

designadamente: nome, filiação, naturalidade, nacionalidade, data de nascimento, número, data e arquivo de identificação do bilhete de identidade, situação militar, residência, código postal, telefone e organismo a que pertence;

3 — Quatro exemplares de “currículum vitae”;

4 — Certificado comprovativo do grau de assistente em Pediatria Médica ou documento equivalente.

21 de Julho de 2009. — A Técnica Superior, *Fernanda Maria Ferreira*.
202080699

Aviso n.º 13218/2009

Por deliberação do Conselho de Administração deste Hospital, de 2 de Julho de 2009, faz-se público que se encontram abertas inscrições, pelo prazo de 15 dias a contar da data da publicação deste Aviso no *Diário da República* para admissão ao primeiro Ciclo de Estudos Especiais de Pediatria — na área de Doenças Hereditárias do Metabolismo — criado superiormente pela Portaria n.º 227/2007, de 5 de Março:

Fundamentação

Foi no início do século vinte que Archibald Garrod apresentou, pela primeira vez, o conceito de Erros Hereditários do Metabolismo (1908): definia então o conceito bioquímico que, só cerca de cinquenta anos depois, veio a ser confirmado com a identificação dos defeitos enzimáticos causais em diversas patologias metabólicas.

Na segunda metade do século viveu-se um período de profundas alterações na medicina pediátrica, no qual o conhecimento da fisiologia das doenças em geral, e das doenças genéticas em particular, foi totalmente modificado. A utilização de novas técnicas permitiu um avanço notável na identificação e localização dos sucessivos metabolitos, na caracterização de um número crescente de doenças, estando hoje completamente identificadas cerca de 600 doenças hereditárias do metabolismo.

O trabalho de Garrod tinha dirigido também a atenção para o controlo genético da síntese das proteínas e a evolução dos métodos de investigação, nomeadamente no campo da Genética Molecular, abriu novas perspectivas, com repercussão evidente no diagnóstico, no tratamento, prognóstico e prevenção. O conhecimento dos mecanismos, permitiu o entendimento das manifestações, a abordagem terapêutica racional, a procura da terapêutica final — a terapia génica — a percepção de “predisposição” — conduzindo ao rastreio familiar, ao aconselhamento genético e a novas possibilidades de diagnóstico — do pré-natal ao pré-implantatório, reconhecimento de heterozigotos e assintomáticos.

No campo da terapêutica os progressos nas últimas décadas têm sido notáveis: a crescente disponibilidade de recursos para o tratamento dietético de algumas destas doenças, associada a terapêutica farmacológica muito mais específica, conduziu a franca alteração do prognóstico e da qualidade de vida dos doentes. E a evolução trouxe também a utilização de técnicas de depuração extra corporal mais eficazes, o recurso ao transplante de órgãos, continuando-se a caminhar para a terapia reparadora final, que a terapia génica representa.

Do ponto de vista clínico, resultados adequados só podem ser esperados com intervenção precoce, sendo pois fundamental a precocidade de diagnóstico; surge o conceito de rastreio neonatal, e à sua implementação que, em Portugal, aconteceu no início da década de 80, com rastreio sistemático de 2 doenças. Foi um salto de qualidade e a percepção da sua importância Mas recentemente (2006), com a introdução das técnicas de tandem mass, o Plano Nacional de Rastreio Neonatal é já alargado no nosso País, sendo actualmente rastreadas 17 doenças metabólicas, necessitando o recém-nascido, com provável doença, de orientação específica imediata em Centros competentes. E no entanto o diagnóstico de muitas outras patologias metabólicas continua pendente apenas da avaliação clínica, e para tal é, mais uma vez, necessário formar neste domínio de estonteante crescimento.

As Doenças Hereditárias do Metabolismo (DHM) são individualmente raras, mas colectivamente numerosas, frequentemente subvalorizadas por desconhecimento clínico e por insuficiente estrutura de metodologia diagnóstica nos hospitais. Constituem um grupo de patologias com diversidade clínica arrasadora, terapêutica complexa, que hoje são num número crescente de países, orientadas em Centros Hospitalares Especializados de Diagnóstico e Tratamento, com equipas multidisciplinares com competência e de referência, capazes de avaliar — da idade pediátrica ao adulto —, confirmar diagnóstico, intervir terapêuticamente e orientar todo o envolvimento ao doente/família, do campo médico ao familiar, do individual ao comunitário. A estes Centros é naturalmente exigido o aprofundar de conhecimentos no diagnóstico, no prognóstico, na caracterização e monitorização da intervenção, no despoletar da avaliação familiar, na investigação clínica, no trabalho de parceria internacional, chocando contudo com a extrema escassez de profissionais com preparação específica na área. A enorme diversidade de fenótipos clínicos

e bioquímicos, a raridade de um grande número destas patologias, as diferentes abordagens diagnósticas, as características das opções terapêuticas, a monitorização necessária e diferenciada, num tão elevado leque de patologias, requer uma formação específica, longa e complexa. Estes dados justificam plenamente a autonomização e diferenciação nesta área, pelo que com base nos pressupostos anteriores propomos a realização de Ciclo Clínico de Estudos Especiais de Doenças Metabólicas.

a) Designação

Ciclo de Estudos Especiais de Doenças Metabólicas

b) Duração

O período de formação será de 24 meses, a iniciar em 01 de Outubro de 2009.

c) Regime e condições de trabalho

O regime de trabalho será, no mínimo, de 35 horas semanais.

d) Programa

O Ciclo abrange todas as áreas da assistência em Doenças Hereditárias do Metabolismo (DHM), com destaque para a formação nas grandes áreas a seguir indicadas

1 — Áreas abrangidas

Doença Metabólica: evolução do conceito. Frequência. Bolsas populacionais

Rastreios metabólicos: neonatal; populações de risco

DHM apresentação no RN e nos diferentes grupos etários

Abordagem clínica das DHM dos hidratos de carbono, aminoácidos, ácidos orgânicos, lípidos e lipoproteínas, purinas e pirimidinas, porfirinas e heme, metais, vitaminas, neurotransmissores, doenças dos organelos (lisossoma, peroxissoma, mitocôndria, aparelho de Golgi), do sistema de transporte de membranas, do tecido conjuntivo, do músculo, da pele e olho.

Diagnóstico bioquímico, enzimático. Morfologia. Testes funcionais. Avaliação multidisciplinar.

Terapêutica de urgência e manutenção. Técnicas de depuração extracorporal Transplante de órgãos/células

Nutrição: aspectos dietéticos. Avaliação nutricional

Genética molecular no diagnóstico, diagnóstico pré-natal e aconselhamento. Terapia génica.

Aspectos éticos, legais e sociais. Investigação e bioestatística

2 — Plano de actividades:

2.1 — Sessões formativas gerais: teóricas ou teóricopráticas

Ciclo básico —, envolvendo conhecimentos fundamentais de ciências básicas:

Biologia e Embriologia

Bioquímica e Fisiologia

Genética

Nutrição

Bioestatística

2.2 — Sessões formativas de correlação laboratório/clínica: contributo para o diagnóstico — teóricopráticas

Imagiologia: Conhecimentos e colaboração com especialidades imagiológicas, tais como ecografia, tomografia, ressonância magnética, medicina nuclear e angiografia. Percepção de diferentes abordagens, princípios, indicações, limites. Correlação grupo etário-imagem. Envolvimento em equipas multidisciplinares para a avaliação e monitorização de tratamentos, evolução.

Neurofisiologia: Conhecimentos de técnica, indicações, interpretação de EEG, EMG, PE, Oftalmologia, ORL.

Patologia: hepática, neurológica, muscular, cardíaca (microscopia óptica, imunocitoquímica, histoenzimática, microscopia electrónica). Técnicas de processamento de material, estruturação de exames, identificação e interpretação de tecidos. Avaliação anatomoclínica

Laboratório Especializado área de Doenças Metabólicas: Conhecimento dos princípios e prática dos métodos de ensaio. Condições de colheitas: técnica, meios, transporte, informação. Execução e interpretação de testes de diagnóstico. Facilidade de contacto e acesso a laboratório especializado com controlo de qualidade. Compreensão dos princípios de técnicas de biologia molecular e celular.

2.3 — Formação teórico-prática: a decorrer nos serviços e com a duração que adiante se discriminam:

Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria do HSJ — 14 meses

Unidade de Neuropediatria do Serviço de Pediatria do HSJ e Serviços afins: Neuroimagem, Neurofisiologia — 2 meses

Unidade de Desenvolvimento e Psicologia — 1 mês

Serviço de Genética e Laboratório de Citogenética/ Consulta de Aconselhamento e Diagnóstico Pré-natal — 1 mês

Laboratórios Especializados: 1 mês

Unidades de Nutrição, Gastrenterologia/ Anatomia Patológica — 1 mês

Estágios opcionais em: Medicina Física e Reabilitação, Pedopsiquiatria, Serviço Europeu de Referência — área de doenças metabólicas, outros: total 4 Meses.

3 — Objectivos: No final do ciclo pretende-se que o candidato tenha adquirido:

1 — Domínio dos conhecimentos:

1.1 — Fisiologia e Bioquímica: normal fisiologia e bioquímica, incluindo alterações durante a idade pediátrica de:

Balanço hidro-electrolítico

Regulação ácido-base

Metabolismo intermediário, incluindo glicemia e resposta ao jejum, lactato, amónia, aminoácidos, ácidos orgânicos e ácidos gordos.

Fosforilação oxidativa e cadeia respiratória mitocondrial

Lípidos e lipoproteínas

Colesterol e outros esteróides

Metabolismo lisossomal e peroxissomal

Purinas e pirimidinas

Porfirinas

Metabolismo do cálcio

Bilirrubina

Metabolismo dos metais

Aspectos relevantes do metabolismo cerebral, incluindo neurotransmissores

Enzimas e expressão tecidual

1.2 — Doença Metabólica na idade pediátrica

Alterações patológicas e bioquímicas, sintomas clínicos, investigação e orientação das alterações metabólicas das vias e organelos citados; diagnóstico bioquímico: do rastreio à confirmação. Interpretação dos dados laboratoriais e correlação de dados bioquímicos e clínicos. Tratamento farmacológico: conhecimento e experiência de utilização dos fármacos usados no tratamento dos DHM. Técnicas de depuração. Transplante: indicações e orientação a longo prazo (hepático, medular, renal, stem cells). Princípios da terapia genica e a sua importância nos DHM.

1.3 — Nutrição

Necessidades nutricionais de proteínas, energia, vitaminas e minerais para crescimento e desenvolvimento normal. Princípios da terapêutica dietética nas DHM e riscos: consequências da mal nutrição e de deficiências nutricionais específicas.

Terapêutica dietética de urgência. Alimentação parentérica nas DHM

1.4 — Genética

Mecanismos de hereditariedade e genética molecular, incluindo DNA mitocondrial. Importância do Genoma Humano na compreensão fisiopatológica das DHM, diagnóstico, prevenção e terapêutica. Dismorfologia e DHM.

Princípios do Aconselhamento Genético; possibilidades do Diagnóstico Pré-Natal e outros de apoio às famílias/indivíduos com DHM. Genética das Populações

1.5 — Desenvolvimento

Desenvolvimento psicomotor normal. Métodos/ escalas de avaliação

1.6 — Bioestatística:

Conhecimentos básicos de estatística e dos princípios da epidemiologia

1.7 - Investigação

Princípios de Boa Prática Clínica em estudos clínicos. Importância da investigação clínica e básica. Preparação e metodologia de apresentação de comunicação oral. Preparação de resumos. Princípios de elaboração e redacção de trabalhos científicos.

1.8 — Aspectos éticos e sociais: Legislação

Doença crónica: direitos (abonos, subsídios, participações, reabilitação). Integração. Aspectos éticos do diagnóstico e tratamento. Associativismo de doentes

2 — Domínio das aptidões

2.1 — Nível Clínico

1 — Avaliação e investigação de etiologia metabólica dos principais quadros de apresentação clínica:

Encefalopatia aguda

Doença neurológica, incluindo atraso de desenvolvimento, regressão, alterações do movimento, convulsões, miopatia, etc

Doença hepática, incluindo insuficiência hepática aguda; hepatomegalia

Cardiomiopatia, arritmias

Atrasos do crescimento e má evolução ponderal

Alterações oftalmológicas

Síndromes dismórficas

Alterações renais, incluindo síndrome de Fanconi

Alterações hematológicas

Alterações esqueléticas

Alterações da pele

2 — Tratamento de emergência e indicações para o uso de:

Ventilação assistida

Díalise peritoneal

Hemodíalise, hemofiltração e técnicas relacionadas

Monitorização de pressão intracraniana

3 — Aconselhamento genético e aconselhamento antes de diagnóstico pré-natal

2.2 — Nível técnico

1 — Interpretação dos exames complementares de investigação e confirmação de diagnóstico, incluindo correlação de factores analíticos, patofisiológicos e nutricionais que influenciam os resultados. Plano de investigação para a monitorização a longo prazo das DHM.

2 — Indicações e interpretação de diferentes provas: testes de jejum para as doenças do metabolismo intermédio; teste de alopurinol; teste de glucagon; testes de sobrecarga; teste com cofactores; métodos de rastreio

3 — Biopsias: pele, músculo, fígado e outras

4 — Aspectos práticos do manuseamento dietético

Avaliação do aporte e das necessidades nutricionais

Dietas hipoproteicas e com aporte controlado de aminoácidos

Dietas hipolipídicas

Dietas para doenças peroxissomais

Dietas com restrição de hidratos de carbono: sem galactose, sem frutose

Abordagem dietética nas glicogenoses

Regimes de emergência, semi-urgência

Regimes de substituição electrolítica

5 — Avaliação e interpretação de testes neuropsicométricos.

2.3 — Nível científico e investigação — avaliação crítica de resultados de revisão de bibliografia. Preparação de manuscritos e comunicações. Desenhar estudo clínico, incluindo tratamento estatístico.

2.4 — Gestão e organização — avaliação dos requisitos para o desenvolvimento e uso dos recursos na unidade de doenças metabólicas; importância do envolvimento na clínica do adulto; estrutura e funcionamento local, regional e nacional.

3 — Nível das Atitudes

3.1 — Clínica

Apreciar o envolvimento familiar, o entendimento da doença e problemas psicológicos e emocionais

Compreender diferenças étnicas e culturais

Compreender os problemas colocados pela não definição de prognóstico

Trabalhar em equipa para adequada orientação do doente/família a nível de diferentes apoios e integração

3.2 — Comunicação

Contacto e diálogo apropriado com doente/pais/comunidade, assim como com equipa de saúde/ investigação e administradores

3.3 — Formação

Empenho na educação contínua e ensino pré e pós graduado

3.4 — Suporte e liderança

Atitude de suporte no contacto com famílias em circunstâncias difíceis

Abordagem positiva na supervisão dos mais jovens do grupo de trabalho

Reconhecimento e adequada abordagem de tensão em si próprio e nos outros

Liderança efectiva do grupo de trabalho

3.5 — Investigação

Atitude inovadora e de pesquisa; suporte e estimulação de investigação; atitude colaborativa a nível local, nacional e internacional

3.6 — Gestão

Interesse na organização geral das actividades do serviço e estruturas locais

Aceitação de corresponsabilidade na utilização de recursos

Capacidade para responder efectivamente aos problemas clínicos
Assim, no final do programa de formação o candidato deverá ser capaz de:

Prestar assistência clínica especializada a crianças e adolescentes, quer em regime de internamento quer em ambulatório, numa Unidade de Doenças Metabólicas, integrada num Hospital Central e ou Universitário, usando os vários métodos específicos de diagnóstico e as terapêuticas mais adequadas.

Estabelecer colaboração com colegas dos Hospitais de nível inferior e Centros de Saúde com a finalidade de prestar cuidados de saúde de elevada qualidade a nível local.

Colaborar e estabelecer protocolos de investigação com diferentes sub-especialistas.

Estabelecer e desenvolver um plano integrado para prestação de cuidados e ou transferência de doentes, para Serviços das especialidades de Adultos.

Ser capaz de efectuar investigação clínica prática e desenvolver e coordenar programas de investigação.

Ser capaz de coordenar actividades de gestão administrativa e de investigação, na área respectiva.

e) Corpo Docente

O Corpo docente responsável pelo Ciclo é composto pelos seguintes elementos

Direcção — Elisa Leão Teles, Assistente Hospitalar Graduada, Coordenadora da Unidade de Doenças Metabólicas

Formação Específica

Elisa Leão Teles, Assistente Hospitalar Graduada, Coordenadora da Unidade de Doenças Metabólicas

Esmeralda Rodrigues, Assistente Hospitalar, Unidade de Doenças Metabólicas

Gabriela Vasconcelos, Assistente Hospitalar Graduada, Neonatologia

Maria Manuel Campos, Assistente Hospitalar Graduada, Coordenadora da Unidade de Neuropediatria

Júlia Guimarães, Chefe de Serviço, Professora Auxiliar de Pediatria, Coordenadora da Unidade de Desenvolvimento

António Guerra, Chefe de Serviço de Pediatria, Professor Associado de Pediatria, Coordenador da Unidade de Nutrição

Paula Guerra, Assistente Graduada de Pediatria, Unidade de Nutrição

Jorge Amil, Chefe de Serviço, Coordenador da Unidade de Gastroenterologia

Eunice Trindade, Assistente Hospitalar Graduada, Unidade de Gastroenterologia

Vítor Viana, Psicólogo e Professor de Psicologia da Universidade do Porto

Paulo Almeida, Psicólogo e Professor de Psicologia da Universidade do Minho

Formação Básica

Biologia e Embriologia

Deolinda Lima Directora de Serviço e Professora Catedrática de Biologia e Embriologia da Faculdade de Medicina do Porto

Bioquímica

Isabel Azevedo, Professora Catedrática de Bioquímica da Faculdade de Medicina do Porto

Clara Sá Miranda — Investigadora e docente da Universidade do Porto. Directora da Unidade de Biologia do Lisossoma e Peroxissoma do IBMC

Anatomia Patológica,

Fátima Carneiro, Directora de Serviço e Professora Catedrática de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina do Porto

Genética

Alberto Barros, Professor Catedrático de Genética da Faculdade de Medicina do Porto

Imagiologia

Isabel Ramos, Directora de Serviço e da UAG de Meios Complementares de Diagnóstico, Professora Catedrática de Imagiologia da Faculdade de Medicina do Porto

Epidemiologia

Henrique Barros, Professor Catedrático da Faculdade de Medicina do Porto

Investigação

José Carlos Areias, Chefe de Serviço, Professor Catedrático de Pediatria da F M Porto

f) Local e meios técnicos disponíveis

A formação decorrerá no Hospital de São João, no Serviço de Pediatria e na Unidade de Doenças Metabólicas, na Faculdade de Medicina do Porto e preferencialmente num período de 2 meses em Unidade Europeia de Referência de Doenças Metabólicas

Características da Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria do Hospital de São João

Tem dois pediatras, com experiência reconhecida na área de Doenças Metabólicas a trabalhar em dedicação exclusiva, em tempo completo prolongado. Está integrada num departamento de Pediatria de Hospital Central e Universitário.

Tem enfermeiros e técnicos especializados em técnicas e métodos de diagnóstico em Doenças Metabólicas e no atendimento, seguimento e educação de crianças, adolescentes e famílias com DHM.

Tem espaço físico adequado para realização de testes funcionais e atendimento dos doentes (internamento, consulta e hospital de dia).

Tem referência e seguimento de doentes (< 18 anos), em número e patologias, que permitam experiência em todos os domínios propostos.

Dispõe do apoio permanente e regular de nutricionista, psicólogo, pedopsiquiatria e assistente social.

Tem constituída equipa alargada com facilidade de acesso e estreita colaboração com profissionais de outros Serviços do HSJ ou Faculdade de Medicina, — Oftalmologia Pediátrica, Otorrinolaringologia Pediátrica, Ortopedia Pediátrica, Medicina Física e Reabilitação Pediátrica, Obstetrícia, Imagiologia, Laboratórios com controlo de qualidade (Biologia Molecular, Citogenética, Patologia Geral, Imunologia, Bacteriologia, Medicina Nuclear, Neurofisiologia), bem como das diferentes Unidades e Serviços de Pediatria, nomeadamente: Neonatologia, Reanimação e Cuidados Intensivos, Neuropediatria, Desenvolvimento, Gastroenterologia, Pneumologia, Cardiologia, Psicologia e Pedopsiquiatria, Nutrição, Endocrinologia, Hematologia, Nefrologia, Cirurgia, estando todas estas Unidades e Serviços localizadas no mesmo Centro Hospitalar.

Tem apoio no ambulatório de equipa de cuidados continuados

Tem capacidade para manter e desenvolver investigação clínica, com possibilidades de recurso a investigação básica e fundamental. Participa em estudos clínicos internacionais.

Tem capacidade de desenvolver programas de formação específica, de forma regular e diferenciada e ter participação, activa e regular, em programas de formação de âmbito Nacional.

Dispõe de meios bibliográficos, livros de texto, revistas, e meios informáticos e audiovisuais, de fácil acesso e disponibilidade.

f) Condições dos candidatos e numero admissões

A admissão dos candidatos, estará condicionada às capacidades formativas da Unidade, sendo de admitir dois (2) candidatos.

Os candidatos a admitir devem ter como habilitação mínima o grau de Assistente Hospitalar — Pediatria ou Medicina Interna.

g) Critérios de admissão

Será dada prioridade aos candidatos que já disponham de alguma experiência e tenham trabalho na área das DHM num Centro já vocacionado para o atendimento diferenciado nesta área.

Os candidatos serão ordenados, tendo em conta:

Avaliação do *curriculum vitae*, com especial relevância na área das DHM

Expressão do interesse para a área da diferenciação e demonstração da sua aplicabilidade assistencial no exercício das suas funções

Motivação do candidato

Considera-se incompatível com a frequência do Curso a manutenção de outras actividades assistenciais que impliquem incapacidade de cumprimento das tarefas assistenciais em plena integração na equipa de trabalho e no serviço de urgência. O ciclo incluirá a realização e participação em trabalhos de natureza teórico-prática.

h) Júri de selecção

Professor Doutor Caldas Afonso, Director do Serviço de Pediatria
Dr.ª Elisa Leão Teles
Dr.ª Esmeralda Rodrigues

i) Avaliação de conhecimentos

1 — Avaliação contínua efectuada no quotidiano pelo corpo docente

2 — A avaliação final de conhecimentos será efectuada por júri de avaliação que será composto por:

Director do Serviço de Pediatria do Hospital de São João
Coordenador da Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de São João

Assistente Hospitalar com experiência efectiva em Doenças Metabólicas

A avaliação final constará de:

Discussão de relatório de actividades elaborado pelo candidato
Prova oral teórica de avaliação de conhecimentos/provas públicas teórica e prática

Monografia de investigação clínica — Equiparação ao 1.º Ano de Doutoramento — Opcional

j) Avaliação do Ciclo — Decorrerá nos termos do art.º 9.º da citada Portaria n.º 227/2007, de 5 de Março.

k) Aos candidatos seleccionados que já possuam vínculo a estabelecimento ou serviços de saúde é garantida a frequência do Ciclo, em comissão gratuita de serviço.

l) Documentos a apresentar no Serviço de Gestão de Recursos Humanos deste Hospital, dentro do prazo acima indicado:

1 — Declaração de concordância do organismo a que pertence;

2 — Requerimento dirigido ao Presidente do Conselho de Administração deste Hospital, onde deve constar a indicação completa, designadamente: nome, filiação, naturalidade, nacionalidade, data de nascimento, número, data e arquivo de identificação do bilhete de identidade, situação militar, residência, código postal, telefone e organismo a que pertence;

3 — Quatro exemplares de *curriculum vitae*;

4 — Certificado comprovativo do grau de assistente em Pediatria Médica ou documento equivalente.

21 de Julho de 2009. — A Técnica Superior, *Fernanda Maria Ferreira*.

202080796

Aviso n.º 13219/2009

Por deliberação do Conselho de Administração deste Hospital, de 2 de Julho de 2009, faz-se público que se encontram abertas inscrições, pelo prazo de 15 dias a contar da data da publicação deste Aviso no *Diário da República* para admissão ao primeiro Ciclo de Estudos Especiais de Pediatria — na área de Endocrinologia e Diabetologia Pediátricas — criado superiormente pela Portaria n.º 227/2007, de 5 de Março:

Fundamentos

As áreas da Endocrinologia e Diabetologia Pediátricas colocam, desde há bastantes anos, exigências de assistência, investigação e docência que por si só justificam a existência de profissionais diferenciados nesta área.

Os complexos problemas colocados no diagnóstico e na avaliação de crianças e adolescentes com baixa estatura, a utilização da hormona do crescimento e as suas novas indicações, o tratamento de doentes com sequelas endocrinológicas de doenças hematológicas e oncológicas, os problemas de ambiguidade genital, o diagnóstico e tratamento das alterações do desenvolvimento pubertário, as alterações da função tiroidea, as doenças metabólicas e o seu diagnóstico, o tratamento e seguimento de crianças com a *diabetes mellitus* e a prevenção das suas complicações, são apenas algumas das muitas situações que justificam a necessidade de formar Subespecialistas que possam de forma rápida, dar resposta adequada aos anseios dos Médicos e Pediatras em geral, dos doentes e dos seus familiares.

Aos factos anteriormente citados, podemos juntar os grandes avanços no campo da biologia molecular e técnicas de imagem aplicadas à Endocrinologia Pediátrica, tornando as bases da doença endócrina, o diagnóstico e o seu potencial tratamento como situações a exigirem cada vez maior experiência e actualização e educação médica permanentes.

É pois, nossa convicção, que a qualidade e especificidade dos cuidados exigidos pela criança e adolescente com patologia do foro endócrino e ou com a *Diabetes Mellitus*, justificam plenamente a autonomização e diferenciação nesta área, pelo que com base nos pressupostos anteriores propomos a realização de Ciclo de Estudos Especiais de Endocrinologia e Diabetologia Pediátricas.

Ciclo de estudos especiais de Endocrinologia e Diabetologia Pediátricas

O programa tem como objectivos a formação de médicos com formação específica em Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica. No final do

período de formação o candidato deverá ser competente para o exercício da Endocrinologia e Diabetes em cuja prática deverá ser capaz de tratar os problemas mais complexos desta área.

a) Designação

Ciclo de Estudos Especiais de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica

b) Duração

O período de formação será de 18 meses, a iniciar em 01 de Outubro de 2009.

c) Regime e condições de trabalho

O regime de trabalho será de 35 horas semanais.

d) Programa

O Ciclo abrange todas as áreas da assistência Pediátrica em Endocrinologia e Diabetologia, com destaque para a formação nas matérias a seguir indicadas:

Objectivos gerais

1 — Transmitir informação sobre as principais doenças endocrinológicas que afectam a criança e o adolescente: doenças da glândula supra-renal, ambiguidade genital, doenças da hipófise anterior e posterior, alterações do crescimento, Deficiência de hormona do crescimento, hipopituitarismo, hipotiroidismo, hipertiroidismo, puberdade precoce, puberdade atrasada, hipoglicemia, doenças do metabolismo do fósforo e do cálcio.

2 — Transmitir informação sobre a *Diabetes Mellitus* na criança e no adolescente.

3 — Fornecer informação sobre a organização e articulação dos cuidados diferenciados nesta área.

Conhecimentos

1 — Básicos: Fisiologia normal do sistema endócrino, incluindo a fisiologia e a bioquímica das hormonas e suas acções. Embriologia do sistema endócrino, incluindo a dos órgãos de reprodução. Patofisiologia das doenças do tracto genital. Fisiologia e patofisiologia do crescimento. Princípios e prática de avaliação antropométrica. Aspectos genéticos das doenças endócrinas.

2 — Endocrinologia: Principais doenças do sistema endócrino — glândula tireoide; sistema neuroendócrino (hipotálamo e hipófise), glândulas suprarrenais; funcionamento endócrino das gonadas; sistema endócrino do crescimento e maturação; controlo hormonal da pressão arterial e doenças do equilíbrio hidroelectrolítico. Conhecimento detalhado da avaliação clínico-laboratorial e do aconselhamento genético na hiperplasia suprarrenal e nas doenças da diferenciação sexual.

3 — *Diabetes Mellitus*: Extensos conhecimentos e experiência em todos os aspectos da *Diabetes Mellitus* e das suas complicações — tratamento dos problemas agudos, particularmente da cetoacidose, edema cerebral e hipoglicemia; monitorização e avaliação do controlo metabólico; educação do diabético; avaliação das complicações, oculares, neurológicas, vasculares e renais; aspectos psicológicos da doença crónica; aspectos comunitários da equipa multidisciplinar; diabetes associada a outras doenças crónicas; diabetes mellitus tipo—2; doenças dos lípidos associadas à diabetes; obesidade.

4 — Doenças metabólicas: experiência nas principais doenças metabólicas e nutricionais; hipoglicemias e doenças metabólicas do osso e do metabolismo do cálcio.

5 — Laboratório: Conhecimento dos princípios e prática dos métodos de ensaio de hormonas; execução e interpretação de testes de diagnóstico; experiência de laboratório de endocrinologia e facilidade de contacto e acesso a laboratório especializado em doseamentos hormonais com controlo de qualidade. Compreensão dos princípios de técnicas de biologia molecular e celular, particularmente com respeito a doenças endócrinas.

6 — Clínica: Colaboração com Endocrinologistas de adultos para a «transferência» de adolescentes; colaboração com outros subespecialistas, particularmente quando há sequelas endócrinas de doenças crónicas como na hematologia, oncologia e nefrologia; colaboração com cirurgia no pré e pós-operatório de doenças hipofisárias, diabetes e doenças da tireoide; conhecimentos e colaboração com especialidades imagiológicas, tais como radioisótopos, ecografia e neuro-radiologia; envolvimento em equipas multidisciplinares para o tratamento de doenças da diferenciação sexual, englobando ginecologistas, especialistas em saúde mental, urologistas, biólogos moleculares e bioquímicos.

7 — Bioestatística: conhecimentos básicos de estatística e dos princípios da epidemiologia.