DEPARTAMENTO DE POSTGRADO
T.E. Fax: (0221) 489-1265 / 489-1250
E-Mail : postgrado@med.unlp.edu.ar

UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PLATA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
DEPARTAMENTO DE POSTGRADO

Propuesta de Actividad de Postgrado de Actualización

**CURSO: NUTRICION Y DIETOTERAPIA EN ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO**

**Organizado** por la Cátedra D de Medicina Interna de la Facultad de Ciencias Médicas.

**Responsable docente**: Profesor Médico Martin Rogelio SALAZAR. Profesor titular de la catedra D de medicina interna de la facultad de Ciencias Médicas, UNLP.

**Año lectivo: 2024**

**Carga horaria total:** 300 horas reloj

**Período:** fecha de inicio: Abril 2024 -fecha de finalización: Noviembre 2024

**Días y horarios:** Cinco módulos dictados a distancia que iniciarán los días jueves y finalizarán los días miércoles correspondiente a las dos semanas posteriores (quincenalmente)"

**Sede de dictado:** http://www.entornosvirtuales.unlp.edu.ar

**Opción pedagógica y didáctica:** A distancia.

**Cuerpo Directivo a cargo**

**Directora: Mercedes Salerno**. Licenciada en Nutrición. Jefe de Unidad de Alimentación y Dietoterapia Hospital de Niños Sor Ma. Ludovica. Profesora Adjunta de la materia Practicas Finales, Carrera Licenciatura en Nutrición. UCALP. Docente Ayudante Diplomado en la materia Trabajo Final de 5to año Carrera Lic. En Nutrición. FCM/ UNLP.

**Coordinadora: Araceli Lebrero**. Licenciada en Nutrición. Profesora Titular de la materia Fisiopatología del Adulto. UCALP. Jefe de Trabajos Prácticos de las materias Técnica Dietética y Fisiopatología de la Carrera Licenciatura en Nutrición de la FCM/UNLP.

**Docentes disertantes:**

**Lic. Mercedes Salerno:** Licenciada en Nutrición. Jefe de Unidad de Alimentación y Dietoterapia Hospital de Niños Sor Ma. Ludovica. Profesora Adjunta de la materia Practicas Finales, Carrera Licenciatura en Nutrición. UCALP. Docente Ayudante Diplomado en la materia Trabajo Final de 5to año Carrera Lic. En Nutricion FCM /UNLP.

**Lic. Araceli Lebrero**: Licenciada en Nutrición. Profesora titular de la materia Fisiopatología del Adulto. UCALP. Jefe de Trabajos Prácticos de las materias Técnica Dietética y Fisiopatología de la Carrera Licenciatura en Nutrición de la FCM/UNLP.

**Dra. Mariana Núñez M.** Medica Pediatra. Hospital de Niños Sor Ma Ludovica.

**Dra. Norma Spécola.** Neuróloga Infantil. Hospital de Niños Sor Ma Ludovica.

**Bioq. Domingo Procopio**, Laboratorio de Metabolismo, Hospital de Niños Sor Ma Ludovica.

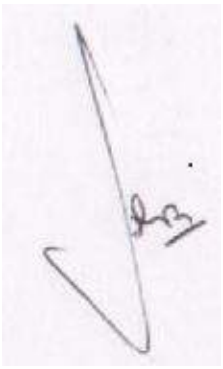
**Lic. María Gabriela Valle.** Licenciada en Nutrición. Fundación de Endocrinología Infantil/ Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez. CABA.

**Lic. Victoria Vinuesa.** Licenciada en Nutrición. Especialista en Nutrición Pediátrica. Hospital Materno Infantil de San Isidro.

**Lic. Silvana Lavorgna.** Licenciada en Nutrición. Especialista en Nutrición Pediátrica. Hospital de Pediatría Prof. Dr. J.P. Garrahan,

**Dr Juan Garcia.:**Médico especialista en errores congénitos del metabolismo Hospital de Pediatría Prof. Dr. J.P. Garrahan.
**Dr Cesar Crespi.** Medico clínico Hepatólogo. Hospital San Juan de Dios. La Plata

**Lic. Rocio Viollaz** Licenciada en Nutrición. Hospital de Niños Sor Ma. Ludovica. Equipo de Terapia Cetogenica IPENSA/ La Plata. Equipo de Terapia CINNES - CABA
**Dr. Francisco Vilavedra**. Médico Pediatra especialista en Neurología Infantil. Servicio de Neurología Infantil Hospital Dr.Noel Sbarra.
**Trabajadora Social**: Mariel Tobalo Garay. Hospital de Niños Sor Ma Ludovica



Martin R Salazar

Prof. Titular (int) Cátedra D

Medicina Interna

Firma y sello del/la Responsable docente

---

**FUNDAMENTACIÓN**

Los errores innatos del metabolismo, son defectos genéticos causados en genes específicos, que codifican proteínas y que en su mayoría cumplen funciones enzimáticas, y por lo tanto afectan una vía metabólica. Constituyen un grupo numeroso de enfermedades que se presentan fundamentalmente en la época pediátrica.

La alteración de un gen produce entonces, un defecto enzimático, que conduce a alteraciones bioquímicas características de cada enfermedad metabólica. La mejoría de los métodos de diagnóstico bioquímico han aumentado el número de enfermedades conocidas a más de 600 entidades, por lo que si bien individualmente son poco frecuentes, en su conjunto presentan una incidencia de 1:500.

Su espectro ha cambiado de un grupo limitado de enfermedades raras a una gran variedad de entidades muchas de los cuales tienen tratamiento. En aquellas que afectan el metabolismo intermediario, las **terapias nutricionales** pueden cambiar la evolución natural de la enfermedad, evitando la aparición de los síntomas si el tratamiento se instala precozmente, como sucede en la Fenilcetonuria, que sin tratamiento, produce daños progresivos e irreversibles en el sistema nervioso central, provocando retardo mental, microcefalia y epilepsia entre otros.

El objetivo principal de los distintos tratamientos dietoterápicos, va a estar dirigido entonces, a corregir la vía metabólica que se encuentra alterada.

Por lo expuesto, consideramos como una necesidad imperiosa contar con profesionales de la salud capacitados para abordar a esta población de pacientes, con el conocimiento de los aspectos y saberes

más relevantes de estas patologías, y así poder brindar un tratamiento nutricional adecuado e individual a cada bebé, niño o adulto que padezca un trastorno metabólico hereditario.

**OBJETIVOS**

- Reconocer los principales mecanismos fisiopatológicos de los Errores Innatos del Metabolismo (EIM)
- Desarrollar las habilidades y conocimientos adecuados para la valoración nutricional del paciente con EIM.
- Manejar técnicas dietoterápicas, técnicas culinarias y planes de alimentación adecuados a estas patologías, incorporando herramientas necesarias para una correcta y oportuna intervención nutricional.
- Definir el rol del Licenciado en Nutrición en el seguimiento y apoyo permanente, tanto al equipo tratante como a las familias de estos pacientes.
- Reconocer y abordar los aspectos críticos de las distintas etapas biológicas que atraviesa el paciente con EIM, así como también en situaciones especiales.

**DESTINATARIOS/AS Y PERFIL DEL ALUMNO/A**

Lic. En Nutrición, Médicos, y otros Profesionales del área de la salud con Título Universitario Argentino o Extranjero.

**CONTENIDOS**

MODULO 1: Generalidades de los Errores Innatos del Metabolismo. Definición. Clasificación. Aspectos bioquímicos y métodos de diagnóstico. Pesquisa Neonatal. Situación actual en Argentina.

MODULO 2: Errores Innatos del metabolismo de los aminoácidos. Hiperfenilalaninemias. Fenilcetonuria (PKU). Aspectos clínicos y tratamiento nutricional. Recomendaciones. Situaciones especiales. Herramientas prácticas para la intervención: dieta simplificada, sistemas de intercambios. Embarazo en PKU. Perfil neuropsicológico de niños y adultos con PKU. Transición a la adultez. Tratamientos alternativos. Técnica dietoterápica en las preparaciones hipoproteicas. Trabajo practico a desarrollar N1.

MODULO 3: Errores Innatos del metabolismo de los aminoácidos. Tirosinemia. Enfermedad de la orina olor a jarabe de arce. Acidurias orgánicas: Isovalerica, Propionica y Metilmalonica. Aciduria Glutárica. Alteraciones del ciclo de la urea. Aspectos clínicos y tratamiento nutricional. Trabajo practico a desarrollar N2.

MODULO 4. Errores Innatos del metabolismo de los Hidratos de carbono. Alteración del metabolismo de la galactosa: pesquisa neonatal y tratamiento. Alteración del metabolismo del glucógeno: Glucogenosis tipo I, II, III, IV, V, VII, VIII, IX, X y XI. Aspectos clínicos y nutricionales. Recomendaciones. Trabajo practico a desarrollar N3.

MODULO 5: Errores Innatos del metabolismo de los Lípidos y del Colágeno. Defecto de la oxidación de ácidos grasos. Síndrome de Ehlers Danlos. Aspectos clínicos y nutricionales. Recomendaciones. Enfermedad de Wilson. Terapias Cetogénicas: Aspectos clínicos y nutricionales.

**METODOLOGÍA DE TRABAJO A DISTANCIA**

**Curso Teórico Práctico con evaluación final.**

**Modalidad: on-line.**

**Trabajos prácticos de casos clínicos a desarrollar.**

**Taller de técnica dietoterápica.**

**Entrega de bibliografía y publicaciones actualizadas.**

**Días y horarios: 1er y 3er jueves de cada mes.**

**Evaluación final con múltiple choice.**

**Espacios de consulta y participación de los estudiantes vía email y en foros.**

**Encuentro sincrónicos: 4 (cuatro).**

El curso está estructurado en 5 módulos organizados en 30 semanas lectivas, con una carga de trabajo semanal de 10 horas reloj. Todas las semanas del curso iniciarán a las 10:00 horas de los días Jueves y finalizarán los días Miércoles a la medianoche hora de Argentina, catorce días después. Al inicio de cada módulo se darán a conocer los contenidos, las actividades, los objetivos de aprendizaje y los criterios de evaluación.

La modalidad de cursada se basa en:

1. Actividades de formación teórica: Estas actividades son obligatorias puesto que contribuyen al proceso de aprendizaje y su análisis resulta indispensable para llevar a cabo las actividades prácticas que se plantean al final de cada módulo. El entorno virtual dispone de diferentes recursos a través de los cuales los alumnos accederán al material didáctico. Las clases teóricas exponen los contenidos de cada módulo, y consisten en videoconferencias grabadas, por los docentes. A su vez cada módulo contiene recursos de referencia representados en material bibliográfico complementario tales como lecturas de artículos académicos, páginas Web y se apoya en imágenes, presentaciones en PowerPoint, esquemas y videos explicativos que refuerzan los contenidos de acuerdo a la temática correspondiente.
2. Actividades de formación práctica: Estas actividades tienen la finalidad de impulsar la activación de los conocimientos y experiencias previas del capacitando, permitiéndole analizar y aplicar los nuevos conocimientos. Estas actividades comprenden tareas individuales. Se presentarán bajo la modalidad de resolución de problemas o análisis de casos clínicos o breves trabajos monográficos. Estos últimos permitirán que cada capacitando reflexione sobre su desempeño y recapacite sobre las ideas principales surgidas de las observaciones individuales y las vertidas en los foros de debate con el fin de adquirir una perspectiva concisa sobre los contenidos del curso.
3. Consultas: a través de foros en el aula, mensajería interna, chat y correo electrónico.
4. Encuentros sincrónicos 4 (cuatro) No obligatorios.

Durante el curso será fundamental la conexión regular y periódica al aula virtual.

Actividades de formación teórica: Clases magistrales grabadas más bibliografía que integra los contenidos.

| | | |
|---|---|---|
| Día/s: JUEVES POR MEDIO | Horario: segundo y cuarto jueves de cada mes. Inicia 10 hs. | Sede*:* Aula virtual por videoconferencias |

Actividades de formación práctica

| | | |
|---|---|---|
| AL FINALIZAR CADA UNIDAD: TP a desarrollar. | Horario: Jueves desde las 8 hs hasta las 23:55 hs del miércoles siguiente a las dos semanas | Sede: Aula virtual |

**SISTEMA DE EVALUACIÓN**

Aprobación del curso: instancias de trabajos prácticos de cada módulo y una evaluación final integradora con una posibilidad de recuperatorio. Informes obtenidos del entorno virtual en cuanto a las actividades de los/as alumnos/as.

Trabajos prácticos obligatorios: cada módulo cuenta con un trabajo práctico a resolver, el cual debe ser entregado en el plazo estimado. (15 días corridos). En caso de desaprobar, se ofrecerá una instancia de recuperación. Al finalizar el curso deberán tener el 80% del total de los trabajos prácticos aprobados, para poder rendir la evaluación final.

Los trabajos prácticos serán llevados a cabo dentro del entorno virtual, para lo cual podrá ingresar la persona registrada con su mail, y la entrega será en el mismo entorno por el mismo usuario.

Encuentros sincrónicos: los cursillistas deberán cumplir con el 80% de asistencia a los encuentros sincrónicos. Deberán acreditar identidad presentando DNI o pasaporte.

Evaluación final integradora: evaluación múltiple choice de 20 preguntas con un tiempo de 40 minutos para resolverlo en el entorno virtual. Se utilizará la escala de calificación numérica sin decimales, siendo la aprobación con un mínimo de siete (7) un máximo de diez (10) puntos.
En caso de desaprobar, se ofrecerá una instancia de recuperación. Para realizar el examen final, se deberán conectar a una reunión meet, presentar su DNI o pasaporte para acreditar su identidad, y deberán permanecer conectados mientras se lleva a cabo el examen.

**BIBLIOGRAFÍA OBLIGATORIA**

- Ruiz Pons, M. (2007) Tratamiento Nutricional de los Errores Innatos del Metabolismo. 2da Edición. Drug Farma S.L. Madrid. España.

-Colombo/ Cornejo/ Rainmann (2010) Errores Innatos en el metabolismo del niño. Ed Universitaria. Chile.

-Setton Fernández (2014) Nutrición en Pediatría. Bases para la Práctica clínica en niños sanos y enfermos. Editorial Panamericana. Buenos Aires. Argentina.

-Sanjurjo P, Baldellou A (eds). (2006) Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias, 2ª ed. Madrid: Ergon SA.

- The Ross Metabolic Formula System Nutrition Support Protocols. 4th Edition. Ross Products Division, Columbus, Ohio.

- Nutrition Management of Inherited Metabolic Diseases Lessons from Metabolic University Second Edition Laurie E. Bernstein Fran Rohr Sandy van Calcar Editors. 2d Edition. Springer

**CRONOGRAMA**

| | Fecha | Contenidos | Disertante/s | Grado Académico/Título máximo | Cargo y cátedra/institución |
|---|---|---|---|---|---|
| MODULO 1 | 11/4/2024 | Presentación del curso. Generalidades de los Errores Congénitos del Metabolismo. | Mercedes Salerno. | Lic. en Nutrición | Hospital Sor María Ludovica. |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | | Generalidades. Definición. Clasificación. | | | |
| | 25/4/2024 | Aspectos bioquímicos y métodos de diagnóstico. Pesquisa Neonatal. Situación actual en Argentina. | Domingo Procopio | Lic en bioquímica | Hospital Sor María Ludovica. |
| MODULO 2 | 9/5/2024 | Errores Innatos del metabolismo de los aminoácidos. Fenilcetonuria. Aspectos clínicos y tratamiento nutricional. Tratamientos alternativos. | Mercedes Salerno | Lic. en Nutrición | Hospital Sor María Ludovica. |
| | 23/5/2024 | Situaciones especiales. Herramientas prácticas para la intervención: dieta simplificada, sistemas de intercambios. Embarazo en PKU | Ma. Gabriela Valle | Lic. en Nutrición | Fundación de Endocrinología Infantil/ Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez. |
| | ***30/5/2024*** | ***Encuentro Sincrónico N1*** | Conversando con la Asistente social Mariel Tobalo Garay | | |
| | 6/6/2024 | Perfil neuropsicológico de niños y adultos con PKU. Transición a la adultez | Norma Spécola | Neuróloga Infantil | Hospital Sor María Ludovica. |
| | 20/6/2024 | Técnica dietoterápica en las preparaciones hipoproteicas online. | Victoria Vinuesa | Lic. En Nutrición | Hospital Materno Infantil de San Isidro |
| | 27/6/2024 | Trabajo Practico nº1 | Caso clínico PKU. Fecha límite de entrega: 11/07/24 | | |
| MODULO 3 | 4/7/2024 | Errores Innatos del metabolismo de los aminoácidos. Tirosinemia. Enfermedad de la orina olor a jarabe de arce. | Juan García Mercedes Salerno | Médico Lic en Nutrición | Hospital Sor María Ludovica |
| | 18/7/2024 | Acidurias orgánicas: Propionica, Metilmalónica e Isovalerica. | Juan García | Médico | Hospital Sor María Ludovica |
| | | Tratamiento Nutricional en Acidurias orgánicas | Mercedes Salerno | Lic. En Nutrición | Hospital Sor María Ludovica |
| | ***8/8/2024*** | ***Encuentro Sincrónico N2*** | PKU y embarazo | | |
| | 1/8/2024 | Aciduria Glutárica aspectos clínicos. | Mariana Núñez | Medica Pediatra. | Hospital Sor María Ludovica |
| | | Tratamiento nutricional en Acidurias Glutárica | Mercedes Salerno | Lic. En Nutrición | Hospital Sor María Ludovica |
| | 15/8/2024 | Alteraciones del ciclo de la urea. Tratamiento nutricional | Silvana Lavorgna | Lic. en Nutrición | Hospital Garrahan |
| | 17/8/2024 | Trabajo Practico nº2 | Desarrollo de receta hipoproteica. Fecha límite de entrega:03/09/2024 | | |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | ***12/9/2024*** | ***Encuentro Sincrónico N3*** | Preguntas frecuentes en los tratamientos | | |
| MODULO 4 | 29/8/2024 | Errores Innatos del metabolismo de los Hidratos de carbono. Alteración del metabolismo de la galactosa. | Juan García | Médico | Hospital Sor María Ludovica |
| | | Tratamiento nutricional en galactosemia | Mercedes Salerno | Lic. En Nutrición | Hospital Sor María Ludovica |
| | 12/9/2024 | Alteración del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis tipo I, II, III, IV, V, VII, VIII, IX, X y XI. Aspectos clínicos. | Mariana Nuñez | Medica Pediatra | Hospital de Niños Sor Ma Ludovica. |
| | | Tratamiento nutricional en Glucogenosis. | Mercedes Salerno | Lic. En Nutrición | Hospital Sor María Ludovica |
| | 20/9/2024 | Trabajo Practico nº3 | Fecha límite de entrega: 04/10/2024 | | |
| MODULO 5 | 26/9/2024 | Errores Innatos del metabolismo de los Lípidos. Defecto de la oxidación de ácidos grasos. | Mercedes Salerno | Lic. En Nutrición | Hospital Sor María Ludovica |
| | 17/10/2024 | Síndrome de EhlersDanlos. Enfermedad de Wilson Aspectos clínicos y nutricionales. | Cesar Crespi | Medico clinico - hepatólogo | Hospital San Juan de Dios. La Plata |
| | | Tratamiento nutricional Enf de Wilson y SED | Araceli Lebrero | Lic. En Nutrición | Docente UNLP |
| | ***17/10/2024*** | ***Encuentro Sincrónico N4*** | Webinar sobre Def de Beta Oxidacion | | |
| | 31/10/2024 | Terapias Cetogenicas Aspectos clinicos<br>Terapias Cetogénicas | Francisco Villavedra<br>Rocío Viollaz | Medico Neurologo<br>Lic en nutrición | Hospital Noel Sbarra<br>Hospital Sor María Ludovica |
| EV. FINAL | 14/11/2024 | EVALUACION FINAL | | | |
| | 28/11/2024 | RECUPERATORIO | | | |

**ARANCELES Y CUPOS:**

Arancel único de la actividad de postgrado: $280.000

**CUPOS**:

MINIMO: 10 inscriptos

MÁXIMO: 100 inscriptos

**DEPARTAMENTO DE POSTGRADO**
T.E. Fax: (0221) 489-1265 / 489-1250
E-Mail : postgrado@med.unlp.edu.ar

| GRADUADOS | % de BECA | Arancel Contado | Cantidad de cuotas | Importe de cuotas | CUPOS | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | Máx. | Mín. |
| Con título de la Facultad de Ciencias Médicas de la UNLP | 10% | $252.000 | 8 | $31.500 | | |
| Con título de educación superior de nivel universitario expedido por la UNLP | 10% | $252.000 | 8 | $31.500 | | |
| Con título de educación superior de nivel universitario expedido por otras Universidades del país | 10% | $252.000 | 8 | $31.500 | | |
| Con título de educación de nivel superior universitario expedido por Universidades extranjeras | 0 | $280.000 | 8 | $35.000 | | |
| Con título de educación superior de nivel terciario | 10% | $252.000 | 8 | $31.500 | | |

**DETALLE DE GASTOS PROGRAMADOS**

A cubrir con el 80% de los aranceles establecidos en base al cupo mínimo de ingresantes.

| | | | |
|---|---|---|---|
| 1. | Honorarios docentes x 20 conferencias | $ | 600.000 |
| 2. | Material bibliográfico | $ | |
| 3. | Elementos didácticos (lic zoom) | $ | 150000 |
| 4. | Gastos operativos (difusión + administración) | $ | 1266000 |
| 5. | Aparatología | $ | |
| 6. | Otros: | $ | |
| | **Total** | **$** | 2.016.000 |

Firma y sello del/la Director/a

**DEPARTAMENTO DE POSTGRADO**
T.E. Fax: (0221) 489-1265 / 489-1250
E-Mail : postgrado@med.unlp.edu.ar

El Director de la actividad percibirá el 80 % de los aranceles recaudados, el que será utilizado para honorarios docentes y gastos operativos o adquisición de material didáctico y/o aparatología, conforme con las reglamentaciones vigentes y las instrucciones del área contable. La Facultad, a través del Departamento de Postgrado, retendrá el 20% restante.

IMPORTANTE: La inscripción se realizará en todos los casos en el Departamento de Postgrado, adjuntando copia del título de grado. Cuando las actividades se realicen en zonas alejadas, las inscripciones las realizará el Director de la misma, quien deberá enviar una nota dirigida al Secretario del Departamento de Postgrado donde conste la nómina de los inscriptos con su firma al pie, junto con la copia de los títulos de grado, en un plazo máximo de cinco días luego de iniciada la actividad. De no cumplir con lo requerido en el párrafo precedente, las/os alumnas/os no podrán incluirse en el Informe Final de la actividad para la certificación correspondiente.