



**Ministère de la Santé
et des Services sociaux**

**Programme alimentaire québécois
pour le traitement des maladies
métaboliques héréditaires**

**Guide pour les intervenants de santé
et de services sociaux**

Février 2022

Comité de coordination du Programme alimentaire québécois pour le traitement de maladies métaboliques héréditaires sous la Direction générale des affaires universitaires, médicales, infirmières et pharmaceutiques au ministère de la Santé et des Services sociaux

M^{me} Sophie Albert-Martel, diététiste, Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux Saguenay–Lac-Saint-Jean

M^{me} Manon Bouchard, présidente du comité de coordination, diététiste, Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

M^{me} Jade Falardeau, secrétaire du comité de coordination, conseillère en biologie médicale, ministère de la Santé et des Services sociaux

M^{me} Geneviève Gingras, représentante des personnes ayant une maladie métabolique héréditaire et de leurs familles

M^{me} Émilie Hébert, diététiste, Centre universitaire de santé McGill

D^{re} Rachel Laframboise, médecin généticien, CHU de Québec – Université Laval

M^{me} Geneviève Lafrance, diététiste, Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux de l'Estrie –Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

D^{re} Alina Levtova, médecin généticien, Centre hospitalier de l'Université de Montréal

M. Denis Ouellet, directeur, Direction de la biovigilance et de la biologie médicale, ministère de la Santé et des Services sociaux

M^{me} Angela Perluzzo, gestionnaire de la stratégie budgétaire et financière, Centre universitaire de santé McGill

ÉDITION

La Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux

Le présent document s'adresse spécifiquement aux intervenants du réseau québécois de la santé et des services sociaux et n'est accessible qu'en version électronique à l'adresse :

www.msss.gouv.qc.ca, section **Publications**

Le genre masculin utilisé dans ce document désigne aussi bien les femmes que les hommes.

Dépôt légal
Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2022

ISBN : 978-2-550-91169-2 (version PDF)

Tous droits réservés pour tous pays. La reproduction, par quelque procédé que ce soit, la traduction ou la diffusion de ce document, même partielles, sont interdites sans l'autorisation préalable des Publications du Québec. Cependant, la reproduction de ce document ou son utilisation à des fins personnelles, d'étude privée ou de recherche scientifique, mais non commerciales, sont permises à condition d'en mentionner la source.

© Gouvernement du Québec, 2022

Depuis le début des années 1970, le réseau québécois de la santé et des services sociaux effectue le dépistage de certaines maladies métaboliques héréditaires traitables chez le nouveau-né. L'identification de ces maladies quelques jours seulement après la naissance permet d'entreprendre un traitement précoce et d'éviter ainsi des dommages physiques et intellectuels importants pour l'enfant. Pour plusieurs de ces maladies, le traitement consiste en un régime restreint en protéines, en lipides ou en glucides que la personne traitée doit suivre tout au long de sa vie. Les maladies métaboliques héréditaires peuvent aussi être diagnostiquées à des âges plus avancés par les services médicaux spécialisés. Les personnes diagnostiquées tardivement peuvent également se voir prescrire un régime restreint en protéines, en lipides ou en glucides.

Le Programme alimentaire québécois pour le traitement de maladies métaboliques héréditaires (PAQTMMH) répond aux objectifs suivants :

- assurer aux personnes ayant une maladie métabolique héréditaire nécessitant un régime restreint en protéines, en lipides ou en glucides un accès aux produits nutritionnels thérapeutiques qui leur sont prescrits, et ce, peu importe la région sociosanitaire où elles résident;
- favoriser la fidélité au traitement, étant donné les conséquences très graves d'une interruption du traitement (ex. : déficience intellectuelle, complications neurologiques, décès, etc.) et les coûts sociaux, familiaux et individuels importants que cela peut entraîner;
- éviter à ces personnes et à leurs familles d'avoir à assumer un fardeau financier important.

Seuls les produits figurant sur la [Liste de produits nutritionnels thérapeutiques](#) sont couverts par le PAQTMMH. Cette liste officielle peut être consultée sur le site Web du ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS) à l'adresse www.msss.gouv.qc.ca, dans la section Publications. **Elle est mise à jour deux fois par année, soit au printemps et à l'automne.**

L'accès aux produits nutritionnels thérapeutiques est limité aux personnes admissibles au PAQTMMH qui ont signé le formulaire de consentement pour leur participation au programme. Les coûts des produits qui ne sont pas inscrits sur cette liste ne peuvent en aucun cas être assumés par le PAQTMMH.

INSCRIPTION DE L'USAGER AU PROGRAMME

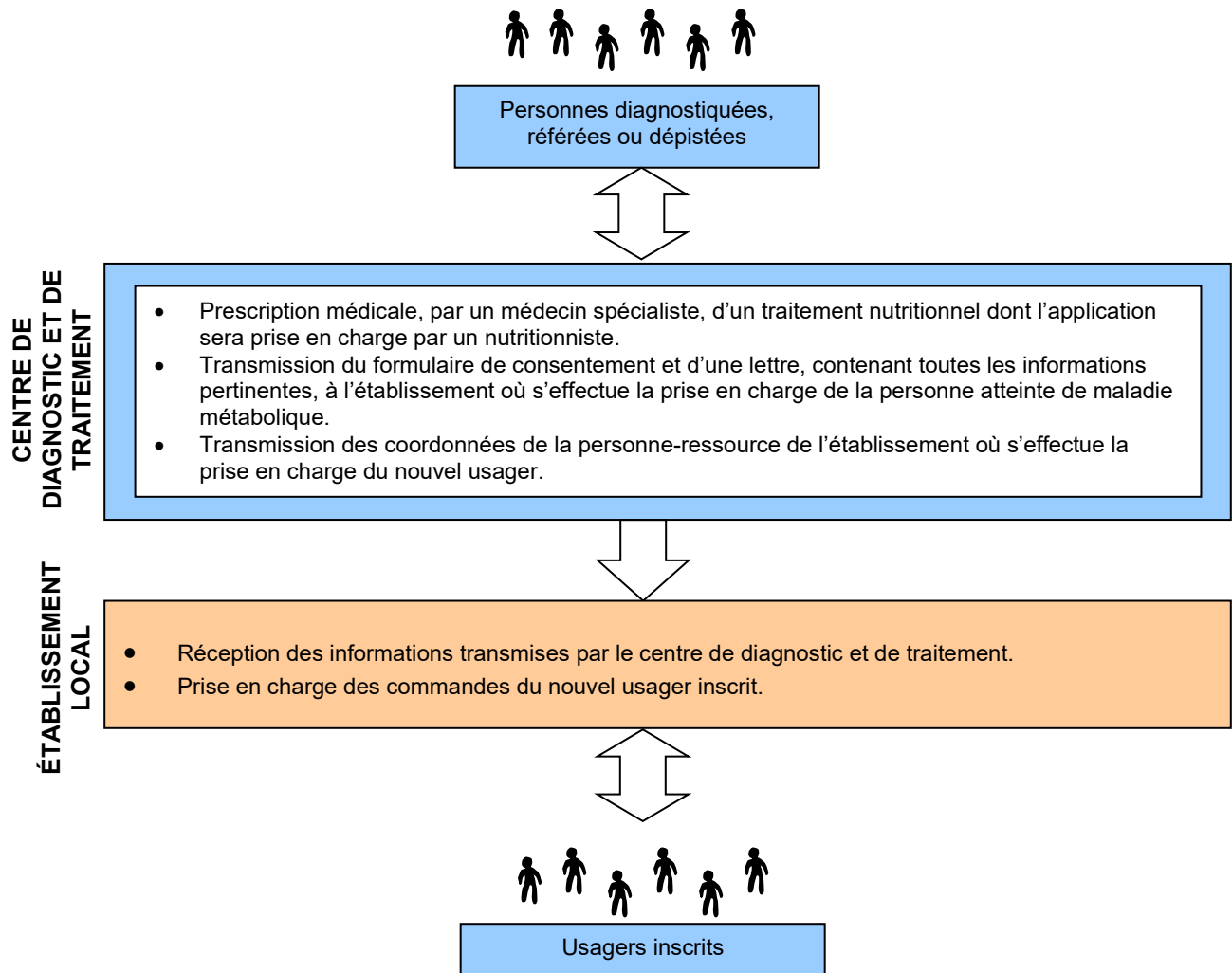
Lorsqu'un nouvel usager reçoit un diagnostic de maladie métabolique héréditaire qui le rend admissible au programme, son inscription au PAQTMMH comporte plusieurs étapes.

Étapes de l'inscription

- 1) Le centre de référence, aussi appelé centre pour le diagnostic et le traitement des maladies métaboliques héréditaires, communique avec l'établissement local qui couvre le territoire où l'utilisateur réside. Les centres de référence désignés dans le cadre du programme sont :
 - Centre de recherche sur les maladies lipidiques
 - Centre hospitalier de l'Université de Montréal
 - CHU de Québec – Université Laval*
 - Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux de l'Estrie – Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke*
 - Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine*
 - Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean*
 - Centre universitaire de santé McGill*
 - Children's Hospital of Eastern Ontario
 - Institut de recherches cliniques de Montréal

* Centres de référence pour la confirmation diagnostique et la prise en charge des cas positifs au Programme québécois de dépistage néonatal sanguin et urinaire.
- 2) Une copie du formulaire de consentement attestant la participation de l'utilisateur au PAQTMMH est envoyée par le centre de référence au professionnel de la santé désigné comme personne-ressource de l'établissement local.
- 3) Le centre de référence transmet au patient, ou à sa famille, les coordonnées de la personne-ressource de l'établissement local.
- 4) La personne-ressource de l'établissement local est responsable de faire le lien entre le patient (ou sa famille) et le distributeur en ce qui concerne les commandes de produits nutritionnels thérapeutiques.

Il est à noter que les coûts des produits nutritionnels thérapeutiques sont couverts par le PAQTMMH. Quelques produits sont soumis à un plafond annuel de 1 500 \$ par patient (du 1^{er} janvier au 31 décembre). Dans la liste, ces produits sont identifiés par une étoile apparaissant à côté du code du produit. Une fois le plafond atteint, les usagers peuvent continuer de commander ces produits, mais ils devront en assumer les coûts. Le Centre universitaire de santé McGill, désigné comme fiduciaire du PAQTMMH, a la responsabilité de comptabiliser les commandes pour les usagers inscrits et de les contacter lorsqu'ils sont sur le point d'atteindre le plafond annuel.



COMMANDE DES PRODUITS NUTRITIONNELS THÉRAPEUTIQUES

Lorsqu'un usager a besoin de produits nutritionnels thérapeutiques, la commande de ces produits s'effectue en plusieurs étapes.

Étapes de la commande

- 1) L'utilisateur communique avec son établissement local pour donner sa commande à la personne-ressource. Il est à noter qu'un remplaçant doit être nommé par l'établissement à l'occasion des vacances ou d'une absence prolongée de la personne-ressource.
- 2) La personne-ressource de l'établissement remplit les bons de commande en prenant soin d'y inscrire le code et le nom du produit, le nombre d'unités voulues (p. ex. : 40 sachets; ne pas inscrire le nombre de caisses) ainsi que l'adresse de livraison, incluant le code postal.
- 3) La personne-ressource de l'établissement local achemine les bons de commande par télécopieur ou par courriel au fiduciaire, en utilisant **les coordonnées suivantes** :

Téléphone : 514 412-4400, poste 23526

Télécopieur : 514 412-4296

Courriel : paqtmh@muhc.mcgill.ca

- 4) Le fiduciaire valide la commande et l'achemine au distributeur.
- 5) Le distributeur expédie les produits commandés à l'adresse indiquée sur le bon de commande. Les produits seront livrés dans un délai de deux à trois semaines.

L'utilisateur peut aussi choisir de passer sa commande directement avec le fiduciaire par télécopieur ou par courriel. **Aucune commande ne sera prise par téléphone par le fiduciaire.**

LIVRAISON DES PRODUITS COMMANDÉS

Voici les différentes étapes nécessaires à la livraison des produits nutritionnels thérapeutiques commandés par l'utilisateur.

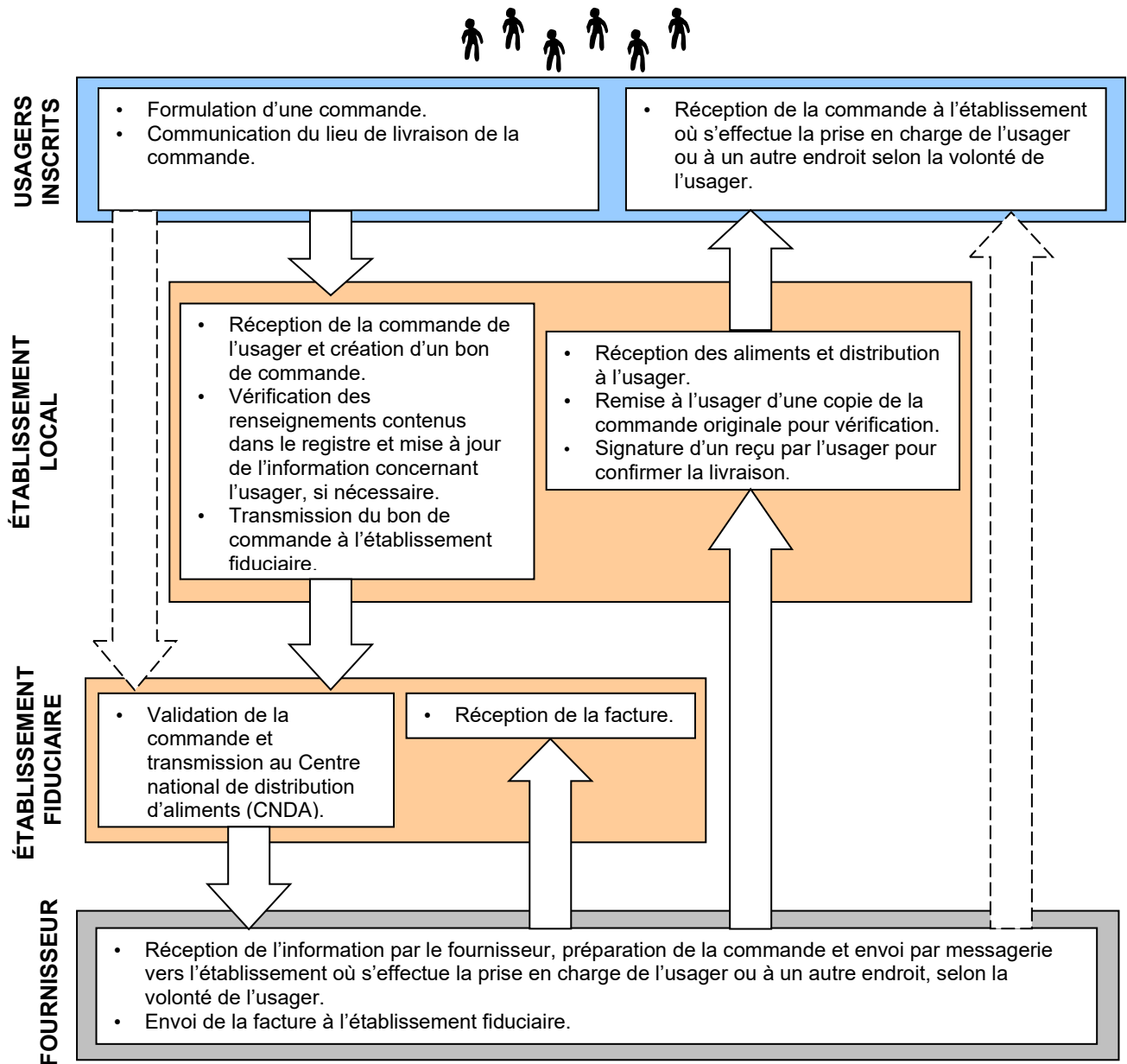
Étapes de la livraison

- 1) La commande est livrée à l'établissement local au nom de la personne-ressource si l'utilisateur a choisi ce lieu de livraison. L'utilisateur a la responsabilité d'informer son établissement de ce choix. Dans le cas où l'utilisateur fait sa commande directement avec le fiduciaire et que l'établissement est le lieu de livraison choisi, l'utilisateur est aussi responsable d'en aviser la personne-ressource.
- 2) L'établissement contacte le patient (ou sa famille) pour l'informer de l'arrivée de sa commande. Le patient est responsable de venir prendre possession de ses produits dans les 24 à 48 heures.
- 3) L'établissement a aussi la responsabilité de s'assurer que les directives décrites par le MSSS dans la [Circulaire 2020-026 – Programme alimentaire québécois pour le traitement de maladies métaboliques héréditaires](#) ont été respectées.

À noter :

Les aliments en rupture de stock seront acheminés dès qu'ils auront été reçus. Il n'est donc pas nécessaire de les recommander, à l'exception des produits de la compagnie Ajinomoto Cambrooke.

Les aliments de la compagnie Ajinomoto Cambrooke sont commandés sur un bon de commande séparé. Un coût minimum est exigé pour la catégorie d'aliments congelés ou non congelés. Les aliments congelés sont expédiés dans des boîtes isolantes.



Plaintes

Dans le cas où un patient, une famille ou un intervenant désire déposer une plainte, un formulaire de plainte du PAQTMMH doit être rempli et envoyé au fiduciaire afin que des mesures soient prises pour résoudre le problème. Une copie du formulaire de plainte doit aussi être acheminée à l'établissement local.

Ressource

Pour toute question ou tout problème concernant les commandes de produits nutritionnels thérapeutiques, n'hésitez pas à communiquer avec :

Téléphone : 514 412-4400, poste 23526
Télécopieur : 514 412-4296
Courriel : paqtmh@muhc.mcgill.ca

