

Glossaire

Maladies rares

Les maladies dites rares touchent un nombre restreint de personnes et posent de ce fait des problèmes spécifiques liés à cette rareté. Le seuil admis en Europe est d'une personne atteinte sur 2 000.

Maladie génétique

Une maladie génétique résulte du dysfonctionnement d'un ou plusieurs gènes.

Glycogénoses type I, III, VI et IX

Différents types de ces maladies de stockage du glycogène ont été décrits et identifiés selon le déficit enzymatique en cause.

Glucides

Communément appelés sucres, ils sont une source essentielle d'énergie pour l'organisme. Ils sont apportés via l'alimentation et peuvent être utilisés directement par l'organisme ou stockés sous forme de glycogène dans les muscles et le foie pour constituer des réserves énergétiques rapidement mobilisables.

Glycogène

C'est une molécule de type glucidique constituée d'une longue chaîne de plusieurs molécules de glucose. C'est une réserve d'énergie pour l'organisme.

Enzyme

Une enzyme est une protéine fabriquée par l'organisme qui permet l'activation ou l'accélération de réactions chimiques.

Glucose

Le glucose est un sucre (glucide) simple circulant dans le sang pour fournir de l'énergie aux cellules de l'organisme.

Hypoglycémie

L'hypoglycémie désigne une trop faible valeur du taux de sucre (glucose) dans le sang ; elle s'accompagne généralement de symptômes tels que l'apparition de sueurs, de pâleur, d'une sensation de fatigue intense...

Glycémie

Taux de glucose (sucre) dans le sang.

Mise en garde

Le Conseil de l'ordre des médecins rappelle que l'information sur la nature de la maladie dont souffre l'enfant reste à la seule discrétion des parents et de l'enfant. Aucune pression ne peut s'exercer sur eux à ce sujet. S'il est important que l'enseignant puisse connaître et comprendre les conséquences de la maladie ou du handicap sur les apprentissages, cela ne passe pas forcément par l'exposé du diagnostic en tant que tel

Cette information doit être adaptée par chacun, dans le respect de l'individu en particulier, enfant et adulte, et prendre en compte la variabilité d'une même maladie ou handicap selon chaque enfant.

Amidon cuit

L'amidon est un glucide (sucre) complexe qui sert de réserve énergétique principale chez les végétaux ; c'est l'équivalent du glycogène chez l'homme. Il est présent principalement dans les féculents : céréales, légumineuses, tubercules. Il est qualifié de "sucre lent" car sa digestion nécessite des enzymes d'où une production de glucose prolongée dans le temps.

Amidon cru

Habituellement non consommé, l'amidon cru est utilisé dans le traitement des glycogénoses car il permet de libérer du glucose de façon très prolongée dans le temps. C'est l'amidon de maïs qui est employé par consommation de Maizéna® ou de produits diététiques comme le Glycosade®.

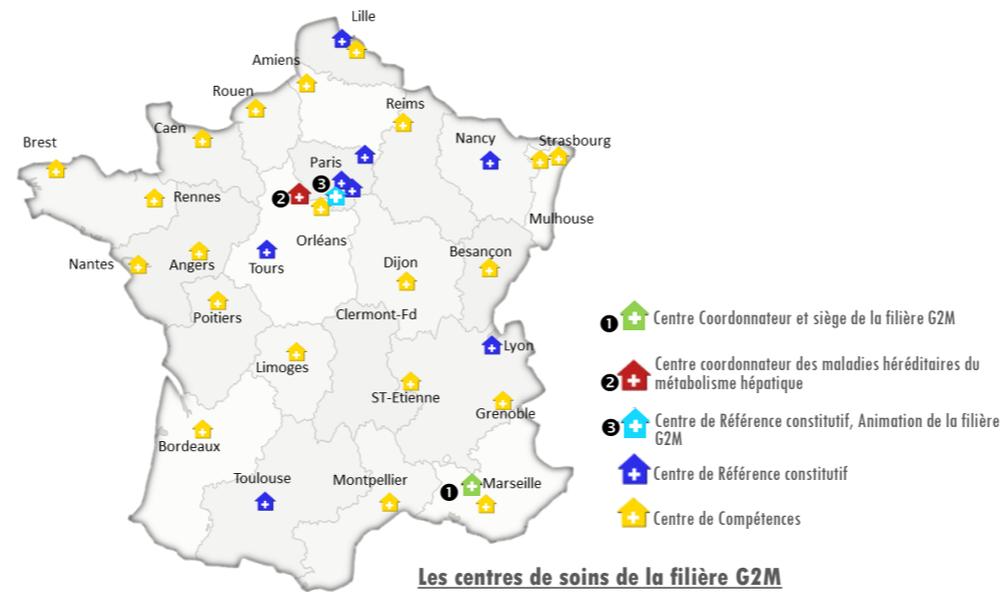
Nutrition par sonde ou nutrition entérale naso-gastrique

Protocole de soins consistant en l'introduction d'un tuyau souple (sonde) que l'on passe habituellement par le nez pour atteindre la cavité de l'estomac et qui permet d'administrer une solution nutritive.

P.A.I.

Projet d'accueil individualisé ; le PAI est un document écrit qui permet de préciser les adaptations à apporter à la vie de l'enfant ou de l'adolescent en collectivité (crèche, école, collège, lycée, centre de loisirs).

Le PAI est élaboré à la demande de la famille et/ou du chef d'établissement avec l'accord de la famille. Il contient les besoins spécifiques de l'enfant ou de l'adolescent, liés notamment à un trouble de santé et qui sont précisés dans l'ordonnance signée par le médecin qui le suit pour sa pathologie.



Nom et prénom de l'enfant :

.....

Pour contacter ses parents :



Parent 1 :



Parent 2 :

+ d'informations auprès de son centre de soins :

.....
.....
.....

Dépliant réalisé en collaboration avec :



Le CENTRE DE RÉFÉRENCE DES MALADIES HÉRÉDITAIRES DU MÉTABOLISME HÉPATIQUE – AP-HP Hôpital Antoine-Béclère



Le CENTRE DE COMPÉTENCE DES MALADIES HÉRÉDITAIRES DU MÉTABOLISME HÉPATIQUE – AP-HP Hôpital Bicêtre



L'Association Francophone des Glycogénoses



Les diététiciens membres de la S.F.E.I.M.

Accueillir à l'école un enfant avec une glycogénose hépatique



DÉPLIANT À DESTINATION DES ÉQUIPES SCOLAIRES ET PÉRISCOLAIRES.



également disponible en téléchargement sur
www.filiere-g2m.fr



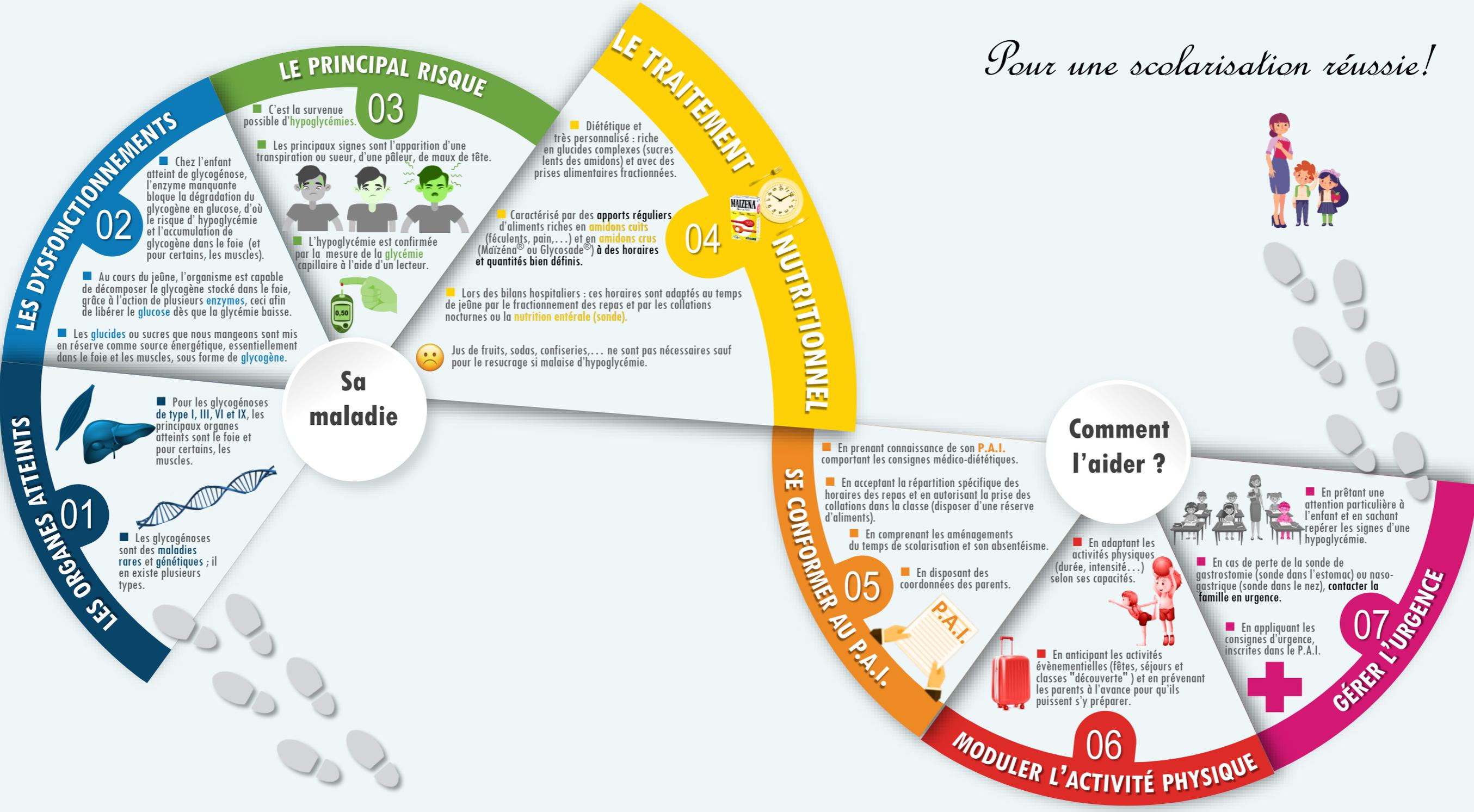
Filière G2M
Maladies Héréditaires du Métabolisme



Pour une scolarisation réussie!



Sa maladie



01 LES ORGANES ATTEINTS

- Pour les glycogénoses de type I, III, VI et IX, les principaux organes atteints sont le foie et pour certains, les muscles.
- Les glycogénoses sont des **maladies rares et génétiques**; il en existe plusieurs types.

02 LES DYSFONCTIONNEMENTS

- Chez l'enfant atteint de glycogénose, l'enzyme manquante bloque la dégradation du glycogène en glucose, d'où le risque d' hypoglycémie et l'accumulation de glycogène dans le foie (et pour certains, les muscles).
- Au cours du jeûne, l'organisme est capable de décomposer le glycogène stocké dans le foie, grâce à l'action de plusieurs **enzymes**, ceci afin de libérer le **glucose** dès que la glycémie baisse.
- Les **glucides** ou sucres que nous mangeons sont mis en réserve comme source énergétique, essentiellement dans le foie et les muscles, sous forme de **glycogène**.

03 LE PRINCIPAL RISQUE

- C'est la survenue possible d'**hypoglycémies**.
- Les principaux signes sont l'apparition d'une transpiration ou sueur, d'une pâleur, de maux de tête.



04 LE TRAITEMENT NUTRITIONNEL

- Diététique et très personnalisé : riche en glucides complexes (sucres lents des amidons) et avec des prises alimentaires fractionnées.
- Caractérisé par des **apports réguliers** d'aliments riches en **amidons cuits** (féculents, pain,...) et en **amidons crus** (Maizéna® ou Glycosade®) à des **horaires et quantités bien définis**.
- Lors des bilans hospitaliers : ces horaires sont adaptés au temps de jeûne par le fractionnement des repas et par les collations nocturnes ou la **nutrition entérale (sonde)**.
- Jus de fruits, sodas, confiseries,... ne sont pas nécessaires sauf pour le resucrage si malaise d'hypoglycémie.

05 SE CONFORMER AU P.A.I.

- En prenant connaissance de son **P.A.I.** comportant les consignes médico-diététiques.
- En acceptant la répartition spécifique des horaires des repas et en autorisant la prise des collations dans la classe (disposer d'une réserve d'aliments).
- En comprenant les aménagements du temps de scolarisation et son absentéisme.
- En disposant des coordonnées des parents.

06 MODULER L'ACTIVITÉ PHYSIQUE

- En adaptant les activités physiques (durée, intensité,...) selon ses capacités.
- En anticipant les activités événementielles (fêtes, séjours et classes "découverte") et en prévenant les parents à l'avance pour qu'ils puissent s'y préparer.

07 GÉRER L'URGENCE

- En prêtant une attention particulière à l'enfant et en sachant repérer les signes d'une hypoglycémie.
- En cas de perte de la sonde de gastrostomie (sonde dans l'estomac) ou nasogastrique (sonde dans le nez), **contacter la famille en urgence**.
- En appliquant les consignes d'urgence, inscrites dans le P.A.I.