ?**



LEUquilibre

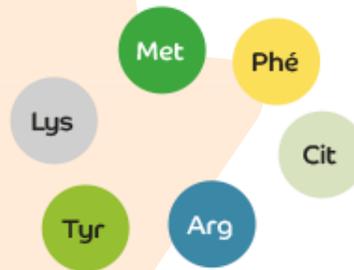
Le traitement de la leucinose

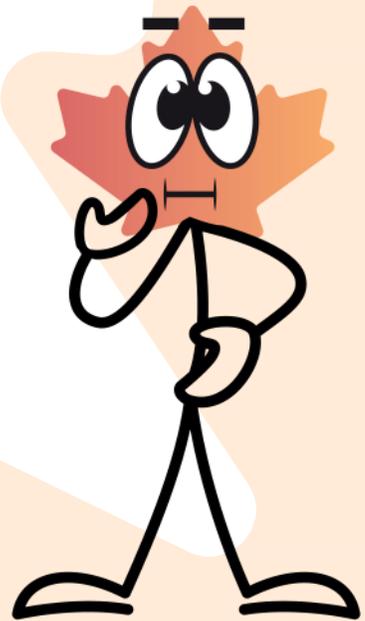


**APPORT EN LEUCINE
APPORT EN PROTÉINES**

LES ACIDES AMINÉS

LES CALORIES



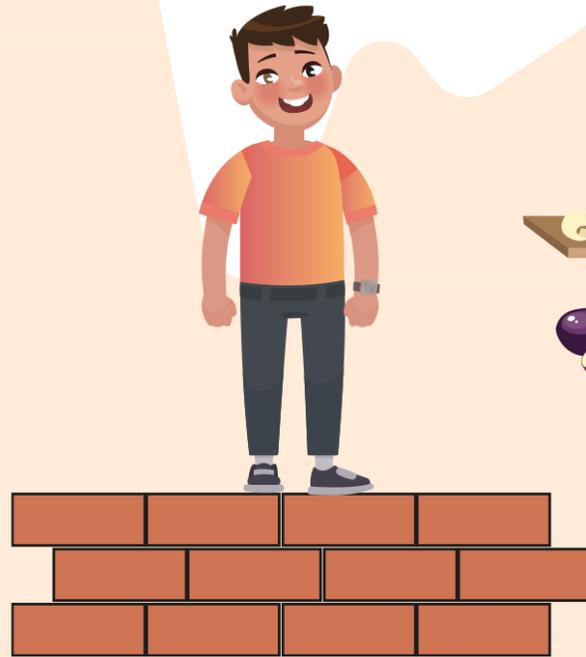


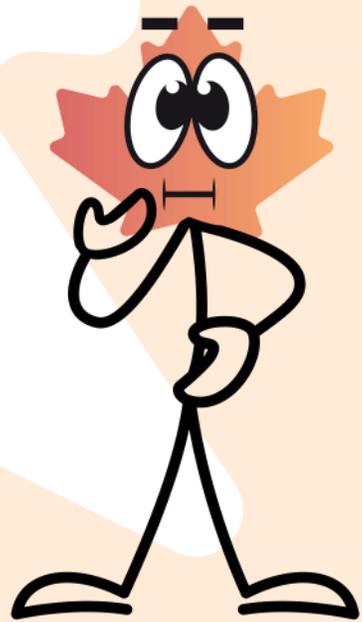
COMMENT
ÉQUILIBRE-T-ON
LA LEUCINOSE ?



LEUquilibre

Comment équilibre-t-on la leucine ?





**COMMENT EST
TRANSMISE
LA MALADIE ?**



LEUquilibre

SUITE



Enfant non malade

Enfant malade



2

Comprendre la transmission génétique



LEUquilibre

ACTIVITÉ



Mettez en commun vos connaissances sur la transmission de la leucinoase



RETOUR

SUITE



À chaque conception, chaque parent transmet un seul gène au hasard (personne ne choisit).

L'enfant en reçoit deux.

Voyons toutes les situations possibles et notons les résultats obtenus dans un tableau.

1^{er} participant



Cliquez sur un gène du père et un gène de la mère, notez les résultats dans le tableau.

| Enfant non malade Non porteur  | Enfant non malade Porteur sain  | Enfant malade  |
|---|---|---|
| <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> | <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> | <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> |
| <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> | <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> | <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> <input type="radio"/> |

RETOUR

PARTICIPANT SUIVANT

3

Gérer l'urgence



LEUquilibre

ACTIVITÉ 1

Chassons l'intrus !



RETOUR

SUITE



Où se cachent les intrus ?



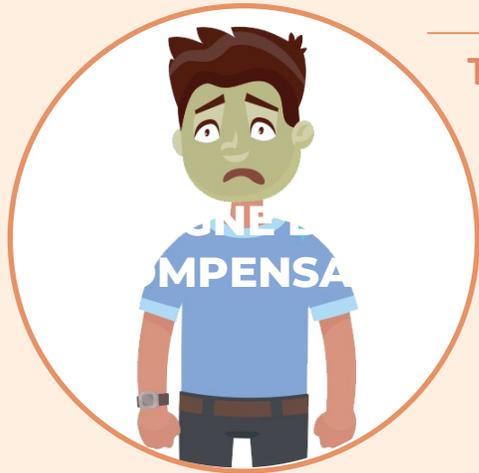
Troubles de l'équilibre



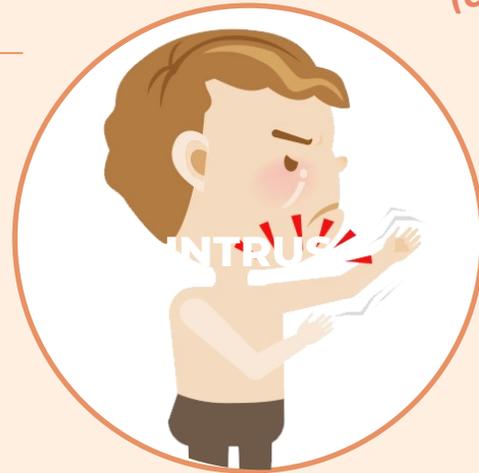
Sommeil agité
(cauchemars)



Fatigue inexplicée
Somnolence



Vomissement
(1 fois dans la journée)



Démangeaisons



Fièvre modérée (T° 38° C)

4

**Connaître le
traitement**



LEUquilibre

ACTIVITÉ 1



Analysons ensemble un régime classique pour
une leucinose



RETOUR

SUITE

Reconstituons ensemble à l'aide des cartes le régime de croisière de Marin.

LEU



Protéines naturelles

RETOUR

Acides aminés

Valine

Isoleucine

Vitamines

Minéraux

Chéo éléments

VMOE

Sucre

Hypo protéiques

Calories

LEU : 10 parts
AA + VMOE : 3 prises
VAL : 2 gélules
ILEU : 0 gélule
CAL : 2500 calories

2 parts

AA

VAL

ILE

VMOE

500 CAL

Pour ajouter une carte :
cliquez sur les emplacements
Pour retirer une carte : cliquez
dessus la carte

SUITE

Voici le régime de croisière de Marin.

ÉQUILIBRE

2 parts

2 parts

2 parts

2 parts

LEU 2 parts

Protéines naturelles

RETOUR

ÉQUILIBRE

AA VAL

AA VAL

AA VAL

ÉQUILIBRE

Acides aminés

Valine

Isoleucine

ÉQUILIBRE

VMOE

VMOE

VMOE

Vitamines

Minéraux

Chgo éléments

VMOE

ÉQUILIBRE

500 CAL

500 CAL

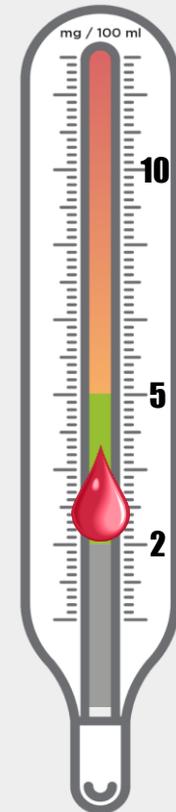
500 CAL

500 CAL

Sucre

Hypo protéiques

Calories



SUITE

L'animation intégrée dans la plateforme



2 parts
2 parts
2 parts
LEU 2 parts

Protéines naturelles

Acides aminés
Valine
Isoleucine

VMOE

Sucre
Calories

Fermer X

2 parts
AA
VAL
ILE
VMOE
500 kcal
ÉQUILIBRE

Fermer >

1 - Régime de Marin

- 2 - 1ère situation
- 3 - 2ème situation
- 4 - 3ème situation

4

**Connaître le
traitement**



LEUquilibre

ACTIVITÉ 3



Et maintenant, que feriez-vous face à une
fièvre de 40°C ?



RETOUR

SUITE

Fièvre 40°

Comment faut-il prendre le médicament de croisière ?

5 empty boxes

2 parts

2 parts

2 parts

2 parts

LEU 2 parts

Protéines naturelles

RETOUR

3x3 grid of 9 empty boxes

AA

AA VAL

AA VAL

Acides aminés

Valine

Isoleucine

5 empty boxes

VMOE

VMOE

VMOE

Vitamines

Minéraux

Cligo éléments

VMOE

5 empty boxes

500 CAL

500 CAL

500 CAL

500 CAL

500 CAL

Sucre

Hypo protéines

Calories

Question 2



Faire un prélèvement



2 parts

AA

VAL

ILE

VMOE

500 CAL



SUITE

5

**Communiquer autour
de la maladie**



LEUquilibre

ACTIVITÉ 3

Parler de la leucinoze à un nouveau médecin

RETOUR

SUITE

Les mots-clés et références à transmettre

Leucinose

Décompensation

Compte-rendu
d'hospitalisation

Régime particulier avec
mélange d'acides aminés
spécifique à la maladie

Certificat d'urgence

Coordonnées des médecins en cas d'urgence

Références :

www.filiere-g2m.fr => Aller à la rubrique urgence.

www.orpha.net => Choisir « Inventaire, classification et encyclopédie des maladies rares » puis « Orphanet urgences »



LEUquilibre

5

**Communiquer autour
de la maladie**



LEUquilibre

ACTIVITÉ 4

et AUX URGENCES ?

RETOUR

SUITE

Quelles propositions préférez-vous ? Pourquoi ?



La maladie de notre enfant est : LA LEUCINOSE

Dès mon arrivée aux urgences, je dis au professionnel :

- 1 Mon enfant a la leucinoze.
Il est en train de décompenser.
Voici son certificat d'urgence
que son médecin référent m'a
demandé de vous transmettre.

ou

- 2 Mon enfant a une maladie
métabolique rare, appelée la
leucinoze. Il est suivi par une
équipe spécialisée, voici son
certificat d'urgence. Il va mal,
il décompense.

ou

- 3 Le médecin référent de mon enfant m'a dit
d'aller aux urgences, car mon enfant décompense
sa maladie, la leucinoze.
Je vous transmets le certificat d'urgence établi par
ce même médecin.

En parler au personnel
des urgences ...



 **URGENCE** : site G2m www.filiere-g2m.fr icône urgence – en haut à gauche

RETOUR

SUITE

**MODALITÉS DE
DISPENSATION**



e-LEUquilibre



ÉQUIPES CMR

**DÉCLARATION ARS
OBLIGATOIRE**
(aide chargés mission filière)

**PARAMÉTRAGE PLATEFORME
STIMUL**
(avec Stimulab)

**FOURNITURE DES
DIAPORAMAS DES ATELIERS**

CHARGÉS MISSION ETP

**PRISE DE CONTACT
BILAN ÉDUCATIF PARTAGÉ**
(par visioconférence)

DISPENSATION ATELIERS
2 chargés mission
Animation | Technique + Notes

**RÉDACTION & TRANSMISSION
COMPTE-RENDU**
ANALYSES NOTES



**RECRUTEMENT DES
PARTICIPANTS**

e-LEU **qu**ilibre

Merci.