

Aviso n.º 6691/2016

Ciclo de Estudos Especiais de Pediatria — Área de Doenças Hereditárias do Metabolismo

Por deliberação do Conselho de Administração do Centro Hospitalar de São João, EPE, de 21 de novembro de 2013, faz-se público que se encontram abertas inscrições, pelo prazo de 10 dias úteis, a contar da data da publicação deste aviso no *Diário da República*, para admissão ao segundo Ciclo de Estudos Especiais de Pediatria — área de Doenças Hereditárias do Metabolismo — criado por despacho do Vogal do Conselho Diretivo da Administração Central do Sistema de Saúde, IP, de 29 de janeiro de 2009, e nos termos da Portaria n.º 227/2007, de 05 de março.

Fundamentação

Foi no início do século XX 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 de 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, 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 perceção 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, associadas 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 a sua implementação, que, em Portugal aconteceu no início da década de 80, com rastreio sistemático de duas doenças. Foi um salto de qualidade e a perceção 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 atualmente rastreadas dezassete 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 coletivamente 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 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 de Estudos Especiais de Doenças Metabólicas.

1 — Designação

Ciclo de Estudos Especiais de Doenças Metabólicas.

2 — Duração

O período de formação será de 24 meses, a iniciar em data a definir.

3 — Regime e condições de trabalho

O regime de trabalho será de 35, 40 ou 42 horas semanais, conforme o regime de trabalho dos candidatos.

4 — Local da sua realização

Serviço de Pediatria — Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João, EPE, Porto.

5 — 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.

I. 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: aspetos dietéticos; avaliação nutricional;

Genética molecular no diagnóstico, diagnóstico pré-natal e aconselhamento; terapia génica;

Aspetos éticos, legais e sociais; investigação e bioestatística.

II. Plano de atividades:

1 — Sessões formativas gerais: teóricas ou teórico-práticas

Ciclo básico: envolvendo conhecimentos fundamentais de ciências básicas:

Biologia e Embriologia;

Bioquímica e Fisiologia;

Genética;

Nutrição; — Bioestatística.

2 — Sessões formativas de correlação laboratório/clínica: contributo para o diagnóstico — teórico-práticas

Imagiologia: Conhecimentos e colaboração com especialidades imagiológicas, tais como ecografia, tomografia, ressonância magnética, medicina nuclear e angiografia; perceção 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 ótica, imunocitoquímica, histo-enzimática, microscopia eletrónica); técnicas de processamento de material, estruturação de exames, identificação e interpretação de tecidos; avaliação anatomoclínica;

Laboratório especializado na 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.

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

Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria do CHSJ — 14 meses;

Unidade de Neuropediatria do Serviço de Pediatria do CHSJ 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, Gastroenterologia/Anatomia Patológica — 1 mês;

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

III. Objetivos:

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-eletrolítico;
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 das DHM;

Técnicas de depuração;
Transplante: indicações e orientação a longo prazo (hepático, medular, renal, stem cells);

Princípios da terapia génica e a sua importância nas 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 má nutrição e de deficiências nutricionais específicas; — Terapêutica dietética de urgência; — Alimentação parentérica nas DHM.

1.4 — Genética:

Mecanismos de hereditariedade e genética molecular, incluindo ADN 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 redação 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:

2.1.1 — 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.

2.1.2 — Tratamento de emergência e indicação para o uso de:

Ventilação assistida;
Diálise peritoneal;
Hemodiálise, hemofiltração e técnicas relacionadas; — Monitorização de pressão intracraniana.

2.1.3 — Aconselhamento genético e aconselhamento antes do diagnóstico pré-natal

2.2 — Nível técnico:

2.2.1 — Interpretação dos exames complementares de investigação e confirmação de diagnóstico, incluindo correlação de fatores analíticos, patofisiológicos e nutricionais que influenciam os resultados; plano de investigação para a monitorização a longo prazo das DHM;

2.2.2 — 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 cofatores; métodos de rastreio;

2.2.3 — Biópsias: pele, músculo, fígado e outras;

2.2.4 — Aspectos práticos do manuseamento dietético:

Avaliação do aporte e das necessidades nutricionais;
Diets hipoproteicas e com aporte controlado de aminoácidos; — Diets hipolipídicas;

Diets para doenças peroxissomais;

Diets com restrição de hidratos de carbono: sem lactose, sem frutose;

Abordagem dietética nas glicogenoses; — Regimes de emergência e semi-urgência; — Regimes de substituição eletrolítica.

2.2.5 — 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;
Desenho de 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 efetiva do grupo de trabalho.

3.5 — Investigação:

Atitude inovadora e de pesquisa;

Suporte e estimulação de investigação;

Atitude colaborativa e nível local, nacional e internacional.

3.6 — Gestão:

Interesse na organização geral das atividades do serviço e estruturas locais;

Aceitação de corresponsabilidade na utilização de recursos; — Capacidade para responder efetivamente aos problemas clínicos.

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 elevada qualidade a nível local;

Colaborar e estabelecer protocolos de investigação com outros “sub-especialistas”;

Estabelecer e desenvolver um plano integrado para prestação de cuidados e/ou transferência de doentes para serviços das especialidades de adultos;

Efetuar investigação clínica prática e desenvolver e coordenar programas de investigação;

Coordenar atividades de gestão administrativa e de investigação, na área respetiva.

6 — Corpo docente

O corpo docente responsável pelo Ciclo será composto pelos seguintes elementos:

Direção:

Elisa Isabel Leão Teles Silva — Assistente Graduada de Pediatria e Coordenadora da Unidade de Doenças Metabólicas

Formação Específica

Elisa Isabel Leão Teles Silva — Assistente Graduada de Pediatria e Coordenadora da Unidade de Doenças Metabólicas;

Esmeralda Maria Ferreira Rodrigues Silva — Assistente Hospitalar de Pediatria, Unidade de Doenças Metabólicas;

Laura Vilarinho — Doutorada em Farmácia e Chefe da Unidade de Genética do Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge;

António José Mónica Silva Guerra — Assistente Graduado Sénior de Pediatria,

Coordenador da Unidade de Nutrição e Professor Associado de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto;

Paula Maria Coelho Santos Gonçalves Guerra — Assistente Graduada de Pediatria, Unidade de Nutrição;

Jorge Manuel Bastos Amil Dias — Assistente Graduado Sénior de Pediatria e Coordenador da Unidade de Gastroenterologia;

Eunice Cláudia Moreno Trindade — Assistente Graduada de Pediatria, Unidade de Gastroenterologia;

Victor Manuel Conceição 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:

De3olinda Lima — Diretora de Serviço e Professora Catedrática de Biologia e Embriologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Bioquímica:

Isabel Azevedo — Professora Catedrática de Bioquímica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto;

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

Anatomia Patológica:

Maria Fátima Machado Henriques Carneiro — Assistente Graduada Sénior de Anatomia Patológica, Diretora do Serviço de Anatomia Patológica e Professora Catedrática de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Genética:

Alberto Barros — Professor Catedrático de Genética da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Imagiologia:

Isabel Maria Amorim Pereira Ramos — Assistente Graduada Sénior de Radiologia, Diretora do Serviço de Radiologia, Diretora do Centro de Imagiologia e Professora Catedrática de Imagiologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Epidemiologia:

Henrique Barros — Professor Catedrático da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Investigação:

José Carlos Neves Cunha Areias — Assistente Graduado Sénior de Cardiologia Pediátrica, Diretor do Serviço de Cardiologia Pediátrica e Professor Catedrático de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

7 — Local e meios técnicos disponíveis

A formação decorrerá no Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João, EPE, no Serviço de Pediatria e na Unidade de Doenças Metabólicas, na Faculdade de Medicina da Universidade do

Porto e, preferencialmente, numa Unidade Europeia de Referência de Doenças Metabólicas, pelo período de 2 meses.

8 — Características da Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João, EPE

Tem dois pediatras com reconhecida experiência na área de Doenças Metabólicas a trabalhar em dedicação exclusiva, em tempo completo prolongado;

Está integrada num departamento de Pediatria de um 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, pedopsiquiatra e assistente social;

Tem constituída equipa alargada com facilidade de acesso e estreita colaboração com profissionais de outros serviços do CHSJ ou FMUP: 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 localizados 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, ativa 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.

9 — Condições dos candidatos e número de 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 — área de Pediatria ou Medicina Interna.

10 — 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 Ciclo a manutenção de outras atividades 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.

11 — Júri de seleção

Alberto António Moreira Caldas Afonso — Assistente Graduado Sénior de Pediatria;

Elisa Isabel Leão Teles Silva — Assistente Graduada de Pediatria e Coordenadora da Unidade de Doenças Metabólicas;

Esmeralda Maria Ferreira Rodrigues Silva — Assistente Hospitalar de Pediatria, Unidade de Doenças Metabólicas.

12 — Avaliação de conhecimentos

Avaliação contínua efetuada no quotidiano pelo corpo docente;

A avaliação final de conhecimentos será efetuada por júri de avaliação que será composto por:

Alberto António Moreira Caldas Afonso — Assistente Graduado Sénior de Pediatria;

Coordenador da Unidade de Doenças Metabólicas do Centro Hospitalar de São João, EPE;

Assistente Hospitalar com experiência efetiva em Doenças Metabólicas. — A avaliação final constará de:

Discussão de relatório de atividades 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.

13 — Avaliação do ciclo

Decorrerá nos termos do artigo 9.º da citada Portaria n.º 227/2007, de 05 de março.

14 — Aos candidatos selecionados que já detenham vínculo a outro estabelecimento ou serviços de saúde do Serviço Nacional de Saúde, é garantida a frequência do Ciclo em comissão gratuita de serviço.

15 — Formalização das candidaturas

As candidaturas deverão ser formalizadas mediante requerimento, podendo ser entregue diretamente no Serviço de Gestão de Recursos Humanos, sito na Alameda Professor Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, nos dias úteis, no período compreendido entre as 09 horas e as 16:30 horas, ou remetido pelo correio, para a mesma morada, através de carta registada, com aviso de receção.

15.1 — Documentos a apresentar:

a) Requerimento dirigido ao Presidente do Conselho de Administração do Centro Hospitalar de São João, EPE, onde deve constar a identificação do requerente (nome completo, filiação, estado civil, naturalidade, nacionalidade, data de nascimento, número e data do bilhete de identidade/cartão de cidadão, número de identificação fiscal, situação militar, residência, código postal, contacto telefónico e eletrónico, e identificação do organismo a que pertence) e a identificação do Ciclo a que se candidata, mediante referência ao número e data do *Diário da República* onde se encontra publicado o presente aviso;

b) Declaração de concordância do organismo a que pertence;

c) Quatro (4) exemplares de *curriculum vitae*;

d) Certificado comprovativo do grau de especialista em Pediatria Médica ou Medicina Interna ou documento equivalente.

16 — Afixação da lista de candidatos admitidos e excluídos

A lista de candidatos admitidos e excluídos será afixada nas instalações do Serviço de Gestão de Recursos Humanos do Centro Hospitalar de São João, EPE, sito na Alameda Professor Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, bem como na página eletrónica: www.chsj.pt.

20 de maio de 2016. — A Diretora do Serviço de Gestão de Recursos Humanos, *Anabela Morais*.

209605826

Aviso n.º 6692/2016

Ciclo de Estudos Especiais de Pediatria — Área de Nefrologia Pediátrica

Por deliberação do Conselho de Administração do Centro Hospitalar de São João, EPE, de 21 de novembro de 2013, faz-se público que se encontram abertas inscrições, pelo prazo de 10 dias úteis, a contar da data da publicação deste aviso no *Diário da República*, para admissão ao segundo Ciclo de Estudos Especiais de Pediatria — área de Nefrologia Pediátrica — criado por despacho do Vogal do Conselho Diretivo da Administração Central do Sistema de Saúde, IP, de 29 de janeiro de 2009, e nos termos da Portaria n.º 227/2007, de 05 de março.

Fundamentação

A Nefrologia Pediátrica foi indubitavelmente uma das primeiras especialidades a diferenciarem-se dentro da Pediatria devido, fundamentalmente, às exigências técnicas de diagnóstico e terapêutica próprias como a punção biópsia renal, a depuração extrarenal nas crianças com insuficiência renal aguda ou crónica e, mais recentemente, o transplante renal e o diagnóstico pré-natal de uropatia malformativa.

A European Society for Paediatric Nephrology (ESPN) foi criada em 1967 e congrega atualmente, cerca de 400 membros de toda a Europa incluindo a de Leste. Dentro do seu programa de formação, já aprovado pela Confédération Européenne des Spécialistes de Pédiatrie (CESP), a ESPN define claramente que Nefrologista Pediátrico é aquele que possui pelo menos três anos de formação básica em Pediatria acrescidos de mais três anos de atividade assistencial e de investigação científica em centros de Nefrologia Pediátrica considerados idóneos também à luz dos seus critérios. A Nefrologia Pediátrica foi já reconhecida pela CESP como subespecialidade pediátrica.

Em Portugal pode afirmar-se que o início da Nefrologia Pediátrica remonta ao meio da década de 70 com a criação de Unidades de Nefrologia Pediátrica em hospitais centrais e serviços de Nefrologia em Hospitais Pediátricos.

Em 1985 foi criada a Secção de Nefrologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria congregando os pediatras com especial interesse neste

campo e dinamizando a atividade científica. Posteriormente, em 1992, o Ministério Saúde criou o Ciclo de Estudos Especiais em Nefrologia Pediátrica dirigido, preferencialmente, a pediatras e destinado a conferir formação específica nesta área. Foram abertas nos últimos anos algumas vagas nos quadros hospitalares destinadas a pediatras com formação específica em Nefrologia Pediátrica à semelhança do também ocorrido em outras valências. A Comissão Nacional de Saúde da Mulher e da Criança, dependente do Ministério da Saúde, reconhecendo cinco centros de Nefrologia Pediátrica no país: dois em Lisboa, um em Coimbra e dois no Porto. A Direção do Colégio de Pediatria da Ordem dos Médicos atribuiu idoneidade para formação de internos em Nefrologia no âmbito da pediatria a estas cinco instituições e requer ao Conselho Nacional Executivo a criação legal de subespecialidades, dentro da Pediatria. Tal processo arrasta-se desde o início de funções da presente direção em 1994 e foi também objeto de diligências idênticas por parte de direções anteriores.

A atribuição do título e a definição das atribuições do subespecialista em Nefrologia Pediátrica é essencial para uma adequada implementação de locais de assistência de nível terciário, onde seja possível congregar os meios técnicos e humanos essenciais ao tratamento da criança com doença renal crónica.

A Nefrologia Pediátrica tem especificidades que a distinguem da Nefrologia do adulto: a patologia pediátrica renal é totalmente diversa da do adulto. É grande a componente de patologia malformativa congénita incluindo a atualmente diagnosticada por ultrassonografia fetal. As glomerulopatias têm aspetos típicos neste grupo etário e quando portadora de insuficiência renal, a criança exige do clínico a perícia necessária para que a homeostasia do meio interno lhe permita maximizar o seu potencial genético de crescimento.

As técnicas dialíticas em situação de insuficiência renal aguda têm componentes específicos para cada grupo etário, do recém-nascido (de termo ou pré-termo) ao adolescente. Quando necessárias devem ser realizadas em meio pediátrico.

O apoio ao doente crónico é sempre multidisciplinar, envolvendo equipas pediátricas de apoio psicossocial à criança e à família e de suporte nutricional para além de clínicos especialistas em Nefrologia Pediátrica e em Urologia Pediátrica.

O tratamento dialítico (diálise peritoneal, hemodiálise) e o transplante renal têm também características próprias na criança. Estas relacionam-se não só com a patologia em causa, mas também com o grupo etário e com a necessidade de promoção da qualidade de vida da criança e da sua plena inserção na comunidade na família e na escola. Estes aspetos são fundamentais na concretização dos projetos de futuro a que todas as crianças têm direito.

O programa tem como objetivos a formação de médicos subespecialistas em Nefrologia Pediátrica. No final do período de formação, o candidato deverá ser competente para o exercício da Nefrologia Pediátrica, em cuja prática deverá ser capaz de tratar os problemas mais complexos desta subespecialidade.

1 — Designação

Ciclo de Estudos Especiais de Nefrologia Pediátrica.

2 — Duração

O período de formação será de 18 meses, a iniciar em data a definir.

3 — Regime e condições de trabalho

O regime de trabalho será de 35, 40 ou 42 horas semanais, conforme o regime de trabalho dos candidatos.

4 — Local da sua realização

Serviço de Pediatria — Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João, EPE, Porto.

5 — Programa

O Ciclo abrange todas as áreas da assistência pediátrica em Nefrologia, com destaque para a formação nas matérias a seguir indicadas.

Objetivos gerais:

Transmitir informação sobre as principais doenças nefro-urológicas que afetam a criança e o adolescente: infeções do trato urinário, refluxo vesico-ureteral, outras malformações nefro-urológicas, doenças glomerulares, doenças tubulares, insuficiência renal aguda, insuficiência renal crónica, Hipertensão arterial, doenças renais quísticas e urolitíase;

Transmitir informação sobre a Insuficiência Renal Crónica na criança e no adolescente;

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

Conhecimentos:

a) Básicos

Anatomia e fisiologia normal do sistema renal, incluindo a fisiologia glomerular e funções dos túbulos renais; — Função renal normal;

Fisiologia do sistema renina-angiotensina-aldosterona;

Embriologia do sistema nefro-urológico;

Patofisiologia das doenças do trato genito-urinário;

Fisiologia e patofisiologia do crescimento;

Aspetos genéticos das doenças nefro-urológicas;