

 ***Żywienie dzieci z wrodzonymi 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 KlinicznejUl. E. Ciołka 2701-445 Warszawa |
| **Kierownik jednostki/kierownicy jednostek** | Prof. dr hab. Dorota Szostak-Węgierek |
| **Koordynator przedmiotu**  | dr hab. n. med. I n. o zdr. Iwona Bonieckaiwona.boniecka@wum.edu.pldr n. med. i n. o zdr. Ewa Ehmke vel Emczyńska-Seligaewaehmke@gmail.com |
| **Osoba odpowiedzialna za sylabus**  | dr hab. n. med. I n. o zdr. Iwona Bonieckaiwona.boniecka@wum.edu.pl |
| **Prowadzący zajęcia** | dr n. med. i n. o zdr. Ewa Ehmke vel Emczyńska-Seligaewaehmke@gmail.com |

|  |
| --- |
| 1. **Informacje podstawowe**
 |
| **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 |

|  |
| --- |
| 1. **Cele kształcenia**
 |
| C1 | Zapoznanie studenta z ogólnymi zasadami postępowania dietetycznego we wrodzonych wadach metabolizmu (wwm) 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 wwm. |
| 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 wwm. |
| C6 | Zapoznanie z wielodyscyplinarną opieką nad pacjentem z wwm. |
| C7 | Zapoznanie z przyczynami występowania trudności w realizowaniu zaleceń dietetycznych przez pacjentów z wwm. |

|  |
| --- |
| 1. **efekty uczenia się**
 |
| **Numer efektu uczenia się** | **Efekty w zakresie** |
| **Wiedzy – Absolwent zna i rozumie:** |
| W1E\_W20 | Wykazuje znajomość zmian organicznych, czynnościowych i metabolicznych zachodzących w ustroju pod wpływem choroby i towarzyszących jej zaburzeń odżywiania. |
| W2E\_W36 | Posiada pogłębioną wiedzę na temat procesów metabolicznych zachodzących u dzieci z wybranymi wrodzonymi wadami metabolizmu. |
| **Umiejętności – Absolwent potrafi:** |
| U1E\_U39 | Dokonuje indywidualizacji dietoterapii uwzględniające różnice w odpowiedzi na określone składniki diety spowodowane czynnikami genetycznymi |
| U2E\_U43 | Umie prawidłowo planować i bilansować diety dla dzieci z mukowiscydozą / fenyloketonurią /chorobą syropu klonowego |
| **Kompetencji społecznych – Absolwent jest gotów do:** |
| K1E\_K13 | Rozumie potrzebę uaktualniania wiedzy z zakresu zaleceń dietetycznych i doboru produktów spożywczych do diety dzieci z wrodzonymi wadami metabolizmu. |
| K2E\_K35 | Rozumie potrzebę uczenia się przez całe życie, potrafi inspirować i organizować proces uczenia się innych osób. |
| K3E\_K44 | Rozumie trudności pacjenta związane z zaleconym sposobem żywienia. |

|  |
| --- |
| 1. **Zajęcia**
 |
| **Forma zajęć** | **Treści programowe** | **Efekty uczenia się** |
| Wykłady  | Wykład 1 Wrodzone wady metabolizmu – wstęp: rys historyczny, badania przesiewowe noworodków, problemy pacjentów. Fenyloketonuria (PKU).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.Wykład 3 Zaburzenia B-oksydacji kwasów tłuszczowych. Treści kształcenia: Zasady leczenia dietetycznego. Wielość diet niskobiałkowych, stosowane preparaty, problemy żywieniowe pacjentów, zagrożenia.Wykład 4 Zaburzenia metabolizmu węglowodanów.Treści kształcenia: charakterystyka chorób spichrzania glikogenu, wrodzonej nietolerancji fruktozy (fruktozemii) i galaktozemii. Zasady leczenia dietetycznego.Wykład 5 Dieta ketogenna we wrodzonych wadach metabolizmuTreści kształcenia: Charakterystyka chorób, planowanie diety ketogennej w medycynie, preparaty i narzędzia wspierające pacjentów. | E\_W20, E\_W36E\_U39, E\_U43E\_K12, E\_K13, E\_44 |
| Seminaria  | Seminarium 1-2 Analiza wybranych przypadków pacjentów i ich diet.Treści kształcenia: analiza jadłospisów pacjentów, omówienie, wydawanie zaleceń. Seminarium 3 Diety stosowane we wrodzonych wadach metabolizmu - planowanie diet i zaleceń dla noworozpoznanych pacjentów. 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.Seminarium 5 Zajęcia podsumowujące wiadomości dot. wrodzonych wad metabolizmu i test.Treści kształcenia: dyskusja kończąca, pytania. | E\_W20, E\_W36E\_U39, E\_U43E\_K12, E\_K13, E\_44 |
| Kształcenie bez nauczyciela akademickiego | Diety bardzo niskobiałkowe – produkty niskobiałkowe na rynku (produkty zbożowe, mleczne, mięsne), wartość odżywcza, ryzyko niedoborów pokarmowych.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.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).Jadłospis/ modyfikacja jadłospisu w żywieniu zbiorowym (przedszkole, szkoła, turnus rehabilotacyjny) dla pacjenta z wrodzoną wadą metabolizmu, możliwości modyfikacji. | E\_W20, E\_W36E\_U39, E\_U43E\_K12, E\_K13, E\_44 |

|  |
| --- |
| 1. **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. Pediatria 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 academia. 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 cicle 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** |
| 1. Jarosz M. (red): Normy żywienia człowieka 2020.
2. Kunachowicz H. i in.: Tabele składu i wartości odżywczej żywności. PZWL, Warszawa 2024.
 |

|  |
| --- |
| 1. **Sposoby weryfikacji efektów uczenia się**
 |
| **Symbol przedmiotowego efektu uczenia się** | **Sposoby weryfikacji efektu uczenia się** | **Kryterium zaliczenia** |
| *Np. A.W1, A.U1, K1* | *Pole definiuje metody wykorzystywane do oceniania studentów, np. kartkówka, kolokwium, raport z ćwiczeń itp.* | *Np. próg zaliczeniowy* |
| 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%* |

|  |
| --- |
| 1. **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 sylabusa przysługują WUM. Sylabus może być wykorzystywany dla celów związanych z kształceniem na studiach odbywanych w WUM. Korzystanie z sylabusa 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