



A percepção da doença em portadoras da síndrome de Turner

Turner syndrome: the patients' view

Lígia Z. C. Suzigan¹, Roberto B. Paiva e Silva², Sofia H. V. Lemos Marini³,
Maria Tereza M. Baptista⁴, Gil Guerra Jr.⁵, Luís Alberto Magna⁶, Andréa T. Maciel Guerra⁶

Resumo

Objetivo: Identificar a percepção das pacientes com síndrome de Turner a respeito de sua condição.

Casística e Método: Entrevistas individuais com 36 pacientes com síndrome de Turner entre 15 e 25 anos e mais de 2 anos de acompanhamento, abordando temas referentes ao impacto no momento do diagnóstico, compreensão a respeito da síndrome de Turner, seu impacto sobre a vida atual e expectativas de futuro.

Resultados: Apenas 31% compreenderam o diagnóstico de síndrome de Turner imediatamente, e o sentimento associado a esse momento foi frequentemente neutro (47%) ou de preocupação (33%). Cerca de 1/3 das pacientes não soube explicar a etiologia da síndrome de Turner (42%), não relacionou a ela os sintomas que apresenta (36%) e/ou acredita haver cura (44%). Atualmente, embora a grande maioria declare que a síndrome de Turner não interfere em sua vida (67%) e se considere feliz (78%), em mais da metade dos casos há evidências de dificuldades de interação social e de relacionamento amoroso, baixa auto-estima, insatisfação com a aparência física (em particular a baixa estatura) e sofrimento com a questão da esterilidade. Suas expectativas de futuro estão predominantemente ligadas a trabalho e estudo; e mesmo estando com 19 anos, em média, uma em cada duas ainda espera crescer (53%).

Conclusão: Além da abordagem médica da síndrome de Turner, é fundamental que o conhecimento das pacientes a respeito dessa síndrome e as questões referentes à esterilidade, baixa estatura, auto-estima e interações sociais sejam alvo de atenção especial e contínua a partir do momento do diagnóstico; a situação ideal seria a de atuação de um psicólogo juntamente com a equipe médica.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(4):309-14: Síndrome de Turner, alterações de cromossomos sexuais, aspectos psicossociais, perspectiva das pacientes, impacto emocional.

Abstract

Objective: To identify how patients with Turner syndrome perceive their condition.

Methods: Thirty-six women with Turner syndrome, aged between 15 and 25 years and with over 2 years of medical follow-up, were individually interviewed about: the impact of Turner syndrome at the moment of the diagnosis, their understanding of the syndrome, its effect in their lives, and their expectations for the future.

Results: Only 31% of the patients immediately understood the diagnosis. Their feelings associated to that moment were neutral (47%) or concerned (33%). About one third of the interviewed women were unable to explain the etiology of Turner syndrome (42%), did not relate their symptoms with Turner syndrome (36%), and/or believe there might be a cure for it (44%). Although most of the interviewed women affirm that the syndrome has no interference in their lives (67%) and that they consider themselves happy persons (78%), in more than half of the interviews there are evidences of difficulties in social interaction and love relationship, low self-esteem, dissatisfaction with their physical appearances, especially the short stature and infertility. Their hopes for the future refer mainly to study and have a job. Although being, on average, 19 years old, one in two women (53%) still hopes to grow up.

Conclusion: Besides medical treatment, it is important that the knowledge of the patients about the syndrome and some issues as infertility, short stature, self-esteem and social interactions receive proper and continuous attention from the moment of the diagnosis. The ideal situation should be a joint-action of a psychologist and the medical team.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(4):309-14: Turner syndrome, sex chromosomes aberration, psychosocial aspects, patient's view, emotional impact.

1. Psicóloga; Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente pelo Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP.
2. Doutor; Docente em Educação Especial e Reabilitação III, Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, SP.
3. Doutora; Professora assistente, Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, SP.
4. Doutora; Professora assistente, Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, SP.
5. Doutor; Professor associado, Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, SP.
6. Doutor(a); Professor(a) titular, Departamento de Genética Médica, Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, SP.

Financiamento: FAPESP - Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo (01/11977-8).

Artigo submetido em 17.11.03, aceito em 26.05.04.

Introdução

A síndrome de Turner (ST) ocorre em aproximadamente 1:2.130 nativos do sexo feminino¹ e é decorrente da presença de um cromossomo X e perda total ou parcial do segundo cromossomo sexual. Seus sinais clínicos mais importantes são a baixa estatura² (a altura final é, em média, entre 142 e 146,8 cm, podendo variar de acordo com a altura dos pais^{3,4}) e a disgenesia gonadal, levando a amenorréia primária, atraso no desenvolvimento puberal e esterilidade⁵. Podem ser observadas, também, algumas anomalias congênitas e adquiridas, tais como problemas cardiovasculares e renais, deficiência auditiva, hipertensão, doenças tireoidianas, osteoporose, obesidade, entre

outras. Encontra-se, ainda, uma grande variabilidade de sinais dismórficos, como pescoço curto e/ou alado, tórax largo e em escudo, *cubitus valgus*, baixa implantação dos cabelos na nuca, orelhas proeminentes e de implantação baixa, entre outros².

Assim, acredita-se que a presença de tantos sinais e sintomas, bem como a magnitude dos mesmos, pode causar graves conseqüências no funcionamento psicológico e social das pacientes com ST, devido à reação da própria paciente a essas características ou à reação de outros.

Estudos indicam que há um maior risco de pacientes com ST apresentarem dificuldades emocionais e problemas de comportamento, como, por exemplo: dificuldades de interação social e de relacionamento amoroso, imaturidade, problemas de atenção/hiperatividade, dificuldades específicas de aprendizagem, retraimento, comportamento agressivo e baixa auto-estima⁶⁻⁹.

Alguns autores apontam a baixa estatura como sendo o principal fator de impacto emocional e a origem de muitos dos problemas psicossociais encontrados¹⁰⁻¹⁴. Outros preconizam que a associação de baixa estatura a maturação lenta seja responsável por uma parcela significativa de tais problemas^{7,15}, havendo uma interação entre vários fatores na etiologia dos problemas psicossociais associados à ST.

Pesquisas mostram uma baixa auto-estima e uma menor competência social em meninas com ST quando comparadas com meninas com baixa estatura e cariótipo normal^{15,16}. A partir do início da adolescência, a maior parte das meninas se sente sozinha e rejeitada pelos colegas¹⁷. Além disso, relatam estar insatisfeitas com sua aparência física¹⁶. Em alguns estudos, as próprias pacientes afirmam ter problemas sociais^{7,8,17} e relatam a ocorrência de provocações por parte dos colegas e a ausência de amigos mais próximos^{8,9}. Quando adultas, tendem a ter uma vida social limitada^{18,19}.

É comum, também, haver superproteção por parte dos pais, que tendem a tratá-las de acordo com a altura, e não de acordo com a idade, o que reforça sua dependência e imaturidade^{20,21}. Em comparação com a população como um todo, mulheres com ST relatam ter suas primeiras experiências sexuais com mais idade, são sexualmente menos ativas e casam-se menos^{6,18,19,22-27}.

A infertilidade também pode ser considerada um fator de grande impacto emocional, podendo interferir tanto na sexualidade quanto na auto-estima²⁸. De fato ela é tida, por pacientes mais velhas, como o pior aspecto a ser enfrentado na ST^{26,29}.

As pacientes com ST enfrentam, ainda, a necessidade de acompanhamento médico e realização de exames (alguns invasivos) durante toda a vida. Sabe-se que a presença de uma "doença crônica" também pode ser fonte de grande impacto emocional.

Assim, em vista da magnitude dos problemas descritos, o presente estudo teve por objetivo identificar, em nosso meio, a percepção das pacientes com ST a respeito da condição médica que apresentam e os fatores associados a essa síndrome que causam maior impacto emocional, de modo a desenvolver um programa de atendimento psicoló-

gico específico e fornecer subsídios para aprimorar o acompanhamento médico dessas pacientes.

Casuística e método

Foram entrevistadas pacientes acompanhadas no Ambulatório de Endocrinologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), com diagnóstico confirmado de ST. Nesse ambulatório, há, atualmente, cerca de 80 pacientes em acompanhamento semestral. O atendimento é realizado pelos médicos residentes sob supervisão direta de S.H.V.L.M., G.G.J. e M.T.M.B., co-autores deste trabalho e responsáveis pelo serviço há 20 anos, de modo a uniformizar a investigação clínica, as condutas terapêuticas e a postura perante as pacientes e suas famílias. Trinta e sete pacientes preencheram os critérios de seleção adotados, que foram idade mínima de 15 anos e tempo mínimo de acompanhamento médico de 2 anos, em função de já possuírem um melhor conhecimento sobre a doença e procedimentos médicos. Apenas uma das pacientes abordadas se recusou a participar do estudo, que foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa de nossa instituição, tendo as pacientes (ou responsáveis) assinado um termo de consentimento esclarecido.

As idades variaram entre 15 e 25 anos, com média de 19,9. A idade ao diagnóstico variou de 0 a 18,1 anos, com média de 10,6 anos, e o tempo de atendimento médico variou entre 2 e 19,6 anos, com média de 9,5 anos. Em 16 pacientes, o cariótipo era 45,X; em seis casos, havia mosaicismos de cromossomos sexuais sem aberrações estruturais (4 45,X/46,XX, 1 45,X/46,XY, 1 45,X/47,XXY); em 14 pacientes, foram detectadas aberrações estruturais dos cromossomos sexuais com ou sem mosaicismos com linhagem 45,X, com sete casos de isocromossomo de braço longo do cromossomo X, quatro de cromossomos marcadores e três de cromossomos X em anel. Vinte e duas pacientes cursavam (ou haviam concluído) o ensino fundamental, 10 o ensino médio, e quatro estavam cursando o ensino superior.

Foi necessário desenvolver um questionário de coleta de dados, seguindo um roteiro preestabelecido composto de questões abertas e fechadas, uma vez que inexistem questionários padronizados para nossa população que permitam avaliar os aspectos específicos da ST que eram objetivo deste trabalho: a compreensão a respeito da síndrome, o impacto no momento do diagnóstico, o impacto sobre a vida atual e as expectativas de futuro.

Realizou-se um estudo-piloto com 10 pacientes (que não participaram da amostra, uma vez que não preenchiam totalmente os critérios de inclusão) a fim de averiguar se o questionário de coleta de dados desenvolvido permitia, de fato, a pesquisa das informações desejadas. Em seguida, foram realizadas as entrevistas individuais.

Os dados foram tabulados em um banco de dados por meio do programa Microsoft Excel®, que foi a seguir transformado para análise por meio do programa SPSS for Windows®, versão 10.0.

Foi feita uma análise descritiva, seguida de comparação de proporções para verificação do efeito da escolaridade sobre o padrão de respostas por meio do teste de qui-quadrado, com um nível de significância de 0,05. O efeito da idade, idade ao diagnóstico e tempo de atendimento sobre o padrão de respostas foi também verificado por comparação de médias pelos testes de Mann-Whitney (dois grupos) ou Kruskal-Wallis (mais de dois grupos).

Resultados

Os resultados obtidos encontram-se resumidos na Tabela 1.

A maioria das pacientes entrevistadas relatou não ter compreendido o diagnóstico de ST no momento em que este foi feito ou que a compreensão só ocorreu após algum tempo. Embora algumas atribuam o fato à sua pouca idade à época do diagnóstico, a grande maioria (78%) não se queixou quanto à falta de informações específicas naquela ocasião, afirmando não haver nada, dentre as informações que detêm hoje sobre a ST, que gostariam de ter sabido àquela época. Embora mais freqüentemente refiram não ter sentido "nada", em 1/3 dos casos o sentimento associado ao momento do diagnóstico foi o de preocupação. A maioria relata, ainda, que não houve qualquer mudança em suas

Tabela 1 - Resultados obtidos a partir das entrevistas realizadas com as 36 pacientes com síndrome de Turner (ST)

Impacto no momento do diagnóstico	
Não compreensão no momento em que o diagnóstico foi feito	69%
Sentimento associado ao momento	
Neutro	47%
Preocupação	33%
Não perceberam mudanças em suas vidas a partir do diagnóstico	64%
Compreensão quanto à ST	
Motivo pelo qual recebem acompanhamento médico	
Mencionaram especificamente a ST	78%
Por "problemas de saúde"	22%
Não souberam explicar a etiologia da ST	42%
Descrição dos sinais encontrados na ST	
Não mencionaram a baixa estatura	31%
Não mencionaram sinais de hipogonadismo	69%
Acreditam haver cura para a ST	44%
Não relacionaram a ST aos sintomas que apresentam	36%
Não mencionaram a esterilidade no decorrer da entrevista	39%
Impacto atual da ST sobre a vida das pacientes	
Sentimentos associados ao fato de terem ST	
Sentem-se "bem"/"normal"	78%
Resignação	11%
Preocupação	11%
Consideraram como pontos positivos do tratamento	
Crescimento	47%
Melhora na qualidade de vida	42%
Indução do desenvolvimento puberal	14%
Melhor entendimento sobre a ST	11%
Possibilidade de menstruar	8%
Mencionaram haver aspectos negativos no tratamento	56%
Realizar exames/procedimentos invasivos	28%
Consultas médicas freqüentes	19%
Não se preocupam com nenhum sinal/sintoma da ST	36%
Preocupam-se com a esterilidade	25%
Preocupam-se com a baixa estatura	14%
Consideram que a ST não interfere em suas vidas	67%
Relataram somente atividades de lazer individuais	44%
Não têm dificuldades para fazer ou manter amigos	64%
Gostariam de ter mais amigos	58%
Percepção positiva quanto à vida escolar/de trabalho	64%
Não mantêm nenhum vínculo amoroso	83%
Afirmam não ter dificuldades sociais	64%
Consideram-se felizes	78%
Expectativas de futuro	
Esperam crescer	53%
Esperam desenvolver caracteres sexuais secundários	28%

vidas após o diagnóstico de ST; entre aquelas que acreditam que houve mudanças em sua vida pessoal, grande parte cita a necessidade de submeter-se ao tratamento e o amadurecimento como as principais modificações ocorridas.

Quando convidadas a emitir mensagens a pacientes que viessem a receber o diagnóstico de ST, todas emitiram mensagens positivas, incentivando o tratamento, tranquilizando e/ou enfatizando a possibilidade de terem uma vida normal e serem iguais às outras pessoas.

Não houve qualquer efeito da escolaridade, idade, idade ao diagnóstico e tempo de atendimento sobre o padrão de respostas referentes ao impacto no momento do diagnóstico. No que se refere especificamente à compreensão naquele momento, observou-se que, embora aquelas que referiram não compreensão no momento do diagnóstico fossem, de fato, mais jovens que as demais, a média das idades ao diagnóstico desses três grupos de pacientes (não compreensão: 8,87 anos; compreensão imediata: 11,31 anos; e compreensão após algum tempo: 11,23 anos), não difere significativamente do ponto de vista estatístico (Teste de Kruskal-Wallis: $\chi^2 = 1,48$; GL = 2; $p = 0,477$).

Embora a maioria tenha mencionado especificamente a ST quando questionada sobre o motivo pelo qual recebem acompanhamento médico, 22% referiram apenas algum tipo de tratamento para problemas de saúde. Além disso, 36% demonstraram acreditar que seus sinais e sintomas sejam problemas isolados, e não que haja uma origem comum relacionada à ST.

Em 42% dos casos, as pacientes não souberam responder sobre a origem da ST. Além disso, ao descreverem os diversos sinais apresentados por pessoas com essa síndrome, uma parcela significativa não mencionou seus sinais cardinais: a baixa estatura e os sinais relacionados ao hipogonadismo.

Quando questionadas a respeito de haver cura para a ST, 44% responderam de modo afirmativo. A expectativa de cura foi mais freqüente em pacientes com escolaridade até 1º grau completo (12/22 ou 55%) do que naquelas com 2º grau completo (4/10 ou 40%), e não foi mencionada por nenhuma das quatro pacientes com curso superior em andamento. Essas diferenças são estatisticamente significativas ($\chi^2 = 11,02$; GL = 4; $p = 0,026$). Não houve qualquer outro efeito da escolaridade, idade, idade ao diagnóstico e tempo de atendimento sobre o padrão de respostas referentes ao conhecimento sobre a ST.

A grande maioria afirmou sentir-se “bem” ou “normal” tendo ST. Ressaltaram diversos aspectos positivos do tratamento, particularmente sobre o crescimento e a qualidade de vida, porém também foram mencionados aspectos negativos no tratamento, principalmente em função da realização de exames/procedimentos invasivos e das consultas freqüentes.

Embora 1/3 das pacientes tenha afirmado não se preocupar especificamente com nenhum dos sinais da ST, algumas admitiram preocupação com a esterilidade ou a baixa estatura; menos freqüente foi a menção ao atraso no desenvolvimento puberal ou amenorréia (8%), a problemas na tireóide (8%) ou à osteoporose (8%). Para a minoria das

entrevistadas (1/3), a ST interfere na vida, principalmente nas áreas social e profissional (dificuldades em relacionar-se socialmente e conseguir emprego) ou, ainda, por dificuldades impostas pela esterilidade.

Na descrição de suas rotinas diárias, predominam atividades individuais (como assistir televisão ou fazer serviços domésticos) e ocupações escolares e/ou de trabalho. Apenas 22% relataram atividades coletivas/em grupo (como ir à igreja, conversar com amigos ou visitar parentes) como parte de suas vidas cotidianas. Há também predominância acentuada das atividades individuais de lazer, como ler, assistir televisão e ouvir música, sobre as coletivas.

A maioria gostaria de ter uma maior quantidade de amigos; no entanto, apenas 36% admitiram dificuldades para fazer ou manter amizades, em grande parte atribuídas a timidez ou vergonha.

Embora a maior parte tenha demonstrado uma percepção positiva no que se refere às suas vidas escolares e/ou de trabalho, 22% não estudam nem trabalham e 14% relatam dificuldades de relacionamento social. Frequentemente (75%) mencionam bom relacionamento com colegas, professores e/ou chefe; 47% consideram ter um bom relacionamento familiar.

Das 36 pacientes entrevistadas, 30 disseram não manter nenhum vínculo amoroso. Quando questionadas sobre o motivo, a maior parte alegou não ter encontrado a pessoa ideal (40%) e não querer namorar (37%). Para 13% das pacientes, esse fato decorreria de seus comportamentos (em especial a timidez), e para 10%, de suas características físicas (especialmente por não se acharem bonitas/atratantes e em função da baixa estatura).

Dezessete pacientes (47%) afirmaram que teriam mais facilidade nos relacionamentos sociais caso não tivessem ST, principalmente porque teriam uma melhor auto-estima (47%), mas também porque teriam namorado (12%) e mais amigos (12%).

Ao serem instadas a se descrever, 75% das entrevistadas mencionaram características comportamentais positivas (como, por exemplo, ser alegre, prestativa e compreensiva), 47% características comportamentais negativas (como “chata”, tímida, ansiosa e “nervosinha”) e 28% características físicas negativas (como “gorda” e “baixa”). Vinte e três pacientes (64%) gostariam de mudar alguma característica em si, principalmente características físicas (especialmente estatura e peso).

A grande maioria afirmou que se considera feliz; 6% não souberam/quiseram responder à pergunta. Entre aquelas que não se consideram felizes, a maior parte citou como motivos principais o fato de não terem namorado e o fato de terem ST. Não houve qualquer efeito da escolaridade, idade, idade ao diagnóstico e tempo de atendimento sobre o padrão de respostas referentes ao impacto atual da ST sobre a vida das pacientes.

Mais de 50% das pacientes ainda esperam crescer, e pouco mais de 1/4 tem a expectativa de desenvolver caracteres sexuais secundários; 14% querem “ser normais”, 11% desejam menstruar, 8% relataram querer

“melhorar”, 6% esperam poder ter filhos e 6% compreender melhor a ST. Suas expectativas para o futuro referem-se principalmente a trabalho (67%) e a continuar os estudos (64%), além de casar (39%), ter filhos (14%) e/ou “ter uma família” (14%).

As 19 pacientes (53%) que declararam ainda ter expectativa de crescimento têm média de idade de 19,1 anos, significativamente inferior à daquelas que não têm essa expectativa (20,92 anos) (teste de Mann-Whitney: $p = 0,026$). A média de idade das 10 pacientes (28%) que mencionaram o desenvolvimento de caracteres sexuais secundários era de 19,5 anos, não diferindo daquela das pacientes que não têm essa expectativa (20,7 anos) (teste de Mann-Whitney: $p = 0,658$). Não houve qualquer efeito da escolaridade, da idade ao diagnóstico e do tempo de atendimento sobre o padrão de respostas referentes às expectativas de futuro das pacientes.

Discussão

Em comparação com outros quadros de anomalias congênitas múltiplas, as pacientes com ST encontram-se na situação singular de manifestar diversos problemas físicos (baixa estatura, hipogonadismo e conseqüente esterilidade, obesidade, malformações, dismorfismos), necessitar de acompanhamento médico contínuo e ter uma inteligência normal – que lhes permite ter consciência de suas limitações e do olhar crítico de outras pessoas. Embora deva haver variabilidade individual, esses aspectos certamente determinam um risco aumentado de problemas psicológicos e sociais, e é importante que a magnitude desses problemas seja examinada a partir da perspectiva das próprias pacientes.

Apesar das limitações decorrentes de uma avaliação realizada sob a forma de uma entrevista isolada, os resultados obtidos neste estudo indicam que, de modo semelhante ao observado em outros trabalhos encontrados na literatura pertinente^{6-8,16,17,26,29}, as pacientes demonstram dificuldades de interação social e de relacionamento amoroso, insatisfação com a aparência física, em particular a baixa estatura, demonstram baixa auto-estima e sofrem com a questão da esterilidade.

Com referência ao sentimento, freqüentemente neutro, relatado diante do diagnóstico, pode-se questionar até que ponto isso seja decorrente da pouca idade à época, em média 10,6 anos (o que seria compatível com o fato de muitas não terem compreendido o diagnóstico no momento em que este foi realizado), ou se haveria nesta, como em outras respostas, um componente de negação ou inibição em expor seus sentimentos perante o entrevistador. Chama a atenção, ainda, que para a maioria (64%), o diagnóstico não tenha trazido qualquer mudança em suas vidas, já que a partir desse momento passaram a ser submetidas a diversos exames e consultas periódicas, freqüentemente tiveram o diagnóstico de anomalias associadas, até então ocultas, e foram colocadas perante a perspectiva da esterilidade. De todo modo, as mensagens positivas que enviariam a pacientes recém-diagnosticadas denotam uma aparente aceitação ou adaptação à situação.

Apesar de a maioria referir sentir-se “bem” tendo ST, quando questionadas por outros ângulos, as contradições tornam-se evidentes: 2/3 relatam preocupações específicas, principalmente referentes à esterilidade ou hipogonadismo; cerca de metade delas menciona aspectos negativos do acompanhamento médico ao qual precisam se submeter; grande parte descreveu a si mesma mencionando características de comportamento em detrimento de características físicas, talvez evidenciando uma dificuldade em falar sobre sua aparência; 42% gostariam de mudar características físicas, particularmente a estatura e o peso; e muitas, mesmo estando no final da adolescência ou no início da vida adulta, ainda esperam pela possibilidade de crescer ou desenvolver caracteres sexuais secundários.

A limitação de suas vidas sociais, já observada por outros autores^{18,19}, está patente na predominância de atividades individuais, tanto no cotidiano quanto no lazer, e no desejo de ter mais amigos. Além disso, a grande maioria não mantém qualquer vínculo amoroso, e quase metade das pacientes acredita que teria maior facilidade em seus relacionamentos sociais caso não tivesse a ST.

É fundamental, portanto, auxiliar as pacientes a discriminarem suas dificuldades no âmbito social e ensinar comportamentos que promovam melhores interações, para que elas possam estabelecer relacionamentos sociais e/ou amorosos que as satisfaçam. É importante, também, que a orientação das famílias seja feita de modo a evitar atitudes de superproteção, que reforcem a dependência e a imaturidade da menina com ST, minimizando, assim, parte de suas dificuldades psicossociais. Cabe ao psicólogo e toda a equipe médica auxiliar neste processo, seja por meio de informações médicas e/ou acompanhamento psicoterapêutico.

Além disso, embora as informações sobre a ST sejam oferecidas rotineiramente desde o momento do diagnóstico, e apesar de terem, em média, 9,5 anos de acompanhamento médico e de se encontrarem, a cada consulta médica, com várias outras pacientes com o mesmo problema, as pacientes entrevistadas evidenciam um conhecimento insatisfatório a respeito da condição médica que apresentam, o que sugere uma dificuldade intrínseca de compreensão da doença ou de sua aceitação. Nesse sentido, é de suma importância que o nível de informação e conhecimento seja checado periodicamente pela equipe médica. É essencial, também, que sejam trabalhadas, ao longo do tempo, as expectativas de cura e de fertilidade, já que estas, juntamente com as questões referentes à baixa estatura e à auto-estima são, de fato, as mais críticas de acordo com as próprias pacientes. Devem, portanto, ser alvo de *atenção especial e contínua* no seu atendimento, *desde o momento do diagnóstico*. Seria importante, ainda, que novos trabalhos fossem conduzidos a respeito dos aspectos psicossociais da ST no Brasil.

Os resultados obtidos são relevantes, principalmente em função da escassez de estudos na área em pacientes brasileiras e por possibilitar que outros trabalhos mais específicos a respeito dos aspectos psicológicos e sociais da ST em nossas pacientes sejam realizados.

Referências

1. Nielsen J, Wohler M. Chromosome abnormalities found among 34,910 newborn children: results from a 13-year incidence study in Arhus, Denmark. *Hum Genet.* 1991;87:81-3.
2. Lippe B. Turner Syndrome. In: Serling MA, editor. *Pediatric Endocrinology.* Philadelphia: W. B. Saunders Co., 1996. p. 387-421.
3. Hall JG, Gilchrist DM. Turner syndrome and its variants. *Pediatr Clin North Am.* 1990;37:1421-40.
4. Massa GG, Vanderschueren-Lodeweyckx M. Age and height at diagnosis in Turner syndrome: influence of paternal height. *Pediatrics.* 1991;88:1148-52.
5. Pasquino AM, Passeri F, Pucarelli I, Segni M, Municchi G. Spontaneous pubertal development in Turner's syndrome. Italian study group for Turner's syndrome. *J Clin Endocrinol Metab.* 1997;82:1810-3.
6. Nielsen J, Nyborg H, Dahl G. *Acta Jutlandica XLV Medicine Series 21;* Arhus, Denmark, 1977.
7. Skuse D, Percy E, Stevenson J. Psychosocial functioning in the Turner syndrome: a national survey. In: Stabler B, Underwood L, editors. *Growth, Stature and Adaptation. Behavioral, Social and Cognitive Aspects of Growth Delay.* Chapel Hill: The University of North Carolina; 1994. p. 15-64.
8. Boman UW, Möller A, Albertsson-Wikland K. Self-perception, behavior and social functioning in Swedish girls with Turner syndrome: a population-based study. *Göteborg Psychological Reports;* Göteborg University Sweden. 2000;30(5):1-12.
9. McCauley E, Feuillan P, Kushner H, Ross JL. Psychosocial development in adolescents with Turner syndrome. *J Dev Behav Pediatr.* 2001;22:360-5.
10. Brinch M, Manthorpe T. Short stature as a possible etiological factor in anorexia nervosa. *Acta Psychiatr Scand.* 1987;76:328-32.
11. Massa GG, Vanderschueren-Lodeweyckx M, Malvaux P. Linear growth in patients with Turner Syndrome: influence of spontaneous puberty and parental height. *Eur J Pediatr.* 1990;149:246-50.
12. Huisman J, Slijper FME, Sinnema G, Akkerhuis GW, Brugman-Boezeman ATM, Feenstra J, et al. Psychosocial functioning and effects of growth hormone treatment in Turner syndrome. In: Hibi I, Takano K, editors. *Basic and clinical approach to Turner syndrome.* Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1993. p. 157-61.
13. Wilson DM, McCauley E, Brown DR, Dudley R. Oxandrolone therapy in constitutionally delayed growth and puberty. *Pediatrics.* 1995;96:1095-100.
14. Gilmour J, Skuse D. Short stature – the role of intelligence in psychosocial adjustment. *Arch Dis Child.* 1996;75:25-31.
15. McCauley E, Ito J, Kay T. Psychosocial functioning in girls with Turner's syndrome and short stature: social skills, behavior problems, and self-concept. *J Am Acad Child Psychiatry.* 1986;25:105-12.
16. McCauley E, Ross JL, Kushner H, Cutler G Jr. Self-esteem and behavior in girls with Turner syndrome. *J Dev Behav Pediatr.* 1995;16:82-8.
17. Swillen A, Fryns JP, Kleczkowska A, Massa G, Vanderschueren-Lodeweyckx M, Van den Berghe H. Intelligence, behavior and psychological development in Turner syndrome. *Genet Couns.* 1993;4:7-18.
18. McCauley E, Sybert V, Ehrhardt AA. Psychosocial adjustment of adult women with Turner syndrome. *Clin Genet.* 1986;29:284-90.
19. Aran O, Galatzer A, Kauli R, Nagelberg N, Robicsek Y, Laron Z. Social, educational and vocational status of 48 young adult females with gonadal dysgenesis. *Clin Endocrinol (Oxf).* 1992;36:405-10.
20. Nielsen J, Sillesen I. Turner's syndrome in 115 Danish girls born between 1955 and 1966. *Acta Jutlandica LIV Medicine Series 22.* Aarhus, Denmark; 1981.
21. Nielsen J. What more can be done for girls and women with Turner syndrome? In: Hibi I, Takano K, editors. *Basic and clinical approach to Turner syndrome.* Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. p. 169-76.
22. Downey J, Ehrhardt AA, Gruen R, Bell JJ, Morishima A. Psychopathology and social functioning in women with Turner syndrome. *J Nerv Ment Dis.* 1989;177:191-201.
23. Pavlidis K, McCauley E, Sybert V. Psychosocial and sexual functioning in women with Turner syndrome. *Clin Genet.* 1995;47:85-9.
24. Berch D, McCauley E. Psychosocial functioning of individuals with sex chromosome abnormalities. In: Holmes C, editor. *Psychoneuroendocrinology. Brain, Behavior and Hormonal Interactions.* New York: Springer-Verlag; 1990. p. 164-83.
25. Raboch J, Kobilkova J, Horejsi J, Starka L, Raboch J. Sexual development and life of women with gonadal dysgenesis. *J Sex Marital Ther.* 1987;13:117-27.
26. Tang G. Bio-psycho-social aspects of gonadal dysgenesis. *J Psychosom Obstet Gynecol.* 1989;10:113-9.
27. Holl RW, Kunze D, Etzrodt H, Teller W, Heinze E. Turner syndrome: final height, glucose tolerance, bone density and psychosocial status in 25 adult patients. *Eur J Pediatr.* 1994;153:11-16.
28. Tesch LG. Benefits of support groups for those affected by Turner Syndrome and the associated medical community. In: Hibi I, Takano K, editors. *Basic and clinical approach to Turner syndrome.* Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1993. p. 185-92.
29. Sylven L, Magnusson C, Hagenfeldt K, von Schoultz B. Life with Turner syndrome: a psychosocial report from 22 middle-aged women. *Acta Endocrinol (Copenh).* 1993;129:188-94.

Correspondência:

Andréa Trevas Maciel Guerra
 Departamento de Genética Médica - FCM - UNICAMP
 Caixa Postal 6111
 CEP 13083-970 - Campinas, SP
 Fone: (19) 3788.8907
 E-mail: atmg@fcm.unicamp.br