



Żywienie dzieci z wybranymi wadami metabolizmu

1. METRYCZKA	
Rok akademicki	2024/25
Wydział	Wydział Nauk o Zdrowiu
Kierunek studiów	dietetyka
Dyscyplina wiodąca	Nauki o zdrowiu
Profil studiów	ogólnoakademicki
Poziom kształcenia	II stopnia
Forma studiów	stacjonarne
Typ modułu/przedmiotu	fakultatywny
Forma weryfikacji efektów uczenia się	zaliczenie
Jednostka prowadząca /jednostki prowadzące	Zakład Dietetyki Klinicznej Ul. E. Ciołka 27 01-445 Warszawa
Kierownik jednostki/kierownicy jednostek	Prof. dr hab. Dorota Szostak-Węgierek
Koordynator przedmiotu	dr hab. n. med. I n. o zdr. Iwona Boniecka iwona.boniecka@wum.edu.pl dr n. med. i n. o zdr. Ewa Ehmke vel Emczyńska-Seliga ewaehmke@gmail.com
Osoba odpowiedzialna za sylabus	dr hab. n. med. I n. o zdr. Iwona Boniecka iwona.boniecka@wum.edu.pl
Prowadzący zajęcia	dr n. med. i n. o zdr. Ewa Ehmke vel Emczyńska-Seliga ewaehmke@gmail.com

2. INFORMACJE PODSTAWOWE

Załącznik nr 4B do Procedury opracowywania i okresowego przeglądu programów studiów
(stanowiącej załącznik do Zarządzenia nr .../2024 Rektora WUM z dnia2024 r.)

Rok i semestr studiów	Rok 2, semestr 1 (studia stacjonarne II stopnia)	Liczba punktów ECTS	4.00
FORMA PROWADZENIA ZAJĘĆ		Liczba godzin	Kalkulacja punktów ECTS
Godziny kontaktowe z nauczycielem akademickim			
wykład (W)		15	1,6
seminarium (S)		10	0,4
ćwiczenia (C)			
e-learning (e-L)			
zajęcia praktyczne (ZP)			
praktyka zawodowa (PZ)			
Samodzielna praca studenta			
Przygotowanie do zajęć i zaliczeń		75	3

3. CELE KSZTAŁCENIA

C1	Zapoznanie studenta z ogólnymi zasadami postępowania dietetycznego we wrodzonych wadach metabolizmu (wmm) u dzieci.
C2	Zapoznanie studenta z opracowaniem indywidualnego planu diety dla pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu.
C3	Zwrócenie uwagi na specyfikę wywiadu dietetycznego stosowanego we wmm.
C4	Zwrócenie uwagi na zależność oceny dietetycznej z aktualnymi wynikami biochemicznymi pacjenta.
C5	Zapoznanie z zagrożeniami wystąpienia niedoborów składników odżywczych, związanych z ograniczeniami dietetycznymi stosowanymi w poszczególnych grupach wmm.
C6	Zapoznanie z wielodyscyplinarną opieką nad pacjentem z wmm.
C7	Zapoznanie z przyczynami występowania trudności w realizowaniu zaleceń dietetycznych przez pacjentów z wmm.

4. EFEKTY UCZENIA SIĘ

Numer efektu uczenia się	Efekty w zakresie
Wiedzy – Absolwent zna i rozumie:	
W1 E_W20	Wykazuje znajomość zmian organicznych, czynnościowych i metabolicznych zachodzących w ustroju pod wpływem choroby i towarzyszących jej zaburzeń odżywiania.
W2 E_W36	Posiada pogłębioną wiedzę na temat procesów metabolicznych zachodzących u dzieci z wybranymi wrodzonymi wadami metabolizmu.

Umiejętności – Absolwent potrafi:

U1 E_U39	Dokonyje indywidualizacji dietoterapii uwzględniające różnice w odpowiedzi na określone składniki diety spowodowane czynnikami genetycznymi
U2 E_U43	Umie prawidłowo planować i bilansować diety dla dzieci z mukowiscydozą / fenyloketonurią /chorobą syropu klonowego

Kompetencji społecznych – Absolwent jest gotów do:

K1 E_K13	Rozumie potrzebę uaktualniania wiedzy z zakresu zaleceń dietetycznych i doboru produktów spożywczych do diety dzieci z wrodzonymi wadami metabolizmu.
K2 E_K35	Rozumie potrzebę uczenia się przez całe życie, potrafi inspirować i organizować proces uczenia się innych osób.
K3 E_K44	Rozumie trudności pacjenta związane z zaleconym sposobem żywienia.

5. ZAJĘCIA

Forma zajęć	Treści programowe	Efekty uczenia się
Wykłady	<p>Wykład 1 Wrodzone wady metabolizmu – wstęp: rys historyczny, badania przesiewowe noworodków, problemy pacjentów. Fenyloketonuria (PKU).</p> <p>Wykład 2 Choroba syropu klonowego (MSUD), tyrozynemia (TYR), homocystynuria (HCU), acydurie organiczne (OA) i hiperamonemie (UCD). Treści kształcenia: Zasady leczenia dietetycznego. Wielość diet niskobiałkowych, stosowane preparaty, problemy żywieniowe pacjentów, zagrożenia.</p> <p>Wykład 3 Zaburzenia B-oksydacji kwasów tłuszczowych. Treści kształcenia: Zasady leczenia dietetycznego. Wielość diet niskobiałkowych, stosowane preparaty, problemy żywieniowe pacjentów, zagrożenia.</p> <p>Wykład 4 Zaburzenia metabolizmu węglowodanów. Treści kształcenia: charakterystyka chorób spichrzania glikogenu, wrodzonej nietolerancji fruktozy (fruktozemii) i galaktozemii. Zasady leczenia dietetycznego.</p> <p>Wykład 5 Dieta ketogenna we wrodzonych wadach metabolizmu Treści kształcenia: Charakterystyka chorób, planowanie diety ketogennej w medycynie, preparaty i narzędzia wspierające pacjentów.</p>	E_W20, E_W36 E_U39, E_U43 E_K12, E_K13, E_44
Seminaria	<p>Seminarium 1-2 Analiza wybranych przypadków pacjentów i ich diet. Treści kształcenia: analiza jadłospisów pacjentów, omówienie, wydawanie zaleceń.</p> <p>Seminarium 3</p>	E_W20, E_W36 E_U39, E_U43 E_K12, E_K13, E_44

**Załącznik nr 4B do Procedury opracowywania i okresowego przeglądu programów studiów
(stanowiącej załącznik do Zarządzenia nr .../2024 Rektora WUM z dnia2024 r.)**

	<p>Diety stosowane we wrodzonych wadach metabolizmu - planowanie diet i zaleceń dla noworodzonych pacjentów.</p> <p>Seminarium 4 Preparaty i żywność stosowane we wrodzonych wadach metabolizmu. Treści kształcenia: ocena organoleptyczna preparatów, porównanie składów, omówienie, porównanie wartości odżywczej żywności specjalistycznej, ocena ryzyka niedoborów pokarmowych.</p> <p>Seminarium 5 Zajęcia podsumowujące wiadomości dot. wrodzonych wad metabolizmu i test. Treści kształcenia: dyskusja kończąca, pytania.</p>	
Kształcenie bez nauczyciela akademickiego	<p>Diety bardzo niskobiałkowe – produkty niskobiałkowe na rynku (produkty zbożowe, mleczne, mięsne), wartość odżywcza, ryzyko niedoborów pokarmowych.</p> <p>Diety bardzo niskotłuszczowe – produkty niskotłuszczowe i beztłuszczowe na rynku (mięsa i przetwory, ryby i przetwory, mleko i przetwory, desery), wartość odżywcza produktów, ryzyko niedoborów pokarmowych, ale również nadmiaru.</p> <p>Suplementacja diet niskobiałkowych, niskotłuszczowych, niskowęglowodanowych – ryzyko niedoborów pokarmowych u pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu, czy konieczne jest zalecanie przyjmowania suplementów diety, jakich (witaminy, składniki mineralne, błonnik, kwasy tłuszczowe).</p> <p>Jadłospis/ modyfikacja jadłospisu w żywieniu zbiorowym (przedszkole, szkoła, turnus rehabilitacyjny) dla pacjenta z wrodzoną wadą metabolizmu, możliwości modyfikacji.</p>	E_W20, E_W36 E_U39, E_U43 E_K12, E_K13, E_44

6. LITERATURA

Obowiązkowa

1. Nguengang Wakap S. et al.: Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the Orphanet database. *European Journal of Human Genetics* 2019
2. Program Polityki Zdrowotnej, Program Badań Przesiewowych noworodków w Rzeczypospolitej Polskiej na lata 2019-2026, Warszawa 2022.
3. Ołtarzewski M.: Znaczenie i organizacja badań przesiewowych noworodków w Polsce. *Pediatrica po Dyplomie*, 2014; 4: 8–21.
4. Zschocke J., Hoffmann G.F.: *Vademecum Metabolicum*, Milupa GmbH & Co. KG 2004.
5. Bernstein L.E., Rohr F., Helm J.R.: *Nutrition Management of Inherited Metabolic Diseases*. Springer 2015.
6. Szablewski L., Skopińska A., Zaburzenia metabolizmu węglowodanów powodowane mutacjami i rola diety jako terapii. Cześć II – fruktozemia, *Med Rodzinna* 2005, 4: 113–116.
7. Mönch E., Moses S.W. *Inherited Disorders of Carbohydrate Metabolism*. UNI-MED Verlag AG 2014
8. van Wegberg A.M.J., MacDonald A., Ahring K. et al.: The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Disease*; 2017. 12:162.
9. Baumgartner M. et al.: Proposed guidelines for the diagnosis and management of methylmalonic and propionic acidemia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2014, 9:130.
10. Frazier D. et al.: Nutrition management guideline for maple syrup urine disease: An evidence and consensus based approach. *Mol Genet Metab* 112 (2014): 210-217
11. Haberle J. et al.: Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. *JIMD* 2019, 1-39
12. Summar M.L., Dobbelaere D., Brusilov S. et al.: Diagnosis, symptoms, frequency and mortality of 260 patients with urea cycle disorders from a 21-year, multicenter study of acute hyperammonaemic episodes. *Acta Paediatr.* 2008, 97(10): 1420-1425
13. Mönch E., Link R.: *Diagnostik und Therapie bei angeborenen Stoffwechselstrungen*. SPS Publ, 2002

Uzupełniająca

14. Jarosz M. (red): *Normy żywienia człowieka 2020*.
15. Kunachowicz H. i in.: *Tabele składu i wartości odżywczej żywności*. PZWL, Warszawa 2024.

7. SPOSOBY WERYFIKACJI EFEKTÓW UCZENIA SIĘ		
Symbol przedmiotowego efektu uczenia się	Sposoby weryfikacji efektu uczenia się	Kryterium zaliczenia
<i>Np. A.W1, A.U1, K1</i>	<i>Pole definiuje metody wykorzystywane do oceniania studentów, np. kartkówka, kolokwium, raport z ćwiczeń itp.</i>	<i>Np. próg zaliczeniowy</i>
W1 (E_W20), W2 (E_W36) U1 (E_U39), U2 (E_U43), K1 (K_13), K2 (K_35), K3 (K_44)	Ocena końcowa na podstawie testu zamkniętego, 30 pytań. Zaliczenie z zakresu wiedzy i umiejętności: aktywność i prace wykonywane na poszczególnych zajęciach zlecone przez nauczyciela.	≥ 65%

8. INFORMACJE DODATKOWE
65 – 71% - dostateczny (3,0) 72 – 78% - dość dobry (3,5) 79 – 85% - dobry (4,0) 86 – 92% - ponad dobry (4,5) 93 – 100% - bardzo dobry (5,0) Kształcenie bez nauczyciela akademickiego – realizacja prac zleconych przez nauczyciela

Prawa majątkowe, w tym autorskie, do sylabusu przysługują WUM. Sylabus może być wykorzystywany dla celów związanych z kształceniem na studiach odbywanych w WUM. Korzystanie z sylabusu w innych celach wymaga zgody WUM.

UWAGA Końcowe 10 minut ostatnich zajęć w bloku/semestrze/roku należy przeznaczyć na wypełnienie przez studentów Ankiety Oceny Zajęć i Nauczycieli Akademickich
--