**Critérios para obtenção de idoneidade formativa na Subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento**

Para a atribuição de idoneidade e capacidade formativa às Unidades / Serviços para a Formação na Subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento é necessário o cumprimento de critérios específicos, arrolados no Anexo 1.

# **Programa formativo da Subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento**

O programa formativo da subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento, sob a forma de Ciclo de Estudos Especiais em Pediatria do Neurodesenvolvimento, deverá proporcionar aos formandos a aquisição de conhecimentos teóricos e da prática clínica especializados e interdisciplinares, necessários à prestação coordenada de serviços diagnósticos e de intervenção em crianças e adolescentes com (ou com suspeita ou risco de desenvolvimento de) perturbações neurodesenvolvimento e suas famílias.

A formação abrange todas as áreas da assistência pediátrica do neurodesenvolvimento e o ciclo formativo será dividido numa componente teórica e numa prática, com a duração de dois anos. Considerando tratar-se de um programa de subespecialização, a componente teórica deverá integrar o conhecimento de base necessário à aprendizagem da patologia específica e fornecer desde logo aptidão nas competências técnicas essenciais.

Período de duração: 2 anos.

Candidatos: Especialistas em Pediatria.

Estágios: 1º ano: Pediatria do Neurodesenvolvimento - 9 meses. Neuropediatria - 3 meses. 2º ano: Psiquiatria da infância e adolescência - 3 meses. Genética médica - 1 mês. Doenças hereditárias de metabolismo - 1 mês. Medicina física e reabilitação - 1 mês. Centro de paralisia cerebral - 1 mês. Neurorradiologia - 1 mês. Laboratório de eletrofisiologia - 1 mês. Laboratório de Citogenética e Genética molecular humana - 1 mês. Pediatria do Neurodesenvolvimento - 2 meses.

Formação teórica: *Neuroanatomia e neurobiologia* – estudo do sistema nervoso humano, incidindo na neuroanatomia, embriologia e maturação; o sistema sensoriomotor, base molecular da atividade elétrica neuronal, ritmos biológicos, consciência, memória, afetos, atenção, regulação neurofisiológica e aprendizagem. *Doenças hereditárias do metabolismo e biologia celular* – metabolismo celular, bases da patologia metabólica, o estudo metabólico e genético das principais patologias de neurodesenvolvimento. *Desenvolvimento psicomotor* – caraterísticas fundamentais, a ontogenia, etapas e marcos do neurodesenvolvimento, influência do binómio “*nature*/*nurture*”, fatores preditivos em neurodesenvolvimento, o risco e os fatores de proteção em neurodesenvolvimento, o recém-nascido prematuro e com restrição de crescimento intrauterino, suas características e vulnerabilidades. *Avaliação neurológica* – semiologia da criança normal, variantes do normal e variantes etárias. *Avaliação neuropsicológica e comportamental –* escalas de neurodesenvolvimento, cognição, inteligência, atenção, linguagem, comportamento, avaliação sensoriomotora, visual, perceção, visuoespacial, aprendizagem e memorização. Interpretação de testes e escalas de avaliação do desenvolvimento psicomotor, linguagem e comportamento. *Investigação etiológica* – neuroimagem, neurofisiologia, estudo genético e metabólico. *Inclusão da criança e jovem com patologia do neurodesenvolvimento* – o processo de aceitação e adaptação. A vinculação e a promoção da autonomia. A sexualidade. Os direitos das crianças e suas famílias com perturbações do neurodesenvolvimento. *Desenvolvimento de capacidades profissionais* – entrevista e aconselhamento. O processo de avaliação interdisciplinar e do estabelecimento do Plano de transição para a vida adulta. O trabalho de equipa e o processo de coordenação. *Patologia do neurodesenvolvimento* – atraso global do desenvolvimento; perturbação do desenvolvimento intelectual; perturbações da comunicação: perturbações da linguagem, perturbações dos sons da fala, perturbações da fluência com início na infância (disfluência), perturbação da comunicação social (pragmática); perturbação do espetro do autismo; perturbação de défice de atenção e hiperatividade; perturbações específicas da aprendizagem: da leitura (dislexia), da expressão escrita (incluindo disortografia e disgrafia), da matemática (discalculia); perturbações motoras: perturbação do desenvolvimento da coordenação, perturbação de movimentos estereotipados, perturbações de tiques. Défices sensoriais da visão e da audição. Paralisia cerebral. O impacto no neurodesenvolvimento das

doenças crónicas. As perturbações do neurodesenvolvimento em contexto de fatores de risco biológico: prematuridade, restrição do crescimento intrauterino, hipóxia/anóxia periparto, traumatismo cranioencefálico, malformação, neoplasia ou infeção do sistema nervoso central.

A multideficiência. A comorbilidade da patologia Neurodesenvolvimental. *Psicopatologia do desenvolvimento* – quadros nosológicos típicos da infância e adolescência num contexto neurodesenvolvimental – perturbações alimentares, de ansiedade, de humor, da vinculação e da regulação. *Intervenção e tratamento em neurodesenvolvimento* – estratégias, a abordagem nos diversos domínios neurodesenvolvimentais. A intervenção precoce. A reabilitação fisiátrica, terapia da fala e terapia ocupacional. A reabilitação educativa e a inclusão. A terapia farmacológica. *Investigação clínica* – metodologia da investigação clínica e translacional, “*clinical governance*” e medicina baseada na evidência.

Conhecimentos básicos em áreas específicas da Subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento: a) Descrever a anatomia e biologia do sistema nervoso humano (embriologia, neuroquímica, implicações genéticas e ambientais no funcionamento cerebral). b) Descrever a progressão do desenvolvimento psicomotor e do comportamento (caraterísticas fundamentais, ontogenia, etapas e marcos do neurodesenvolvimento em idades chave, o perfil do neurodesenvolvimento e do comportamento, influência biológica e do ambiente, fatores protetores e de risco biológico e psicossocial). c) Adquirir conhecimentos básicos dos estudos de neuroimagem e de neurofisiologia, diferentes técnicas e sua aplicação clínica. d) Adquirir conhecimentos básicos dos estudos citogenéticos e moleculares, diferentes técnicas e sua aplicação clínica. e) Relatar conhecimentos básicos do metabolismo celular, diferentes ciclos e meios de estudo clínico e investigação. f) Conhecer as doenças e as síndromas cromossómicas/genéticas/congénitas mais comuns (Trissomia 21, X frágil, *Williams*, *Rett*, *Prader-Willi*, *Angelman*, malformativos do sistema nervoso e neurocutâneos, de entre outras). Quando suspeitar, como diagnosticar e orientar. g) Descrever a patologia neuromotora mais frequente (suspeita clínica, métodos de diagnóstico, orientação e referenciação para a neuropediatria). h) Descrever a patologia degenerativa do SNC mais comum (suspeita clínica, métodos de diagnóstico, orientação e referenciação para a neuropediatria). i) Descrever as doenças neurometabólicas mais comuns (suspeita clínica, métodos de diagnóstico, orientação e referenciação para a área das doenças hereditárias do metabolismo). j) Conhecer as sequelas neurológicas e neurodesenvolvimentais de doenças cerebrais congénitas e adquiridas e seus protocolos de seguimento (prematuridade, restrição de crescimento intrauterino e outros fatores de risco biológico, encefalopatia hipóxico-isquémica, infeciosa, traumática, tumoral e autoimune). k) Conhecer o impacto no neurodesenvolvimento e no comportamento das doenças crónicas pediátricas (transplante de órgãos, cardiopatia, *diabetes mellitus*, doença celíaca, asma, doenças reumatológicas,

patologias endócrinas, doença oncológica, entre outras). l) Conhecer a psicofarmacologia de uso comum em neurodesenvolvimento. m) Conhecer os direitos das crianças com patologia crónica do neurodesenvolvimento e do comportamento e das suas famílias. n) Conhecer as questões éticas em neurodesenvolvimento. o) Conhecer os procedimentos de investigação clínica na área das neurociências e ciências sociais: metodologia de investigação, bioestatística, bioinformática e epidemiologia. Modo de publicar e divulgar os conhecimentos.

Conhecimento de técnicas diagnósticas complementares à avaliação clínica: Trata-se essencialmente de testes padronizados que avaliam um ou vários dos domínios neurodesenvolvimentais. Devem conhecer as características psicométricas, a aplicabilidade, a interpretação e integração dos resultados dos seguintes instrumentos (não se apresenta uma listagem exaustiva): indicação, realização (quando aplicável) e/ou interpretação de instrumentos de avaliação em neurodesenvolvimento (ex. Escala de desenvolvimento mental de *Ruth Griffiths*, Escalas de desenvolvimento infantil de *Bayley*, Escalas de *Wechsler* [WISC, WPPSI, WASI], Leiter-R [*Leiter International Performance Scale*], Escalas de Desenvolvimento da Linguagem de *Reynell*, TALC [teste de avaliação da linguagem da criança], PALPA-P [Provas de avaliação da linguagem e da afasia em português], TROG [*Test for the Reception of Grammar*], Conners, D2, CPT-3 [*Continuous Performance Test*], ASEBA [*Achenbach System of Empirically Based Assessment*], SDQ [Questionário de capacidades e dificuldades], Escala de comportamento adaptativo de *Vineland*, BANC [Bateria Neuropsicológica de Coimbra], BRIEF [Inventário de Avaliação Comportamental de Funções Executivas], CARS [*Childhood Autism Rating Scale – CARS*], ADI-R [Entrevista para o Diagnóstico do Autismo], ADOS [Escala de Observação para o Diagnóstico do Autismo], PEP [Perfil Psicoeducacional], Quadrado de Letras, Exame neurológico de *Amiel-Tison*, NBAS [*Neonatal Behavioral Assessment Scale*], etc.).

Conhecimento das metodologias de investigação etiológica em Pediatria do Neurodesenvolvimento: para o estabelecimento do diagnóstico etiológico deve conhecer as indicações para a realização de investigação, dominando as diversas técnicas em cada um dos domínios: genético, neuroimagiológico, neurofisiológico, metabólico, bioquímico, endocrinológico, oftalmológico e otorrinolaringológico. Deve ser capaz de utilizar diversos recursos, com recurso à transdisciplinaridade, sabendo integrar os resultados.

Competências clínicas: a) Executar história clínica médica, adaptada ao contexto do neurodesenvolvimento, com exame físico completo, incluindo o neurológico, e sua interpretação. b) Executar a avaliação do neurodesenvolvimento, nomeadamente da motricidade (global e fina), da cognição (verbal e não-verbal), da comunicação, da linguagem e da fala, das funções executivas (capacidade de iniciativa, definição de prioridades, organização e planificação, atenção, inibição do comportamento/ controlo dos impulsos - autocontrolo, velocidade e flexibilidade de processamento cognitivo, memória de trabalho, monitorização e auto-regulação, gestão da frustração e modulação da emoção), das funções sensoriomotoras, do comportamento (incluindo nível de atividade, jogo funcional e simbólico e comportamento social), da autonomia, dos pré-requisitos académicos, da leitura, da escrita e da matemática. c) Executar rastreio clínico de défices da audição e da visão. d) Executar a avaliação do desenvolvimento e comportamento sexual. e) Executar a avaliação do contexto em que a criança/jovem se encontra inserido, contemplando nomeadamente a família (incluindo o estilo de parentalidade) e a instituição educativa (incluindo plano educativo), bem como outras variáveis culturais, económicas e religiosas. f) Realizar o diagnóstico clínico primário, perfil funcional e a identificação das comorbilidades em neurodesenvolvimento nomeadamente a presença de epilepsia, de distúrbios do sono, de distúrbios da ansiedade e do humor e perturbações do comportamento alimentar; bem como a sua devida orientação em transdisciplinaridade. g) Realizar a pesquisa etiológica das patologias do neurodesenvolvimento (em transdisciplinaridade com outras áreas médicas, básicas e laboratoriais). h) Realizar e coordenar a intervenção e tratamento em neurodesenvolvimento. i) Dominar a interpretação da legislação e sua aplicabilidade, designadamente no que concerne às redes de apoio educativo (intervenção precoce — Decreto-Lei n.º 281/2009 de 6 de Outubro, e educação inclusiva – Lei n.º 116/2019 que altera o Decreto-Lei n.º 54/2018 e que estabelece o regime jurídico da educação inclusiva e Decreto-Lei n.º 176/2012, de 02 de Agosto que regulamenta o regime de matrícula e de frequência no âmbito da escolaridade obrigatória das crianças e dos jovens com idades compreendidas entre os 6 e os 18 anos e estabelece medidas que devem ser adotadas no âmbito dos percursos escolares dos alunos para prevenir o insucesso e o abandono escolares, ao programa psicoeducacional (interação

entre equipas hospitalar e educativa escolar), ao apoio psicológico, à reabilitação terapêutica (e.g fisioterapia, terapia ocupacional e terapia fala) e aos direitos sociais de apoio à família. j) Prescrever a medicação adequada às patologias do neurodesenvolvimento e sua comorbilidade. k) Dominar e aplicar a metodologia de trabalho em equipa multi, inter e

transdisciplinar, e o processo de coordenação e o relatório multidisciplinar. l) Colocar em prática a articulação entre a equipa hospitalar, a escola e a comunidade, adequando-a a todos os grupos etários e níveis de competências, incluindo, quando indicado, o estabelecimento do plano de transição para a vida adulta contemplando a sua dimensão pessoal e profissional/ocupacional. m) Promover o processo de aceitação e adaptação à doença crónica do neurodesenvolvimento, a atitude na informação, a integração social até à passagem aos serviços de apoio psicossocial e de saúde do adulto. n) Integrar equipas de cuidados paliativos intrahospitalares e da comunidade.

Competências técnicas: a) Aplicar e interpretar os resultados de um modo integrado de diferentes escalas de avaliação neurodesenvolvimental, comportamental e adaptativa: [e.g Escalas de desenvolvimento de *Ruth Griffiths*, Perfil Psicoeducacional de *Eric Shopler*, Teste de compreensão da gramática, Escalas de desenvolvimento infantil de *Bayley*, Questionários de Conners, ASEBA [*Achenbach System of Empirically Based Assessment*], Escalas de comportamento adaptativo de *Vineland*, diferentes instrumentos de avaliação das competências escolares e pré-escolares, Instrumento “padrão de ouro” de observação direta para o diagnóstico da perturbação do espetro do autismo - *Autism Diagnostic Observation Schedule* - ADOS, Instrumento “padrão de ouro” da entrevista para o diagnóstico da perturbação do espetro do autismo - *Autism Diagnostic Interview Revised* - ADI-R, Instrumento para classificação da gravidade da perturbação do espetro do autismo - *Childhood Autism Rating Scale* – CARS. b) Prescrever de acordo com a situação clínica, interpretar e integrar os resultados de Escalas formais de avaliação da linguagem e da fala - Escalas de Desenvolvimento da Linguagem de *Reynell*, TALC [teste de avaliação da linguagem da criança], PALPA-P [Provas de avaliação da linguagem e da afasia em português], TROG [*Test for the Reception of Grammar*]. c) Prescrever de acordo com a situação clínica, interpretar e integrar os resultados de Escalas de inteligência e funções cognitivas (atenção, memória, função executiva, velocidade de processamento): *Leiter*-R, escalas de inteligência de *Wechsler* [WISC, WPPSI, WASI], Bateria Neuropsicológica de Coimbra [BANC], entre outros instrumentos. d) Prescrever, de acordo com situação clínica, interpretar e integrar os resultados de avaliações formais das funções executivas como a BRIEF [Inventário de Avaliação Comportamental de Funções Executivas]. e) Aplicar instrumentos de diagnóstico e protocolos de avaliação e orientação de patologias específicas: atraso global do

desenvolvimento; perturbação do desenvolvimento intelectual; perturbações da comunicação: perturbações da linguagem, perturbações dos sons da fala, perturbações da fluência com início na infância (disfluência), perturbação da comunicação social (pragmática); perturbação do espetro do autismo; perturbação de défice de atenção e hiperatividade; perturbações específicas da aprendizagem: da leitura (dislexia), da expressão escrita (incluindo disortografia e disgrafia), da matemática (discalculia); perturbações motoras: perturbação do desenvolvimento da coordenação, perturbação de movimentos estereotipados, perturbações de tiques. Défices sensoriais da visão e da audição. Multideficiência. f) Coordenar a equipa e as diferentes fontes de informação de modo a elaborar um diagnóstico clínico, etiológico, definir um perfil funcional, e implementar um plano de intervenção multimodal.

Atitudes: No domínio das atitudes e comportamentos o Pediatra do neurodesenvolvimento tem de ser capaz de: a) Se adaptar à criança/adolescente e à família e estabelecer uma comunicação adequada, mostrar simpatia e capacidade de adaptação ao contexto. b) Comunicar eficazmente (de forma oral e escrita) com as crianças/jovens e famílias, colegas, e outros profissionais envolvidos no processo de diagnóstico e intervenção, desde o hospital à comunidade. c) Transmitir adequadamente a informação clínica de modo a ser compreendido na explicação da doença ou problema, plano de intervenção e envolver as crianças/jovens e famílias no processo de cura/tratamento (*healing function*), demonstrando empatia e comprometimento. d) Respeitar diferentes contextos sócio culturais. e) Respeitar as crenças e as inferências relativamente às doenças/situações clínicas. f) Facilitar o acesso “a segunda opinião”. g) Transmitir a informação (e as más notícias) de modo adequado, no momento certo, com sensibilidade e o envolvimento emocional adequado. h) Demonstrar disponibilidade e envolvimento. i) Proceder a investigação clínica, translacional e a inovação na área das neurociências e sociais. j) Divulgar o conhecimento através da exposição oral, publicação e formação de profissionais da área, familiares e amigos (comunidade). k) Proceder à sua formação contínua e promover a melhoria contínua da qualidade de cuidados prestados.

Problemas específicos da Pediatria do Neurodesenvolvimento:

1. *Diagnósticos neurodesenvolvimentais primários*: atrasos globais e específicos do desenvolvimento; perturbação do desenvolvimento intelectual; perturbações da comunicação: perturbações da linguagem, perturbações dos sons da fala, perturbações da

fluência com início na infância (disfluência), perturbação da comunicação social (pragmática); perturbação do espetro do autismo; perturbação de défice de atenção e hiperatividade; perturbações específicas da aprendizagem: da leitura (dislexia), da expressão escrita (incluindo disortografia e disgrafia), da matemática (discalculia); perturbações motoras: perturbação do desenvolvimento da coordenação, perturbação de movimentos estereotipados, perturbações de tiques. Défices sensoriais da visão e da audição. Multideficiência. A comorbilidade da patologia neurodesenvolvimental: distúrbios do sono, epilepsia, distúrbios alimentares, etc.

1. *Diagnósticos etiológicos* (comuns a diversas entidades nosológicas neurodesenvolvimentais): Síndromas cromossómicas/genéticas (Trissomia 21, X frágil, Williams, Rett, Prader-Willi, Angelman, Sotos, Usher, síndromas de microdeleção e de microduplicação, síndromas neurocutâneos (esclerose tuberosa, neurofibromatose). Malformações do sistema nervoso central, e outras malformações como cardiopatias congénitas). Doenças hereditárias do metabolismo (défices do metabolismo da creatina, aminoacidopatias, acidúrias orgânicas, doenças de acumulação de entre outras). Prematuridade e restrição do crescimento intrauterino. Infeções pré-natais. Encefalopatia hipoxico-isquémica. Endocrinopatias (hipotiroidismo e *diabetes mellitus*, entre outras). Encefalopatias estáticas adquiridas, sequelares (traumatismo cranioencefálico, neoplasia ou infeção do sistema nervoso central, ...). Doença crónica com repercussão no neurodesenvolvimento: transplante de orgãos, doença oncológica de entre outras.
2. *Planos de intervenção*: farmacológico, educacional/psicoeducacional e de reabilitação terapêutica - multi, inter e transdisciplinar do hospital à comunidade onde a criança/jovem e família se encontra inserida.
3. *Plano de transição para a vida adulta*: de seguimento clínico (hospitalar, se necessário e cuidados de saúde primários). A integração na comunidade, nos seus diversos domínios (profissional (se possível) e recreativo).

Local de formação: Unidades ou Serviços de idoneidade reconhecida de acordo com os quesitos do ponto 3 - decorrendo em todos os hospitais do grupo III e alguns dos grupos I e II (que provem ter as condições formativas exigidas).

Processo de Avaliação: A avaliação constará de uma **avaliação parcelar** (atribuída no final de cada estágio, mediante a apresentação do respetivo relatório e, quando aplicável, discussão oral de um caso clínico) e de uma **avaliação final**, levada a cabo por júri nomeado para o efeito, que constará da discussão de um relatório de atividades de toda a formação e de uma prova oral teórica. A **classificação final** será o resultado da média aritmética entre as médias ponderadas das avaliações parcelares e o resultado da avaliação final, expressa numa escala de 0 a 20 valores. Considerar-se-á aprovado o formando que obtiver uma formação igual ou superior a 10 valores.

# **Titulação na subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento fora do processo formativo de Ciclo de Estudos Especiais**

A titulação na subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento fora do processo formativo de Ciclo de Estudos Especiais obedece aos critérios arrolados no Anexo 1.

# Anexo 1

## **Critérios para atribuição de idoneidade e capacidade formativa às Unidades /Serviços para a Formação na Subespecialidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento**

1. Dispor de **pelo menos dois Pediatras com formação e dedicação em tempo completo** (excetuando o tempo dedicado ao serviço de urgência) **à Pediatria do Neurodesenvolvimento**.
2. Estar integrado num **Departamento ou Serviço de Pediatria com idoneidade** para a realização de formação pós-graduada médica em Pediatria - **internato de formação específica em Pediatria**.
3. Ter profissionais de enfermagem afetos à área pediátrica de ambulatório.
4. Ter **espaço físico especificamente utilizado** para procedimentos de neurodesenvolvimento.
5. Ter um número de **doentes de pelo menos 400 por ano**, seguidos por patologia desta subespecialidade.
6. Ter **pelo menos 1.500 consultas desta subespecialidade** por ano.
7. Ter uma **articulação direta e estruturada com outras áreas médicas** (Genética Médica, Medicina Física e Reabilitação, Neuropediatria, Otorrinolaringologia,

Oftalmologia, Psiquiatria da infância e adolescência, entre outras) e não médicas (Psicologia, Educação, Terapias, Serviço social, Nutrição); e ligação a organismos na comunidade (Centros Saúde, Equipas Locais de Intervenção Precoce, Escolas, Centros Sociais).

1. Ter **programa de formação médica contínua**, reuniões clínicas e científicas regulares e programadas.
2. **Manter atividade científica** de avaliação de resultados e investigação, traduzidas pelo mínimo de cinco apresentações/comunicações por ano e a publicação de um artigo da área em revista científica com revisão por pares.
3. Ter **apoio bibliográfico e informático**.

k) Ter na estrutura do funcionamento do serviço preocupação com a melhoria contínua da qualidade através de planificação de objetivos mensuráveis, executáveis, avaliáveis e ajustáveis.