

## Żywnienie dzieci z wrodzonymi wadami metabolizmu

Zakład Dietetyki Klinicznej

Osoba odpowiedzialna za nauczanie: dr hab. Iwona Boniecka

Osoba prowadząca dr n. med. i n. o zdr. Ewa Ehmke vel Emczyńska-Seliga

|                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Wykłady<br>Czw.  | On line – Ms Teams godz. 8.00-10.15                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| 1.08.10.26       | <p>Wrodzone wady metabolizmu w zarysie historycznym. Badania przesiewowe noworodków i leczenie dietetyczne we wrodzonych wadach metabolizmu w Polsce. Rodzaje diet i preparatów stosowanych w leczeniu. Import docelowy. Pacjent dorosły z wrodzoną wadą metabolizmu. Oferowane wsparcie dla pacjentów i ich rodzin.</p> <p>(rozpoznawanie wrodzonych wad metabolizmu w screeningu selektywnym i screeningu noworodkowym; patomechanizm wrodzonych wad metabolizmu; wiadomości wstępne o grupach wrodzonych wad metabolizmu; różnorodność stosowanych diet i preparatów).</p> <p>Fenyloketonuria (PKU). Zasady leczenia dietetycznego (charakterystyka choroby i wymagania ograniczenia podaży fenyloalaniny; neurotoksyczność fenyloalaniny; zasady żywienia w 1 roku życia; preparaty; Fenyloketonuria matczyna; zagrożenia „overtreatment”).</p> |
| 2. 15.10.26      | <p>Choroba syropu klonowego (MSUD), tyrozynergia (TYR), homocystynuria (HCU). Zasady leczenia dietetycznego (charakterystyka chorób; zasady planowania diet w różnych okresach życia; preparaty na import docelowy; postępowanie w dekompensacji metabolicznej; trudności w karmieniu/ jedzeniu, sonda, PEG).</p> <p>Postępowanie dietetyczne w acyduriach organicznych (OA) i hiperamonemiach (UCD) (charakterystyka chorób; zasady planowania diet; preparaty; postępowanie pozadietetyczne; zasady postępowania w trudnościach żywieniowych i zagrożeniach dekompensacją metaboliczną).</p>                                                                                                                                                                                                                                                      |
| 3. 22.10.26      | <p>Zaburzenia B-oksydacji kwasów tłuszczowych. Zasady leczenia dietetycznego (charakterystyka chorób; zasady leczenia dietetycznego; preparaty; nowe możliwości leczenia; zapobieganie dekompensacjom metabolicznym; trudności w żywieniu).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
| 4. 29.10.26      | <p>Zaburzenia metabolizmu węglowodanów. Postępowanie dietetyczne (charakterystyka glikogenoz + leczenie dietetyczne; charakterystyka wrodzonej nietolerancji fruktozy i galaktozy).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| 5. 05.11.26      | <p>Dieta ketogenna we wrodzonych wadach metabolizmu (charakterystyka chorób; planowanie diety ketogennej w medycynie; preparaty i narzędzia wspierające pacjentów).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| Seminaria<br>Śr. | Sala nr 6 godz. 17.00-19.30                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| 1. 25.11.26      | <p>Analiza wybranych przypadków pacjentów i ich diet (analiza jadłospisów pacjentów, omówienie, wydawanie zaleceń).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| 2. 02.12.26      | <p>Diety stosowane we wrodzonych wadach metabolizmu - planowanie diet i zaleceń dla noworozpoznanych pacjentów (uzupełnienie treści wykładu, praca nad planowaniem diety dla pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu; rozmowa z rodzicami – scenki).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| 3. 09.12.26      | <p>Preparaty i żywność stosowane we wrodzonych wadach metabolizmu. (ocena organoleptyczna preparatów, porównanie składów, omówienie; porównanie wartości odżywczej żywności specjalistycznej, ocena ryzyka niedoborów pokarmowych).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |