

# PROJET D'ACCUEIL INDIVIDUALISE

## GLYCOGENOSE

### **Glycogénoses entrant dans la liste des affections de référence :**

- affection métabolique héréditaire

### ENFANT OU ADOLESCENT CONCERNE :

- Nom :
- Prénom :
- Date de naissance :
- Nom des parents ou représentant légal :
  
- Adresse :
- Etablissement scolaire :
  - classe :

### REFERENTS A CONTACTER :

- Parents
  - Téléphone domicile
  - Téléphone travail père
  - Téléphone travail mère
  
- Médecin traitant :

- **Service spécialisé hospitalier :**

- Le directeur d'école ou le chef d'établissement
- Les services municipaux en charge du service de restauration

**Besoins spécifiques de l'élève**

- Accessibilité des locaux scolaires : pas de besoins spécifiques
- Restauration : régime alimentaire avec repas réguliers et élaboration d'un accueil spécifique pour les collations, éventuellement au calme, sans risque de partage des collations avec les camarades.
- Horaires de repas et de collations à respecter devant une intolérance au jeûne avec risque d'hypoglycémie sévère.
- Acceptation des jeunes enfants porteur d'une sonde nasogastrique ou bouton de gastrostomie à demeure. Cf protocole diététique ci joint.
- Transport : pas de besoins spécifiques
- Temps pour la prise de médicaments : proposer des temps de repos pour prise de collations à base de féculents ou de maïzena crue (en fonction des modifications du protocole diététique durant l'année scolaire).

**Prise en charge complémentaire de l'enfant : médicale ou pédagogique**

- Type de cette prise en charge :
  - AUTORISATION DE SORTIE DE CLASSE POUR COLLATION IMMEDIATE EN CAS DE SENSATION D'HYPOGLYCEMIE : le seuil de tolérance des hypoglycémies chez                    étant très bas, les

sensations ressenties surviennent vers des taux de glycémie capillaire < 2mmol/l avec risque de décompensation métabolique.

- Collation de resucrage par \_\_\_\_\_ immédiatement + biscuits céréaliers en fonction du protocole diététique fourni.
  - Port permanent des collations de resucrage par l'enfant en trousse mobile.
  - Nécessité éventuelle d'accès à un réfrigérateur pour maintien au frais de collations de goûter à base de féculents (type riz et pâtes).
- Fréquence et horaires des interventions :
- Collation de 10h et goûter vers 17h + toute heure si sensation d'hypoglycémie
- Lieu d'intervention (intra ou extra-scolaire) :
- Ecole maternelle, primaire, collège, lycée, et activités extra-scolaires

### **Aménagements particuliers dans le cadre de l'école ou de l'établissement scolaire**

- traitement médical : il n'y a pas de prise de médicaments systématique durant les horaires scolaires et les thérapeutiques pharmaceutiques seront de préférence administrées au domicile matin et soir
- PROTOCOLE D'URGENCE :

*Pour un jeune enfant porteur de sonde nasogastrique :*

En cas d'intolérance alimentaire totale (vomissements répétés, impossibilité de prise de sucres par voie orale) ou en cas d'hypoglycémie brutale sévère, administrer par la sonde nasogastrique (par la gastrostomie) les produits suivants :

- GLUCOSE à 10% : 250ml en 30 minutes
  - BICARBONATE à 42 pour 1000 : 150ml en 30 minutes
- Flacons de glucosé et de bicarbonates conservés en pharmacie, hors réfrigérateur

*Protocole à moduler selon la prescription de votre médecin+++*

En suivant les recommandations de l'ordonnance jointe  
**Après avoir contacté le SAMU** pour poursuite de la prise en charge de l'enfant

. les signes d'appel : Vomissements incoercibles empêchant toute alimentation orale  
- hypoglycémie sévère avec sueurs, tremblements, difficultés cognitives (lenteur d'idéation, réponses difficiles aux questions simples 2+2=), troubles de conscience : somnolence, coma, convulsion tonico-clonique généralisée.

. les informations à fournir au médecin d'urgence : hypoglycémie sur glycogénose de type I en contexte de « gastro-entérite, infection virale ».

En cas d'hospitalisation et ou de nécessité d'intervention chirurgicale :  
« existence de troubles de l'hémostase avec dysfonctionnement plaquettaire et allongement du temps de saignement, corrigé par perfusion de glucosé à forte dose 6mg/kg/heure durant un minimum de trente minutes avant intervention ».

. Les médicaments doivent être accessibles à tout moment.

### **Autres aménagements spécifiques à prévoir**

Dans le cadre :

- de l'enseignement de l'éducation physique et sportive : adaptation de la collation avec augmentation selon protocole joint
  - de la quantité de maïzena administrée dans l'heure suivant l'effort
  - des féculents sur la collation précédent le cours

Adaptation des demandes de performance : fatigabilité musculaire et risque d'hypoglycémie imposant une diminution des performances requises. En fonction des capacités de l'enfant :

- augmentation de 50% (de 25%) du temps imparti pour une performance
- diminution de 50% (de 25%) de la distance imposée pour réaliser de manière optimale la performance

- des transports scolaires : aucun en dehors du transport de moyens de resuscitation en urgences

- des classes transplantées : poursuite du régime adapté avec prises de collations de maïzena crue à heures fixes, administration de maïzena en fin de repas selon le protocole diététique fourni. Pour les enfants ayant une nutrition parentérale nocturne continue, mise en route et arrêt de celle-ci aux horaires nécessaire prévus. Surveillance des glycémies capillaires selon protocole fourni.

- des déplacements scolaires en dehors de l'école : aucun en dehors du transport de moyens de resucrage en urgences

Le PAI sera signé par toutes les parties prenantes.