

LÍGIA ZUPPI DA CONCEIÇÃO SUZIGAN

**“AVALIAÇÃO DAS HABILIDADES SOCIAIS NA
SÍNDROME DE TURNER”**

CAMPINAS

Unicamp

2008

LÍGIA ZUPPI DA CONCEIÇÃO SUZIGAN

**“AVALIAÇÃO DAS HABILIDADES SOCIAIS NA
SÍNDROME DE TURNER”**

Tese de Doutorado apresentada à Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, para obtenção do título de Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente, área de concentração em Saúde da Criança e do Adolescente

ORIENTAÇÃO: PROF^a DR^a. ANDRÉA TREVAS MACIEL-GUERRA

CO-ORIENTAÇÃO: PROF. DR. ROBERTO BENEDITO DE PAIVA E SILVA

CAMPINAS

Unicamp

2008

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP**

Bibliotecário: Sandra Lúcia Pereira – CRB-8ª / 6044

Su99a Suzigan, Lígia Zuppi da Conceição
“Avaliação das habilidades sociais na Síndrome de Turner” / Lígia
Zuppi da Conceição Suzigan. Campinas, SP : [s.n.], 2008.

Orientadores : Andréa Trevas Maciel-Guerra, Roberto Benedito de
Paiva e Silva

Tese (Doutorado) Universidade Estadual de Campinas. Faculdade
de Ciências Médicas.

1. Síndrome de Turner . 2. Estatura. 3. Aspectos psicossociais.
I. Maciel-Guerra, Andréa Trevas. II. Paiva e Silva, Roberto
Benedito de. III. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de
Ciências Médicas. IV. Título.

Título em inglês : Validation of social skills in Turner Syndrome women

Keywords: • Turner Syndrome
• Stature
• Psychosocial aspects

Titulação: Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente
Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente

Banca examinadora:

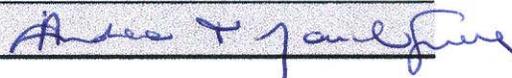
Profa. Dra. Andréa Trevas Maciel-Guerra
Profa. Dra. Ângela Maria Spinola e Castro
Profa. Dra. Ieda Theresinha do Nascimento Verreschi
Prof. Dr. André Moreno Morcillo
Profa. Dra. Maria Tereza Matias Baptista

Data da defesa: 18 - 02 - 2008

Banca Examinadora da tese de Doutorado

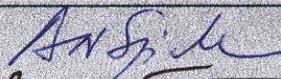
Orientadora:

Profa. Dra. Andréa Trevas Maciel-Guerra

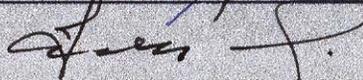


Membros:

1. Prof(a). Dr(a). Ângela Spinola Castro



2. Prof.(a). Dr(a). Ieda Verreschi



3. Prof.(a). Dr(a). Maria Teresa Matias Baptista



4. Prof. Dr. André Moreno Morcillo



Curso de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da
Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data: 2008

DEDICATÓRIA

A todas as mulheres portadoras da síndrome de Turner, e em especial àquelas que tornaram possível este estudo.

*Às pessoas mais especiais da minha vida: meus pais **Wilson e Vera**, meu irmão **Luís** e meu filho **Júlio**.*

AGRADECIMENTOS

À querida Prof^a Dr^a Andréa Trevas Maciel Guerra, pela orientação criteriosa, disponibilidade, dedicação e confiança em mim depositada, a minha mais profunda gratidão. Para mim, um exemplo de eficiência e delicadeza em perfeita harmonia!

Ao Prof Dr Roberto Benedito de Paiva e Silva por todos os questionamentos e diretrizes que tanto contribuíram para a realização deste trabalho.

À Prof^a Dr^a Sofia Helena Valente de Lemos Marini que me levou a conhecer a síndrome de Turner, pela oportunidade de desenvolver este estudo e por todas as valiosas sugestões.

Às pacientes e familiares, que gentilmente aceitaram fazer parte do estudo e assim o tornaram possível.

Ao CNPq, pelo apoio financeiro.

Aos meus queridos pais, Vera e Wilson, que abriram todos os caminhos que me conduziram até aqui, pelo imenso carinho, apoio e incentivo que sempre me dedicaram.

Ao meu filho Júlio, que do alto de seu primeiro ano de vida me ensina as mais belas lições! Meu maior orgulho e a mais perfeita tradução de amor incondicional e felicidade.

Aos meus amigos mais próximos, que se fizeram presente neste percurso, pelo incentivo, paciência, alegria e deliciosos momentos juntos: Alexandre, Carolina, Fernanda, Helena, Josi e Nívea.

E a todos aqueles que contribuíram direta ou indiretamente para a realização deste trabalho.

| | PÁG. |
|---|-------------|
| RESUMO | <i>xxi</i> |
| ABSTRACT | <i>xxv</i> |
| 1- INTRODUÇÃO | 29 |
| 1.1- Síndrome de Turner | 31 |
| 1.1.1- Aspectos citogenéticos..... | 31 |
| 1.1.2- Aspectos clínicos..... | 32 |
| 1.1.3- Aspectos psicológicos..... | 37 |
| 1.1.3.1- O impacto da baixa estatura..... | 37 |
| 1.1.3.2- O impacto da esterilidade..... | 39 |
| 1.1.3.3- O impacto do atraso no desenvolvimento puberal..... | 40 |
| 1.1.3.4- Auto-estima..... | 41 |
| 1.1.3.5- Identidade de gênero, sexualidade e relacionamentos amorosos..... | 42 |
| 1.1.3.6- Função cognitiva..... | 43 |
| 1.1.3.7- Doenças psiquiátricas..... | 44 |
| 1.1.3.8- Funcionamento social..... | 45 |
| 1.2- Habilidades sociais | 48 |
| 2- JUSTIFICATIVA | 55 |
| 3- OBJETIVOS | 59 |
| 3.1- Objetivo geral | 61 |
| 3.2- Objetivos específicos | 61 |
| 4- CASUÍSTICA E MÉTODO | 63 |
| 4.1- Casuística | 65 |

| | |
|--|------------|
| 4.2- Método..... | 66 |
| 4.2.1- Inventário de habilidades sociais..... | 66 |
| 4.2.2- Entrevista individual..... | 69 |
| 4.2.2.1- Procedimento de coleta de dados..... | 70 |
| 4.2.2.1.1- Pacientes..... | 70 |
| 4.2.2.1.2- Mães e irmãs..... | 70 |
| 4.2.3- Análise estatística..... | 71 |
| 5- RESULTADOS..... | 73 |
| 5.1- Inventário de habilidades sociais..... | 75 |
| 5.1.1- Resultados obtidos pelas pacientes com ST..... | 75 |
| 5.1.2- Resultados obtidos pelas irmãs das pacientes com ST..... | 78 |
| 5.1.3- Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs..... | 80 |
| 5.1.4- Percepção das mães sobre as HS de suas filhas com e sem ST..... | 81 |
| 5.2- Entrevista..... | 81 |
| 5.2.1- Pacientes com ST..... | 81 |
| 5.2.2- Contrastes entre alguns depoimentos de mães e suas filhas com ST..... | 83 |
| 5.2.3 - Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs..... | 85 |
| 5.2.4- Percepção das mães sobre o a socialização das filhas com e sem ST..... | 88 |
| 6- DISCUSSÃO..... | 89 |
| 7- CONCLUSÕES..... | 103 |
| 8- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS..... | 107 |
| 9- ANEXOS..... | 125 |

LISTA DE ABREVIATURAS

| | |
|-----------------------|---|
| DP | Desvio padrão |
| GIEDDS | Grupo Interdisciplinar de Estudos da Determinação e Diferenciação do Sexo |
| HS | Habilidades Sociais |
| IHS-Del-Prette | Inventário de Habilidades Sociais Del-Prette |
| p | Probabilidade |
| ST | Síndrome de Turner |
| UNICAMP | Universidade Estadual de Campinas |

LISTA DE TABELAS

| | PÁG. |
|---|-------------|
| Tabela 1- Escores e percentis de 52 pacientes com ST e 33 irmãs..... | 75 |
| Tabela 2- Respostas das pacientes e suas irmãs às questões do IHS-Del-Prette..... | 77 |
| Tabela 3- Comparação dos escores e percentis das 34 pacientes mais novas versus 18 mais velhas no IHS-Del-Prette..... | 78 |
| Tabela 4- Comparação dos escores e percentis das 14 irmãs mais novas versus 19 mais velhas no IHS-Del-Prette..... | 80 |
| Tabela 5- Avaliação das mães sobre as HS de suas filhas com e sem ST..... | 81 |
| Tabela 6A- Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs na entrevista individual (resultados significativos)..... | 86 |
| Tabela 6B- Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs na entrevista individual (resultados não significativos)..... | 87 |
| Tabela 7- Percepção das mães sobre a socialização das filhas com e sem ST..... | 88 |

LISTA DE ANEXOS

| | | PÁG. |
|-----------------|--|-------------|
| Anexo 1- | Protocolo de aprovação do estudo no Comitê de Ética..... | 127 |
| Anexo 2- | Termo de consentimento esclarecido..... | 129 |
| Anexo 3- | Inventário de Habilidades Sociais (IHS-Del-Prette)..... | 133 |
| Anexo 4- | Roteiro de entrevista para pacientes com ST..... | 140 |
| Anexo 5- | Questionário para irmãs de pacientes com ST..... | 143 |
| Anexo 6- | Questionário para mães..... | 147 |

RESUMO



Tendo em vista que vários estudos indicam dificuldades psicossociais em pacientes com síndrome de Turner (ST), este estudo objetivou avaliar as habilidades sociais (HS) em uma amostra dessa população. Foram avaliadas 52 pacientes (15 a 35 anos), 33 irmãs de pacientes (16 a 43 anos) e 30 mães, com Inventário de HS (IHS-Del-Prette) e entrevista individual. Houve bom desempenho das pacientes no IHS-Del-Prette, semelhante às irmãs e com melhor desempenho das pacientes em um fator (auto-exposição a desconhecidos e situações novas) ($p=0,020$). As pacientes mais velhas obtiveram melhores resultados no IHS-Del-Prette em relação às mais novas, diferentemente das irmãs. As mães relataram mais problemas de relacionamento familiar e social por parte das pacientes do que das irmãs. Houve poucas queixas espontâneas de relacionamento interpessoal, porém a maioria das pacientes entrevistadas deixou transparecer dificuldades de cunho social. Esses resultados sugerem que tais dificuldades não chegam a causar problemas sociais significativos e a torná-las insatisfeitas com suas vidas sociais, ou mesmo que não são capazes de perceber suas próprias dificuldades. O bom desempenho na avaliação de HS sugere ainda que são capazes de identificar habilidades adequadas nos contextos analisados e responder de maneira a obter bons resultados, mas que não necessariamente são capazes de utilizá-las na prática pela interferência de fatores como ansiedade e timidez. É possível, também, que tendam a responder ao IHS-Del-Prette de maneira socialmente desejável, mascarando suas reais dificuldades.

Unitermos: síndrome de Turner, baixa estatura, habilidades sociais, aspectos psicossociais

ABSTRACT



As psychosocial difficulties have been reported in several studies on Turner Syndrome (TS) patients, this study aimed to evaluate Social Skills (SS) in a sample of women with TS. Fifty-two patients aged 15 to 35 years, thirty-three sisters aged 16 to 43 and thirty mothers were evaluated by means of *Del-Prette* Social Skill Test (SST) and individual interviews. Patients' performance in SST was as good as their sisters' and even better in questions related to meeting new people and facing unknown situations.($p=0.020$). Oldest patients had better scores in SST than younger patients, differently from their sisters. Mothers reported having more problems in family and social relationship with patients than with sisters. There were a few spontaneous complaints on interpersonal relationship, nevertheless in the interview many patients implied having social difficulties. These results suggest that such difficulties may not cause them major social problems or make them unhappy with their social lives, or even that patients are not able to perceive their own difficulties. Good performance in SST also suggests that patients can identify adequate skills in presented situations and answer in a way to obtain good scores, but they may not necessarily use their skills due to other factors like anxiety and shyness. They may also have a tendency to answer the SST in a way they consider socially desirable, masking their real difficulties.

Keywords: Turner syndrome, short stature, social skills, psychosocial aspects

1- INTRODUÇÃO

1.1- Síndrome de Turner

Em 1938, Henry TURNER caracterizou uma condição médica composta de infantilismo sexual, baixa estatura, pescoço alado e cúbito valgo em sete pacientes do sexo feminino, que passou a ser chamada de Síndrome de Turner (ST). Anteriormente, em 1930, ULLRICH havia descrito quadro clínico semelhante em paciente de oito anos de idade e correlacionado alguns de seus achados aos de Bonnevie, que havia observado anomalias congênitas semelhantes em ratos. Desta forma, é possível encontrar na literatura as denominações Síndrome de Bonnevie-Ullrich ou ainda Síndrome de Ullrich-Turner (ROSENFELD, 1992; LIPPE, 1996). Em 1954 constatou-se que as pacientes com ST tinham ausência do corpúsculo de Barr (DÉCOURT *et al*, 1954).

Vinte e um anos após o trabalho de Turner, em 1959, FORD *et al.* constataram que a ST decorria de anomalia dos cromossomos sexuais. Esses autores observaram que uma de suas pacientes apresentava a constituição cromossômica 45,X; posteriormente definiu-se que as pacientes com ST apresentam um cromossomo X e perda total ou parcial do segundo cromossomo sexual.

A incidência da ST é estimada em aproximadamente 1:2.500 nativos do sexo feminino (ELSHEIKH *et al.*, 2002; SYBERT & MCCAULEY, 2004). Acredita-se, porém, que cerca de 99% dos conceptos com a constituição cromossômica 45,X são abortados espontaneamente, o que significa que o número de concepções humanas com este cariótipo é relativamente alto (HOOK & WARBURTON, 1983; DONALDSON, 2006).

Em cerca de 80% dos casos o cromossomo X íntegro é herdado da mãe, o que sugere propensão maior à perda do cromossomo sexual paterno e/ou alteração em sua estrutura (LARSEN *et al.*, 1995). O risco de recorrência familiar da ST é considerado muito baixo (LIPPE, 1996).

1.1.1- Aspectos citogenéticos

Existe grande variabilidade quanto aos achados citogenéticos; além do clássico cariótipo 45,X, observa-se ainda (MACIEL-GUERRA & GUERRA, 1999):

- Mosaicos sem aberrações estruturais, nos quais a linhagem 45,X é associada a outras linhagens como 45,X/46,XX ou 45,X/47,XXX.
- Aberrações na estrutura do cromossomo X: deleções do braço curto ou do braço longo desse cromossomo (46,X,del(Xp) ou del(Xq)); isocromossomos, resultantes de divisão transversal do centrômero ao invés de longitudinal, seguida de duplicação do braço curto ou longo e perda do restante do cromossomo (46,X,i(Xq ou Xp)); e cromossomo X em anel (46,X,r(X)).
- Presença de um ou mais cromossomos Y: 45,X/46,XY ou 45,X/47,XYY.
- Aberrações estruturais do cromossomo Y: 45,X/46,X,i(Yp) ou 45,X/46,X,del(Yq).
- Cromossomos marcadores, ou seja, cromossomos extras de origem desconhecida, geralmente em mosaico com a linhagem 45,X.
- Translocações recíprocas envolvendo o cromossomo X.

1.1.2- Aspectos clínicos

Há grande diversidade de sinais que podem ser encontrados na ST, podendo variar em frequência e intensidade em cada paciente: algumas apresentam muito poucos sinais dismórficos, enquanto que outras apresentam quase todos os sinais descritos na literatura (REISER & UNDERWOOD, 1992; LIPPE, 1996).

A característica física mais comum é a baixa estatura, que ocorre entre 95 e 100% dos casos (SAENGER, 1993; ROSENFELD, 1992; LIPPE, 1996). Comumente ocorre retardo de crescimento intra-útero e, conseqüentemente, menor comprimento ao nascer. No entanto, a velocidade de crescimento ao longo dos três primeiros anos de vida mantém-se próxima ao normal, havendo a partir de então, um declínio progressivo que culmina na ausência do estirão puberal (RANKE *et al.*, 1983; McCAULEY, ITO *et al.*, 1986). A altura final é, em média, entre 136,4 e 148,7cm, (HOLL *et al.*, 1994;

ROBLÉS-VALDÉS *et al.*, 2003), sendo cerca de 20cm menor que a de mulheres da população em geral (NAERAA *et al.*, 1991; BONDY, 2007) e podendo variar de acordo com a altura dos pais (McCAULEY, ITO *et al.*, 1986; MASSA & VANDERSCHYEREN-LODEWEYCKX, 1991).

No estudo de LEMOS-MARINI *et al.* (2007), a média da altura final espontânea de 58 pacientes brasileiras foi de 144,8cm, sendo 15,1cm abaixo da média da população normal. Não foi encontrada correlação entre a altura final e o cariótipo, a idade de início do tratamento com estrógeno e nem com peso e comprimento ao nascer. Houve, porém, correlação positiva da altura final com a média da altura parental e com a altura da mãe, mas não com a altura do pai.

O principal fator que contribui para a deficiência de crescimento é a haploinsuficiência do gene *SHOX* (*short stature homebox*), localizado na região pseudoautosômica dos cromossomos X e Y (RAO *et al.*, 1997; BONDY, 2007). Não há deficiência clássica de GH (*growth hormone*) (LIPPE, 1996), mas ainda não há consenso quanto a todos os fatores que levam à deficiência de crescimento nesses casos. Alguns estudos demonstram que há resistência dos órgãos-alvo ao fator de crescimento semelhante à insulina I (*insuline-like growth factor-I*) em função da insuficiência do receptor, o que poderia ser uma das causas da baixa estatura na ST (HOCHBERG *et al.*, 1993).

Além da baixa estatura, outros distúrbios do crescimento esquelético podem ser encontrados, como: pescoço curto (hipoplasia das vértebras cervicais), palato alto ou ogival, escoliose, tórax largo e em escudo, encurtamento dos ossos longos, micrognatia, *cubitus valgus*, encurtamento de metacarpianos e metatarsianos, aumento da distância intermamilar com mamilos hipoplásticos, entre outros (PLUMRIDGE, 1976; REISER & UNDERWOOD, 1992; ROSENFELD, 1992; LIPPE, 1996; MACIEL-GUERRA & GUERRA, 1999).

Pode haver linfedema congênito de pés e mãos, geralmente associado a unhas hiperconvexas, em função de displasia linfática; quando há obstrução linfática em nível jugular, observam-se clinicamente baixa implantação dos cabelos na nuca, orelhas inclinadas para trás, proeminentes e(ou) de baixa implantação, pescoço alado (ou, em

recém-nascidos, o excesso de pele no pescoço), entre outros sinais. É possível encontrar, ainda, estrabismo, múltiplos nevos pigmentados, ptose palpebral e pregas epicânticas.

O quadro clínico da ST inclui também anomalias de mecanismo fisiopatológico ainda indefinido (ROSENFELD, 1992; LIPPE, 1996; MACIEL-GUERRA & GUERRA, 1999; BONDY, 2007): problemas cardiovasculares (presentes em cerca de 55% dos casos), como coartação da aorta, válvula aórtica bicúspide isolada, prolapso da válvula mitral e dilatação da aorta ascendente; anomalias renais e reno-vasculares (24 a 33% dos casos), como rim em ferradura, duplicação do sistema coletor, agenesia renal, rim pélvico e artérias renais múltiplas; hipertensão essencial (cerca de 7%); e deficiência auditiva, podendo ser condutiva (36%), neurossensorial (14%) ou mista (23% dos casos).

Outro aspecto clínico relevante, presente na grande maioria das mulheres com ST, é a disgenesia gonadal. Encontram-se níveis aumentados de gonadotrofinas hipofisárias – hormônios luteinizante (LH) e folículo-estimulante (FSH) – e baixa concentração de estradiol plasmático em função da falência gonadal (ROSENFELD, 1992; BONDY, 2007). As gônadas mostram ausência das células germinativas e daquelas responsáveis pela produção de esteróides sexuais. Como consequência, na maioria dos casos há falta de desenvolvimento de caracteres sexuais secundários (seios pouco desenvolvidos e poucos pelos pubianos e axilares), amenorréia primária e esterilidade. Cerca de 2 a 5%, porém, podem ser férteis, mas há grandes chances de abortamentos espontâneos ou ocorrência de anomalias cromossômicas como a Síndrome de Down e a própria ST (KAWAGOE *et al.*, 1993; HOVATTA, 1999).

Em pacientes com cromossomo Y em sua constituição cromossômica, o risco de surgimento de gonadoblastomas e(ou) disgerminomas malignos nas gônadas disgenéticas foi recentemente estimado em 7 a 20% (GRAVHOLT *et al.*, 2000), risco esse que é inferior ao que se supunha anteriormente; no entanto, a gonadectomia profilática continua a ser o procedimento de escolha nesses casos (GRAVHOLT *et al.*, 2000; BONDY, 2007). BIANCO *et al.* (2006) encontraram cromossomo Y críptico em 35% das pacientes com cariótipo 45,X e, portanto, salientam a necessidade de sistematicamente descartar a existência de cromossomo Y no cariótipo de todas as pacientes, uma vez que há risco acentuado de gonadoblastoma.

Há também aumento, ainda inexplicado, da incidência de doenças auto-imunes, como tireoidite linfocítica crônica (tireoidite de Hashimoto), hipertireoidismo (doença de Graves), vitiligo e alopecia. A tireoidite de Hashimoto pode ser encontrada em até 30% dos casos de ST (LIPPE, 1996) e pode ser observada em pacientes com diversas constituições cromossômicas (GERMAIN & PLOTNICK, 1986; MEDEIROS *et al.*, 2000). Encontram-se, ainda, com maior frequência, distúrbios gastrointestinais como doença de Crohn e retocolite ulcerativa, podendo representar outro fenômeno auto-imune nestas pacientes (KNUDTZON & SVANE, 1988; MANZIONE *et al.*, 1988).

Intolerância a carboidratos (LIPPE, 1996), níveis aumentados de colesterol e maior tendência à obesidade (ROSS *et al.*, 1995; GRAVHOLT *et al.*, 1998) também são achados comuns, assim como a osteoporose, que se deve à ausência de desenvolvimento puberal e aos baixos níveis de estrógenos circulantes (SMITH *et al.*, 1982; GABBAY, 1998).

Em todos os casos de suspeita clínica de ST deve-se realizar estudo citogenético a fim de que o diagnóstico seja confirmado com precisão (ROSENFELD, 1992). Em seguida, outros procedimentos diagnósticos deverão ser realizados, incluindo avaliação cardiovascular; avaliação renal e das vias urinárias; e audiometria (LIPPE, 1996; BONDY, 2007). O acompanhamento médico periódico a partir de então inclui exames clínicos, coletas de sangue para a medida dos níveis séricos de gonadotrofinas e estradiol e para avaliação da função tireoidiana e de presença de anticorpos anti-tireóide; ultra-sonografia pélvica; radiografia de mão e punho esquerdos para avaliação de idade óssea; e densitometria óssea (BONDY, 2007).

O tratamento da ST tem como objetivos principais promover o crescimento; repor esteróides sexuais; corrigir, sempre que possível, as anomalias congênitas ou adquiridas; oferecer suporte psicossocial (MACIEL-GUERRA & GUERRA, 1999; BONDY, 2007) e, conseqüentemente, melhorar a qualidade de vida das pacientes (IGARASHI *et al.*, 1993).

Estrógenos, andrógenos e hormônio de crescimento (hGH) têm sido usados nas terapias que visam aumentar a estatura final (IGARASHI *et al.*, 1993; BONDY, 2007). Etinilestradiol e oxandrolona administrados em baixas doses promovem o crescimento a

curto prazo, mas seu efeito sobre a altura final é discutível (LIN *et al.*, 1994). Estudos recentes demonstram que o uso de hormônio de crescimento biossintético (hGH) tem proporcionado resultados imediatos sobre o crescimento, porém trata-se de tratamento de longa duração e alto custo. Além disso, o hGH vem sendo usado em dose até três vezes superior àquela usada na reposição hormonal fisiológica, sem que se conheça os possíveis efeitos colaterais a médio e longo prazo, como crescimento desproporcional das extremidades (ROCHICCIOLI *et al.*, 1995; TAKANO *et al.*, 1995; JOSS *et al.*, 1997; SAS *et al.*, 1999; BATCH, 2002).

A reposição hormonal é essencial não somente para promoção do desenvolvimento puberal e manutenção dos caracteres sexuais secundários, mas também para evitar dislipidemia e osteoporose (LIPPE, 1996), e ainda desempenha papel importante na melhora da auto-imagem e auto-estima da pessoa com ST (ROSS *et al.*, 1996). Estudos mostram, de fato, que os efeitos da reposição hormonal no funcionamento psicológico (tanto sócio-emocional quanto cognitivo) são bastante positivos e promovem alterações na auto-percepção e no comportamento (ROSS *et al.*, 1996) bem como na memória verbal e não-verbal (ROSS *et al.*, 2000). A reposição é feita, em primeiro lugar, com doses crescentes de estrógeno (iniciando a feminização) e, então, associando estrógeno e progesterona (induzindo a menstruação). Geralmente a reposição de esteróides sexuais tem início aos 11 ou 12 anos de idade óssea para que não haja muita diferença em relação à população normal (LIPPE, 1996). Postergar o início da reposição hormonal para otimizar a altura final não é mais recomendado, como fora inicialmente, pois o atraso no desenvolvimento puberal pode trazer conseqüências psicossociais adversas, além de ser prejudicial à manutenção da densidade mineral óssea (BONDY, 2007).

Nos casos em que os sinais dismórficos são muito evidentes do ponto de vista estético, é possível a realização de cirurgias plásticas corretivas. Porém, pacientes com ST podem apresentar tendência à formação de quelóides, o que justifica que toda cirurgia eletiva deva ser cuidadosamente discutida (PLUMBRIDGE, 1976; AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 1995; LIPPE, 1996).

1.1.3- Aspectos psicológicos

Estudos a respeito dos aspectos psicológicos da ST indicam que pode haver risco aumentado de dificuldades psicossociais, como ansiedade, depressão, imaturidade, problemas de relacionamento interpessoal e amoroso, dificuldades específicas de aprendizagem, baixa auto-estima, déficit de atenção/hiperatividade, timidez e comportamento agressivo, entre outros (NIELSEN *et al.*, 1977; SKUSE *et al.*, 1994; MCCAULEY *et al.*, 1995; LAGROU *et al.*, 1998; BOMAN *et al.*, 2000; SUTTON *et al.*, 2005; DAVIES *et al.*, 2007; BONDY, 2007). Porém, existem diferenças individuais e algumas meninas relatam não ter quaisquer dificuldades sociais ou emocionais.

É fato que as principais características presentes nessa síndrome, como baixa estatura, atraso no desenvolvimento puberal, infertilidade, problemas de saúde e sinais dismórficos podem causar graves conseqüências no funcionamento psicológico e social das pacientes. Essas conseqüências podem ser devidas à reação da própria paciente a essas características ou à reação de outros.

Muitas das pesquisas voltadas aos aspectos psicológicos objetivam compreender se há alguma relação entre determinados aspectos físicos e problemas sócio-emocionais, ou seja, de que forma se dá a inter-relação entre os aspectos biológicos, sociais e psicológicos na etiologia das dificuldades e características comuns às pessoas com ST.

Em estudo de SUTTON *et al.* (2005) com pacientes de sete a 59 anos os quatro maiores fatores de preocupação e impacto emocional para as pacientes foram, em ordem decrescente de importância e independentemente da faixa etária, esterilidade, baixa estatura, atraso no desenvolvimento puberal e estado de saúde geral.

1.1.3.1- O impacto da baixa estatura

Alguns autores apontam a baixa estatura como sendo o principal fator de impacto emocional e a origem de muitos dos problemas psicossociais encontrados na ST (MASSA *et al.*, 1990; WILSON *et al.*, 1995; GILMOUR & SKUSE, 1996), uma vez que

interfere de forma negativa na percepção de outras pessoas quanto à maturidade, popularidade e capacidade acadêmica (BRINCH & MANTHORPE, 1987; HUISMAN *et al.*, 1993).

STABLER *et al.* (1994) e SANDBERG *et al.* (1994) afirmam que a baixa estatura interfere negativamente, em graus variados, no funcionamento psicossocial e na auto-estima. No estudo de LAGROU *et al.* (1998), a estatura era considerada um problema para a maioria das pacientes, principalmente a partir dos 7 anos de idade. Essas pacientes tinham, também, uma expectativa irreal de altura final. ROVET *et al.* (1994) encontraram forte correlação entre estatura e competência social.

No estudo de SUTTON *et al.* (2005), durante a adolescência a baixa estatura incomodava mais do que a infertilidade para algumas pacientes e, segundo elas mesmas, era responsável por diversos problemas, como sofrer provocações e ridicularizações de colegas; depender de outras pessoas para desempenhar algumas tarefas do dia-a-dia, como dirigir veículos ou alcançar objetos; e prejudicar as relações com o sexo oposto, por serem vistas de maneira diferente. Mas, para a maioria dessas pacientes, a baixa estatura constituía-se mais em problema de ordem social do que propriamente clínico, pelo fato de prejudicar as interações sociais e, conseqüentemente a auto-estima e autoconfiança. Nesse estudo, 61% das pacientes se disseram incomodadas com a baixa estatura em algum momento de suas vidas, sendo que para 36% das crianças, 44% das adolescentes, 44% das mulheres entre 20 e 39 anos e 55% entre 40 e 59 anos o incômodo causado pela baixa estatura era freqüente.

Outros autores consideram, porém, que a baixa estatura não seja o único fator responsável por muitos dos problemas psicológicos e sociais encontrados (MCCAULEY *et al.*, 1987; SKUSE *et al.*, 1994); eles preconizam a existência de interação entre vários fatores, além da baixa estatura, na etiologia dos problemas psicossociais vivenciados por essas pessoas.

No estudo de CAREL *et al.* (2005), por exemplo, encontrou-se que a baixa estatura não causava impacto negativo na percepção das pacientes quanto à saúde e qualidade de vida. Já os problemas auditivos, de acordo com as entrevistadas, estavam

relacionados à pior qualidade de vida. Em pesquisas comparando meninas com ST e meninas com baixa estatura e cariótipo normal, observou-se que as meninas com ST apresentavam mais problemas de comportamento, sugerindo que a baixa estatura por si só possa não ser o principal fator responsável por esses problemas de comportamento (McCAULEY, ITO *et al.*, 1986; SKUSE *et al.*, 1994; LESNIAK-KARPIAK *et al.* 2003).

Em outro estudo, NIELSEN *et al.* (1977) compararam meninas com ST e meninas com baixa estatura, amenorréia primária e cariótipo normal e encontraram em ambos os grupos as mesmas dificuldades psicossociais e comportamento imaturo, diferentemente das irmãs saudáveis das pacientes com ST. Assim sendo, esses autores propuseram que a baixa estatura associada à maturação lenta possa estar relacionada com alguns dos problemas psicossociais encontrados. ARAN *et al.* (1992), por sua vez, não encontraram relação entre status social e estatura ou dismorfismos, porém, em outro estudo, encontrou-se correlação entre baixa estatura e competência social (ROVET & IRELAND, 1994). Portanto, parece ainda não haver um consenso na literatura a respeito da magnitude do impacto da baixa estatura na vida dessas pacientes.

1.1.3.2- O impacto da esterilidade

A esterilidade também pode ser considerada fator de grande impacto emocional para as pessoas com ST, podendo interferir tanto na sexualidade quanto na auto-estima. (TESCH, 1993; SUTTON *et al.*, 2005). A esterilidade é tida, por pacientes mais velhas, como o pior aspecto a ser enfrentado (TANG, 1989; SYLVÉN *et al.*, 1993; SUTTON *et al.*, 2005), podendo levar a um grau de estresse emocional semelhante àquele encontrado em pacientes com câncer (DOMAN *et al.*, 1993). No trabalho de SUTTON *et al.* (2005), a esterilidade foi apontada como a principal preocupação das pacientes, sendo que 36% das crianças entre 7 e 13 anos, 56% das adolescentes entre 14 e 19 anos, 74% das mulheres entre 20 e 39 anos e 62% daquelas entre 40 e 59 anos mostraram-se muito tristes e chocadas com o diagnóstico de esterilidade. Para as adultas, a esterilidade é considerada a maior e mais duradoura dificuldade a ser enfrentada e fonte de grande tristeza, afetando, inclusive, seus relacionamentos amorosos. No estudo de

SUZIGAN *et al.* (2004), as pacientes também relatavam preocupar-se mais com a esterilidade do que com a baixa estatura.

Em alguns países, como Dinamarca e Suécia, é possível a realização de fertilização *in vitro* (com óvulos doados) em mulheres com ST, solucionando para algumas a questão da esterilidade (VOCKRODT & WILLIAMS, 1994, HOVATTA, 1999). Alguns autores argumentam que tratamentos para esterilidade poderiam resultar em melhora da qualidade de vida (ARAN *et al.*, 1992; TANG, 1989), mas até o momento não há estudos sobre os aspectos psicológicos relacionados à fertilização *in vitro* nessas pacientes (BOMAN *et al.*, 1998).

1.1.3.3- O impacto do atraso no desenvolvimento puberal

O atraso no desenvolvimento puberal é também grande fonte de estresse, pois o fato da puberdade não acontecer em idade próxima à das amigas pode levar a paciente a sentir-se diferente e a isolar-se, justamente numa época da vida em que os relacionamentos sociais são de suma importância. Em estudo de SYLVÉN *et al.* (1993), o desenvolvimento puberal, em especial a ocorrência da menstruação, foi visto de forma positiva pelas pacientes e contribuiu para que se sentissem “mulheres de verdade”. Segundo CAREL *et al.* (2005), as pacientes que tiveram a puberdade induzida somente após os 15 anos de idade mostravam pior percepção a respeito de seu estado geral de saúde. No estudo de SUTTON *et al.* (2005) muitas pacientes afirmaram que o atraso puberal é fonte de grande preocupação, principalmente durante a adolescência, e relataram sentimentos de vergonha diante do corpo ainda infantilizado.

O atraso no desenvolvimento puberal pode ainda contribuir, juntamente com a baixa estatura, para que a menina com ST seja tratada de forma infantilizada, atrasando seu desenvolvimento emocional e cognitivo. Assim, a reposição hormonal e a conseqüente indução da puberdade desempenham papel importante no desenvolvimento da maturidade emocional dessas meninas (NIELSEN 1993). Algumas pesquisas mostram que os efeitos da reposição hormonal no funcionamento psicológico (tanto sócio-emocional quanto

cognitivo) são bastante positivos e promovem alterações na auto-percepção, auto-estima e no comportamento (ROSS *et al.*, 1996), bem como na memória verbal e não-verbal (ROSS *et al.*, 2000).

CAREL *et al.* (2006) observaram que a ausência de desenvolvimento puberal espontâneo e a presença de problemas cardíacos têm relação com a demora no primeiro contato amoroso (primeiro beijo e primeiro namorado). Constataram, também, que o atraso na indução da puberdade pode provocar impacto profundo e duradouro na vida sexual.

1.1.3.4- Auto-estima

Com relação à auto-estima, alguns estudos mostram que é baixa em meninas com ST quando comparadas com meninas com baixa estatura e cariótipo normal (MCCAULEY, ITO *et al.*, 1986; MCCAULEY *et al.*, 1995). No trabalho de SWILLEN *et al.* (1993), a partir dos 13 anos de idade a maior parte das meninas sentia-se sozinha e rejeitada pelos colegas. MCCAULEY *et al.* (1995) relataram que meninas com ST entrando na adolescência apresentavam auto-estima mais baixa do que as mais jovens – o mesmo não acontecia com o grupo controle, constituído por meninas da mesma idade e cariótipo normal. CAREL *et al.* (2005) constataram que problemas auditivos, obesidade e vida sexual limitada estão associados à baixa auto-estima. Além disso, as pacientes relataram estarem insatisfeitas com sua aparência física (MCCAULEY, ROSS *et al.* 1995). De acordo com BOMAN *et al.* (2000), meninas com ST com idades entre 10 e 16 anos apresentam auto-percepção mais negativa quanto à aparência física que as mais jovens. No estudo de PAVLIDIS *et al.* (1995) sobre o autoconceito de pacientes com ST verificou-se que estas avaliam-se de maneira mais negativa que a população como um todo no que diz respeito a auto-crítica, identidade, comportamento, socialização, imagem corporal e autoconceito geral. No entanto, avaliam-se significativamente melhor quanto a moralidade e ética.

1.1.3.5- Identidade de gênero, sexualidade e relacionamentos amorosos

A ST afeta áreas muito importantes no que concerne à identidade feminina: desenvolvimento puberal e fertilidade. No entanto, nessas mulheres a identidade de gênero feminino é considerada normal (NIELSEN *et al.*, 1977; DOWNEY *et al.*, 1989; BERCH & MCCAULEY, 1990; BONDY, 2007). Estudos apontam para comportamentos e interesses tipicamente femininos (NIELSEN *et al.*, 1977; DOWNEY *et al.*, 1987; SYLVÉN *et al.*, 1993; PAVLIDIS *et al.* 1995) e para maior tendência a se comportarem de forma tradicionalmente mais feminina que outras mulheres (NIELSEN *et al.*, 1977; DOWNEY *et al.*, 1987). Porém, como relatam SUTTON *et al.*. (2005), o atraso no desenvolvimento puberal pode trazer questionamentos a respeito da identidade sexual. Nesse trabalho algumas pacientes referiam não se sentirem femininas, terem baixa libido e desinteresse geral em relações sexuais. Por sua vez, PAVLIDIS *et al.* (1995) encontraram relação entre a percepção das pacientes quanto à saúde e o autoconceito e satisfação com a vida sexual.

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 (NIELSEN *et al.*, 1977; DOWNEY *et al.*, 1989; MCCAULEY, SYBERT *et al.*, 1986; RABOCH *et al.*, 1987; PAVLIDIS *et al.* 1995; ARAN *et al.*, 1992; TANG, 1989; BERCH & MCCAULEY, 1990; HOLL *et al.*, 1994; CAREL *et al.* 2006; BONDY, 2007). Segundo NIELSEN *et al.* (1977), tanto essas mulheres quanto aquelas com baixa estatura, amenorréia primária e cariótipo normal tendem a não manter relacionamentos amorosos, a ser sexualmente menos ativas e a permanecer vivendo com os pais. Além disso, tendem a adotar postura mais conservadora em relação ao comportamento sexual quando comparadas com o restante da população (PAVLIDIS *et al.*, 1995).

No estudo de SUZIGAN *et al.* (2004), 83% das pacientes entre 15 e 25 anos não mantinham relacionamento amoroso. De acordo com CAREL *et al.* (2006), somente 30% das mulheres com ST tiveram alguma experiência sexual aos 20 anos de idade, contra 85% da população local da mesma idade. No trabalho de ROLSTAD *et al.* (2007), somente 35% das 57 pacientes com mais de 18 anos mantinham relação amorosa estável, contra 79% das mulheres suecas de mesma idade, e 28% não haviam tido a primeira experiência

sexual até o momento da entrevista. Dentre aquelas que mantinham relacionamentos estáveis, muitas se queixaram de algum tipo de problema de ordem sexual e metade do grupo havia passado por períodos sem sexo com os parceiros. No entanto, todas elas disseram-se satisfeitas com suas vidas sexuais e amorosas.

Já em estudo de SYLVÉN *et al.* (1993) com mulheres de meia-idade (acima de 35 anos), 63% estavam ou haviam sido casadas, o que difere significativamente do que vem sendo descrito na literatura. Este fato pode sugerir que mulheres com ST tendem a estabelecer relações amorosas mais tarde (com mais idade) do que a população em geral. Finalmente, estudos recentes não indicam que haja influência da baixa estatura na demora para o início da vida amorosa e sexual (CAREL *et al.* 2006; SCHMIDT *et al.* 2006; BONDY, 2007).

1.1.3.6- Função cognitiva

Inicialmente acreditava-se que portadoras da ST apresentavam retardo mental (FERGUSON-SMITH, 1965), mas atualmente sabe-se que a maioria dessas pacientes possui inteligência normal, apesar de existirem dificuldades específicas de aprendizagem (VAN DYKE *et al.*, 1991). Assim, a deficiência mental não é mais associada à ST como fora inicialmente. As dificuldades neuropsicológicas específicas incluem organização viso-espacial (ou seja, dificuldades no senso de direção), percepção social (ou seja, dificuldade de interpretar mensagens sociais não-verbais sutis), solução de problemas (ou seja, dificuldades matemáticas) e déficits motores (BONDY, 2007).

Sabe-se que pode haver dificuldades de aprendizagem específicas durante a infância, como o raciocínio matemático, em consequência de problemas na percepção espacial e temporal bem como na coordenação óculo-manual, mas não há evidências de rebaixamento intelectual. Em testes intelectuais, freqüentemente encontram-se escores dentro ou acima da média em testes verbais e um pouco abaixo da média em testes não-verbais (VAN DYKE *et al.*, 1991; REISER & UNDERWOOD, 1992; ROSENFELD, 1992; MAZZOCCO, 1998; SWILLEN *et al.* 1993). As dificuldades de aprendizagem

durante a infância parecem não afetá-las na vida adulta, uma vez que atingem grau de escolaridade semelhante ao de suas irmãs (NIELSEN *et al.*, 1977).

No estudo de ROSS *et al.* (2004), mulheres com ST, quando comparadas com mulheres com falência ovariana prematura, tiveram pior desempenho em percepção espacial, coordenação motora e óculo-manual, memória visual, atenção e interpretação de expressões faciais.

Alguns estudos apontam para a possibilidade de deficiência mental acentuada (distinto do quadro habitual da ST) em pacientes que possuem um cromossomo X em anel (VAN DYKE *et al.*, 1991; EL ABD *et al.*, 1999; BONDY, 2007). Acredita-se que este quadro específico se deve à falta de inativação do cromossomo em anel por perda do centro de inativação do X, levando a dissomia de vários genes desse cromossomo (KUSHNICK *et al.*, 1987).

1.1.3.7- Doenças psiquiátricas

Doenças psiquiátricas são ocasionalmente relatadas, como depressão (MCCAULEY, SYBERT *et al.*, 1986; DOWNEY *et al.*, 1989), esquizofrenia (BAMRAH & MCKAY, 1989), transtorno bipolar do humor (FISHBAIN, 1990) e anorexia nervosa (BRINCH & MANTHORPE, 1987; MUHS & LIEBERZ, 1993), mas parece não haver risco aumentado para doenças psicopatológicas graves (NIELSEN *et al.*, 1977; NIELSEN & SILLESEN, 1981; BOMAN *et al.*, 1998). No estudo de CARDOSO *et al.* (2004), 52% das pacientes com ST atingiram os critérios para o diagnóstico de depressão e ansiedade (episódios presentes ou passados). A incidência de tais transtornos era maior do que aquela encontrada na população como um todo, mas semelhante à encontrada em pacientes de clínicas ginecológicas. Outros estudos também relatam níveis aumentados de ansiedade em comparação com a população como um todo (KILIÇ *et al.*, 2005; SCHMIDT *et al.*, 2006)

1.1.3.8- Funcionamento social

As dificuldades impostas pelas anomalias congênitas e adquiridas podem ter conseqüências adversas sobre a personalidade e o ajustamento social das pacientes com ST. Por esse motivo, atualmente muitos estudos visam compreender o funcionamento social dessas pacientes, que apresentam menor competência social quando comparadas com meninas com baixa estatura e cariótipo normal (MCCAULEY, ITO *et al.* 1986) e com meninas com estatura normal (MCCAULEY *et al.* 1995). Em alguns estudos, as próprias pacientes afirmam ter problemas sociais (SWILLEN *et al.* 1993; SKUSE *et al.*, 1994) e se consideram menos competentes do ponto de vista social (LAGROU *et al.*, 2006). Segundo BOMAN *et al.* (2000), tanto os pais quanto as próprias pacientes relatam a ocorrência de dificuldades sociais, como provocações por parte dos colegas e a ausência de amigos mais próximos. A partir do início da adolescência, observa-se maior tendência a isolamento, caracterizado por poucas atividades sociais e estabelecimento de poucas relações sociais (SWILLEN *et al.* 1993). Quando adultas tendem a ter vida social limitada (MCCAULEY, SYBERT *et al.*, 1986; ARAN *et al.*, 1992). No estudo de LAGROU *et al.* (1998), a maioria das pacientes não participava de qualquer atividade social, cultural ou esportiva e passava a maior parte do tempo em casa. Segundo SUZIGAN *et al.* (2004), na descrição de suas rotinas diárias predominavam atividades individuais (como assistir televisão ou fazer serviços domésticos) e ocupações escolares e(ou) de trabalho. Apenas 22% relataram atividades coletivas ou 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.

Uma das possíveis razões para as dificuldades sociais seria a de que quando comparadas com meninas com baixa estatura e cariótipo normal, as pacientes com ST apresentam maior dificuldade para reconhecer e interpretar mensagens sociais não-verbais, como expressões faciais (MCCAULEY, KAY *et al.*, 1987). As expressões faciais têm grande peso na comunicação não-verbal e são parte essencial das habilidades sociais (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 1999). ROSS *et al.* (2004) e SKUSE *et al.* (2005) encontraram dificuldade nas pacientes com ST em reconhecer e interpretar expressões faciais, especialmente de raiva.

Com relação à popularidade, freqüentemente acontecem provocações e brincadeiras ofensivas por parte de colegas devido à baixa estatura ou a outras características físicas específicas da síndrome, dificultando, assim, a integração social (SUTTON *et al.* 2005). Frente a essa situação, algumas tendem a ter baixo autoconceito e baixa auto-estima, isolando-se cada vez mais, perpetuando a dificuldade de socialização e tornando-se pouco populares entre os colegas – um círculo vicioso. Essas pessoas podem desenvolver importante ansiedade social; segundo SCHMIDT *et al.* (2006), tanto elas quanto mulheres com falência ovariana prematura apresentam escores elevados de ansiedade social, timidez e depressão, além de baixa auto-estima quando comparadas com o grupo controle.

Em alguns casos, há maior facilidade em integrar-se a um grupo de pessoas mais jovens em função da baixa estatura e da imaturidade emocional (PLUMRIDGE, 1976). Freqüentemente as mães as vêem como mais imaturas e infantilizadas (McCAULEY *et al.*, 2001). Em alguns estudos, como os de McCAULEY *et al.* (2001) e LESNIAK-KARPIAK *et al.* (2003), os pais as vêem como socialmente menos competentes (menos amigos e menos tempo com amigos) em comparação com o grupo controle.

Mulheres com ST têm maior dificuldade em deixar a casa dos pais (NIELSEN *et al.*, 1977; DOWNEY *et al.*, 1989; PAVLIDIS *et al.* 1995; OKADA, 1994) apesar de terem escolaridade e empregos compatíveis com o restante da população (NIELSEN *et al.*, 1977; PAVLIDIS *et al.* 1995; OKADA, 1994; ARAN *et al.*, 1992). Porém, alguns estudos mostram que muitas ocupam cargos de nível inferior ao que seria esperado pelo seu nível de escolaridade (DOWNEY *et al.*, 1989) e as taxas de desemprego são maiores que as de suas irmãs (KONRADSEN & NIELSEN, 1991).

De acordo com ARAN *et al.* (1992), apesar de a maioria ter uma vida social bastante limitada, as próprias pacientes relatam estar satisfeitas com suas vidas sociais, sugerindo uma tendência a minimizar problemas. É comum não se queixarem a respeito de dificuldades sociais, embora acabem por demonstrar tais dificuldades. Isso sugere, segundo alguns autores, uma tentativa de parecerem melhor e(ou) mais adaptadas (LAGROU *et al.*, 1998; McCAULEY *et al.*, 2001; SUZIGAN *et al.*, 2004). McCAULEY *et al.* (2001)

encontraram escores elevados na chamada “Escala da Mentira” (ou desejabilidade social), evidenciando tendência a dar respostas socialmente aceitáveis e conseqüentemente a minimizar sintomas e problemas. DELOOZ *et al.* (1993) encontraram tendência defensiva e de negação em 70% das pacientes entrevistadas.

A relação familiar e a interação entre os pais e suas filhas com ST é evidentemente de suma importância para o desenvolvimento psicológico da criança ou adolescente. Pessoas com problemas de relacionamento social (como é o caso de muitas dessas meninas) são mais dependentes de uma família bem ajustada, e quando existem problemas familiares tendem a ser mais fortemente afetadas em comparação com aquelas que mantêm boas relações sociais (BOMAN *et al.*, 1998). Segundo LAGROU *et al.* (1998), as adolescentes tendem a se refugiar na família a fim de evitar situações sociais potencialmente dolorosas com colegas. Além disso, podem nutrir sentimento de culpa por causar problemas à família (em conseqüência da ST) o que pode, de certa forma, contribuir para a tendência dessas pacientes a minimizar problemas perante os pais.

A superproteção por parte dos pais é comum quando a filha apresenta baixa estatura e mostra-se emocionalmente imatura. Há maior tendência em tratá-la de acordo com a altura ao invés de tratá-la de acordo com a idade, o que reforça a dependência e a imaturidade da pessoa afetada (NIELSEN, 1993; WILSON *et al.*, 1995). Por isso, as famílias de meninas com ST necessitam de tanta informação quanto possível e de auxílio psicológico para que possam compreender o diagnóstico e lidar com suas implicações da melhor maneira possível (BLIN & BÜHREN, 1990; MULLINS *et al.*, 1991; STARKE *et al.*, 2002).

Meninas com ST se deparam com diversas questões decorrentes da anomalia cromossômica que podem fazer com que se sintam diferentes, como a baixa estatura, o atraso no desenvolvimento puberal, a possibilidade da infertilidade, e, em alguns casos, a presença de uma variedade de sinais dismórficos importantes. Mas, certamente, as diferenças individuais e os fatores ambientais exercem grande influência na gravidade dos problemas sociais apresentados por essas meninas (McCAULEY *et al.*, 2001).

1.2- Habilidades sociais

Há algum tempo se observa crescente interesse, na área da Psicologia, pelo estudo das relações sociais em função do caráter primordial que desempenham no ajustamento do indivíduo na sociedade e na manutenção da saúde mental em qualquer etapa do desenvolvimento humano. Esse interesse tem se tornado cada vez maior em consequência das altas exigências feitas, atualmente, para que as pessoas consigam estabelecer relações bem sucedidas, tanto pessoal quanto profissionalmente. Para tanto, a aprendizagem e o desenvolvimento de habilidades sociais (HS) elaboradas são essenciais (BOLSONI-SILVA & MARTURANO, 2002).

Dificuldades nos relacionamentos interpessoais e no desenvolvimento das HS têm sido relacionadas à presença de diversos distúrbios psicológicos, como depressão, delinqüência juvenil, suicídio, problemas conjugais, desajustamento escolar e pânico social, entre outros (BOLSONI-SILVA & MARTURANO, 2002; BANDEIRA *et al.*, 2000). FALCONE (2000) ressalta a relação entre deficiências de interação social e presença de transtornos psicológicos, bem como a importância de HS bem desenvolvidas para melhor qualidade de vida.

A comunicação interpessoal é parte essencial da atividade humana, uma vez que na maior parte das horas em que estamos despertos encontramos-nos engajados em alguma forma de interação social. A qualidade da comunicação interpessoal, por sua vez, é determinada basicamente pela eficiência de nossas HS (FALCONE, 2000).

Não está muito claro como e quando as HS são aprendidas, mas sem dúvida a infância é um período de grande importância (FALCONE, 2000; BANDEIRA *et al.*, 2000). Durante esse período da vida, o repertório de HS vai se tornando cada vez mais elaborado (HOPS, 1983) e a aprendizagem se dá principalmente de maneira vicária, ou seja, através da observação e imitação do comportamento social dos pais e(ou) pessoas significativas (FORNESS & KAVALE, 1991). Depende, portanto, de condições ambientais favoráveis para que possa se desenvolver adequadamente (FALCONE, 2000).

Além do caráter essencialmente aprendido das HS, algumas predisposições genéticas também estão presentes, e podem ter peso notável para alguns indivíduos, representando fortes tendências a determinados comportamentos (BANDEIRA *et al.*, 2000;

FALCONE, 2000). Empatia e timidez, por exemplo, parecem ser traços herdados. A empatia, que pode ser definida como “a capacidade de reconhecer sentimentos e identificar-se com a perspectiva do outro, manifestando reações que expressem essa compreensão e esse sentimento” (ROBERTS & STRAYER, 1996), por vezes aparece desde o início da infância, como um comportamento social “natural”. A timidez também parece ser uma característica comportamental herdada, que pode se manifestar precocemente, segundo GOLEMAN (1995), em pelo menos quinze por cento das crianças.

Porém, tais características inatas não são imutáveis, apenas predisõem a determinados comportamentos e estilos de interação social. Condições ambientais, modelos e educação parental são decisivos no desenvolvimento do repertório social (BANDEIRA *et al.*, 2000).

A aprendizagem das HS se dá ao longo de toda a vida e é esperado que se tornem cada vez mais elaboradas de acordo com as diferentes faixas etárias. Durante a primeira infância os pais e irmãos têm forte influência no desenvolvimento das HS. Mais tarde, amigos e escola impõem novas regras e papéis sociais e são essenciais para o desenvolvimento de HS mais elaboradas. Na adolescência, as demandas são ainda maiores e, segundo CHRISTOFF *et al.* (1985), esta é justamente a fase em que a timidez, a dificuldade em solucionar problemas, a ausência de assertividade e a ansiedade heterossexual se tornam problemas comuns, tornando-a, assim, uma fase um tanto quanto crítica. Na vida adulta, outras HS também são exigidas, tanto no âmbito profissional quanto pessoal.

Os comportamentos que ocorrem em situações sociais são considerados **desempenho social**, que, por sua vez, pode ser competente ou não (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 2001). Faz-se necessário, aqui, diferenciar os termos **habilidade social** e **competência social**, muitas vezes empregados como sinônimos na literatura. Habilidades sociais, termo geralmente utilizado no plural, refere-se à “existência de diferentes classes de comportamentos sociais no repertório do indivíduo para lidar com as demandas das situações interpessoais” (CABALLO, 1996), compondo um desempenho socialmente competente (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 2001). Envolve, então, um aspecto descritivo de comportamentos tanto verbais quanto não-verbais presentes nas situações de interação

social (BOLSONI-SILVA & MARTURANO, 2002). Já o termo competência social possui um aspecto mais avaliativo, que se refere ao “juízo a respeito da adequação do comportamento de uma pessoa e do efeito que produz em uma determinada situação” (BOLSONI-SILVA & MARTURANO, 2002). De acordo com DEL PRETTE & DEL PRETTE (1999) (BANDEIRA *et al.*, 2000), “o conceito de competência social coloca em destaque a capacidade de o indivíduo expressar-se honestamente, defender direitos próprios e de outrem, maximizando as consequências positivas e com perda mínima de reforçadores”.

Pode-se dizer, portanto, que a aprendizagem e o desenvolvimento de HS adequadas e eficazes são necessários para que se tenha um comportamento socialmente competente. Porém, um repertório elaborado de HS não garante, necessariamente, comportamento socialmente competente. Há também uma gama de **fatores pessoais** (pensamentos, sentimentos, valores, crenças, etc.) que podem favorecer ou dificultar a utilização do repertório de HS numa determinada situação social (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 2001).

Para CABALLO (1996), um comportamento socialmente habilidoso é o “conjunto de comportamentos emitidos por um indivíduo em um contexto interpessoal que expressa os sentimentos, atitudes, desejos, opiniões ou direitos desse indivíduo de modo adequado à situação, respeitando esses comportamentos nos demais, e que geralmente resolve os problemas imediatos da situação enquanto minimiza a probabilidade de futuros problemas”. Ainda segundo CABALLO, o comportamento socialmente habilidoso deve ser medido pela sua **efetividade** em uma dada situação, ou seja, uma resposta é competente quando é adequada para um indivíduo numa situação específica.

De acordo com DEL PRETTE & DEL PRETTE (1999) e BANDEIRA *et al.* (2000), o desempenho social possui três dimensões importantes: pessoal, situacional e cultural. A dimensão pessoal diz respeito ao repertório do indivíduo, ou seja, seus comportamentos, suas cognições e suas características fisiológicas e sócio-demográficas (idade, sexo, altura, peso, aparência física, estado de saúde, etc.). A dimensão situacional refere-se às diferentes demandas sociais que cada situação específica preconiza. As características diversas do ambiente e dos interlocutores requerem HS também diversas.

Um indivíduo pode ser extremamente competente em uma situação, mas não em outra (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 2001). E, por fim, a dimensão cultural refere-se ao fato de que o comportamento considerado habilidoso também varia de cultura para cultura. Muitas vezes um comportamento pode ser adequado numa determinada cultura mas totalmente inapropriado em outra, uma vez que as culturas têm valores e regras diferentes. Assim, o desempenho social deve ser compreendido dentro das três dimensões supracitadas (BANDEIRA *et al.*, 2000).

Para CARNEIRO & FALCONE (2004) e FALCONE *et al.* (2001), o sucesso nas relações interpessoais depende de três habilidades essenciais: assertividade, empatia e capacidade de solucionar problemas. Entende-se por assertividade a “capacidade de defender os próprios direitos e de expressar pensamentos, sentimentos e crenças de forma honesta, direta e apropriada, sem violar os direitos da outra pessoa” (LANGE & JAKUBOWSKI, 1976). A assertividade se opõe não só à passividade, mas também à agressividade – uma vez que pressupõe a não-violação dos direitos do outro. A empatia, conforme já descrito anteriormente, trata da capacidade de compreender e expressar essa compreensão a respeito da perspectiva e sentimentos de outra pessoa (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 2002). E a habilidade de solucionar problemas diz respeito à “capacidade de reconhecer e solucionar um problema antes que este seja óbvio para os outros ou quando ele alcança níveis elevados de emoção” (BEDELL & LENOX, 1997).

De acordo com DEL PRETTE & DEL PRETTE (1999), as dificuldades interpessoais podem ter sua origem em:

- a) Déficits no repertório – Uma vez que as HS são aprendidas, algumas pessoas apresentam déficits no repertório social simplesmente por não terem aprendido os comportamentos sociais adequados. As falhas nesta aprendizagem podem ser resultantes da privação de experiências (LUTHAR & ZIGLER, 1991); da presença de modelos inadequados de interação social, principalmente dos pais (EISENBERG *et al.* 1991); e ainda de um rebaixamento intelectual (ARON & MILICIC, 1994).

- b) Inibição mediada pela ansiedade – A ansiedade pode inibir as interações sociais, levando à fuga ou esquiva de contatos sociais. Pode, ainda, ser a causa de comportamentos sociais excedentes (como monopolizar a fala, por exemplo) ou deficitários (resposta lacônica, por exemplo).
- c) Inibição cognitivamente mediada – Processos cognitivos distorcidos (como expectativas e crenças irracionais, auto-avaliações negativas e perfeccionismo) poderiam levar a comportamentos sociais inadequados, como hesitação ou negativismo na fala, por exemplo.
- d) Problemas de percepção social – Falhas na capacidade de “leitura” da situação social (como sinais verbais e não-verbais, papel do interlocutor e normas culturais) levam a dificuldades na interação social.

De acordo com DEL PRETTE & DEL PRETTE (2001), as principais classes e subclasses de HS a serem avaliadas são as **de comunicação** (fazer e responder a perguntas, pedir *feedback*, gratificar/elogiar, dar *feedback*, iniciar, manter e encerrar conversação); **de civilidade** (dizer *por favor*, agradecer, apresentar-se, cumprimentar, despedir-se); **assertivas, de direito e cidadania** (manifestar opinião, concordar, discordar, fazer, aceitar e recusar pedidos, desculpar-se, admitir falhas, interagir com autoridade, estabelecer relacionamento afetivo e(ou) sexual, encerrar relacionamento, expressar raiva ou desagrado, pedir mudança de comportamento e lidar com críticas); **empáticas** (parafrasear, refletir sentimentos, expressar apoio); **de trabalho** (coordenar grupo, falar em público, resolver problemas, tomar decisões e mediar conflitos, HS educativas); e **de expressão de sentimento positivo** (fazer amizade, expressar a solidariedade, cultivar o amor).

Na avaliação das HS, os inventários de auto-relato têm sido preferidos por possibilitar um bom conhecimento do repertório de HS das pessoas, bem como por sua simplicidade e facilidade de aplicação. A grande maioria dos inventários de auto-relato de HS existentes foi elaborada em contextos europeus e norte-americanos e, ao se considerar a dimensão cultural das HS, a aplicabilidade desses inventários em nosso contexto se torna questionável. Em nosso meio, está disponível o **Inventário de Habilidades Sociais**, elaborado por ZILDA A.P. DEL PRETTE e ALMIR DEL PRETTE (**IHS-Del-Prette**); esse

instrumento foi validado junto à população brasileira, projetado para nossa realidade, e permite avaliação confiável das classes e subclasses de HS do repertório do respondente (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 2001), já tendo sido utilizado em diversos estudos (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 2003; CORREIA *et al*, 2004; ALIANE *et al*, 2006; DANTAS, 2006). No entanto, não foram encontrados na literatura estudos utilizando o IHS-Del-Prette em pacientes com doenças congênitas e alterações cromossômicas, como é o caso da amostra pesquisada neste estudo.

2- JUSTIFICATIVA

Muitos estudos publicados na literatura apontam para a existência de grandes dificuldades sociais entre as portadoras da ST. Em vista da importância das HS na satisfação pessoal e profissional, saúde emocional e qualidade de vida, a avaliação mais aprofundada das HS desse grupo de pessoas pode vir a identificar os principais problemas no âmbito social. Uma vez que as HS são essencialmente aprendidas, ao se conhecer os pontos de maior dificuldade será possível, posteriormente, desenvolver programas de treinamento visando a promoção da competência social e, conseqüentemente, de melhor qualidade de vida para essas pacientes.

3- OBJETIVOS

3.1- Objetivo geral

Fornecer subsídios para aprimorar a abordagem psicológica de pacientes com ST.

3.2- Objetivos específicos

3.2.1- Avaliar as HS das pacientes com ST.

3.2.2- Comparar as HS das pacientes com as de suas irmãs.

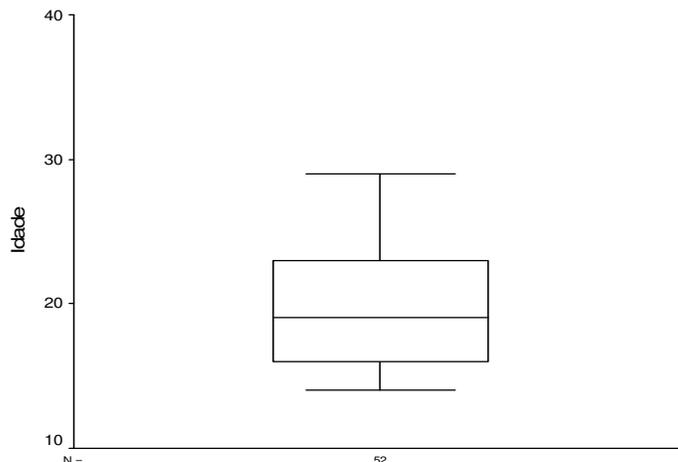
3.2.3- Avaliar a percepção das mães das pacientes com ST a respeito das HS de suas filhas.

4- CASUÍSTICA E MÉTODO

4.1- Casuística

Foi realizado, nos anos de 2004 a 2006, estudo transversal com 52 pacientes com diagnóstico de ST confirmado citogeneticamente, com idades entre 15 e 35 anos (média de 19,9 anos – **Figura**), acompanhadas nos Ambulatórios de Endocrinologia Pediátrica, Endocrinologia Geral, e do Grupo Interdisciplinar de Estudos da Determinação e Diferenciação do Sexo (GIEDDS), do Hospital das Clínicas da UNICAMP (Universidade Estadual de Campinas). Este estudo incluiu ainda 33 irmãs de pacientes com essa síndrome, com idades entre 16 e 43 anos (média de 22,7 anos), e 30 mães.

Figura- Boxplot das idades das pacientes com ST



Foram incluídas no estudo somente as pacientes e irmãs com escolaridade mínima de primeira série do segundo grau, em função da aplicação do Inventário de Habilidades Sociais (veja adiante). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas/UNICAMP, processo 556/2003 (Anexo 1) tendo as pacientes (ou responsáveis) assinado termo de consentimento após esclarecimento (Anexo 2).

4.2- Método

As irmãs de pacientes com ST participaram do estudo a fim de verificar o papel do meio sócio-cultural sobre os resultados obtidos nas pacientes. E suas mães a fim de possibilitar melhor compreensão da socialização tanto das pacientes quanto de suas irmãs. Todas elas responderam questões a respeito de suas filhas com ST e 16 também sobre filhas saudáveis (irmãs das pacientes).

Foram avaliadas as HS das pacientes com ST e suas irmãs por meio da aplicação do Inventário de Habilidades Sociais IHS- Del-Prete (2001). Os relacionamentos sociais foram avaliados como um todo por intermédio de entrevista individual seguindo roteiro pré-estabelecido, com questões semi-estruturadas. Contou-se com duas formas de avaliação: os auto-relatos e a avaliação feita pelas mães.

4.2.1- Inventário de habilidades sociais

O IHS (Anexo 3) é um instrumento de fácil aplicação, com apenas 38 itens que avaliam cinco fatores (veja adiante) e tempo requerido de no máximo 30 minutos. O objetivo do IHS consiste em caracterizar o desempenho social do indivíduo em diversas situações (escola, trabalho, família, cotidiano, lazer), com diferentes tipos de interlocutores (amigos, familiares, superiores) e com demandas para uma diversidade de habilidades (falar em público, expressar sentimento, pedir mudança de comportamento). Solicita-se que o respondente faça uma estimativa da *freqüência* com que reage da forma descrita em cada item a partir de uma escala com 5 pontos que variam de *nunca ou raramente* a *sempre ou quase sempre*. Nos casos em que o respondente nunca experimentou a situação apresentada, pede-se que imagine como reagiria diante da situação. Para minimizar o efeito da “desejabilidade social” (tendência a responder conforme as normas sociais tidas como aceitáveis pelo respondente) parte dos itens é redigida de maneira que uma pontuação mais elevada seja indicadora de *déficit* e freqüências menores como indicadoras de recursos em HS, ao contrário dos demais itens do IHS.

As respostas dadas pelos respondentes recebem valores que variam de 0 a 4, de acordo com seu repertório de HS. As respostas de valor zero indicam que nunca ou raramente o respondente apresenta a resposta indicadora de habilidade social, as de valor um indicam que com pouca frequência é dada a resposta desejada, as de valor dois, com regular frequência, as de valor três, muito frequentemente e as de valor quatro, sempre ou quase sempre. Dessa forma, quanto maior a pontuação em cada questão, mais hábil é o respondente e maior será o valor dos escores fatoriais (veja adiante) e total. Para fins de comparação entre as pacientes com ST e as irmãs em relação a cada uma das questões separadamente, optou-se neste estudo por agrupar as respostas 1 a 3.

A padronização do IHS para a população brasileira foi feita com um grupo amostral de 472 sujeitos de ambos os sexos, na faixa etária de 15 a 25 anos, e a faixa de utilização a que se destina é de adolescentes e jovens adultos, tendo sido utilizado em outras faixas etárias, com a adaptação de alguns itens (Del-Prette & Del-Prette, 2001a). Geralmente é auto-aplicado, mas pode, também, ser aplicado pelo avaliador.

A interpretação dos escores total e fatoriais é baseada na posição do respondente, em termos de percentis, em comparação com o grupo de referência do mesmo sexo. O resultado correspondente ao percentil 50 indica uma posição mediana, os resultados acima desse percentil indicam que o respondente situa-se entre os indivíduos com escores mais elevados em HS, e abaixo indica ao contrário. Entre 25% e 75% o escore obtido é bom; acima de 75% denota grande HS e abaixo de 25% o repertório de HS é considerado bastante deficitário, requerendo programas de intervenção.

As 38 questões do IHS são divididas em cinco fatores de acordo com as diferentes demandas de habilidades e de contextos e interlocutores:

Fator 1 – Enfrentamento e auto-afirmação com risco. Avalia a capacidade do respondente de lidar com situações de defesa e afirmação de direitos e auto-estima em situações onde há risco de reação indesejável por parte do interlocutor (como rejeição, oposição, etc). Ou seja, trata-se de indicador de assertividade e controle de ansiedade. Inclui as habilidades de apresentar-se a pessoa desconhecida, abordar para relacionamento sexual, discordar de autoridade, discordar de colegas em grupo, cobrar dívida de amigo,

declarar sentimento amoroso, lidar com críticas injustas, falar a público conhecido, devolver mercadoria defeituosa, manter conversa com desconhecidos e fazer pergunta a conhecidos.

Fator 2 – Auto-afirmação na expressão de sentimento positivo. Identifica as habilidades do respondente na expressão de afeto positivo e de afirmação da auto-estima, em situações de risco mínimo de reação indesejável por parte de outrem. As situações avaliadas englobam: elogiar familiares e outros, expressar sentimento positivo, agradecer elogios, defender outrem em situação de grupo, expressar sentimentos positivos e participar de conversas.

Fator 3 – Conversação e desenvoltura social. Avalia a capacidade de lidar com situações de aproximação, com pouco risco de reação indesejável, demandando principalmente “traquejo social”, ou seja, bom conhecimento de normas de relacionamento cotidiano. Inclui: manter e encerrar conversação, encerrar conversação ao telefone, abordar autoridades, reagir a elogios, pedir favor a colegas e recusar pedidos abusivos.

Fator 4 – Auto-exposição a desconhecidos e situações novas. Inclui a abordagem de pessoas desconhecidas e situações que envolvem risco de reação indesejável por parte do outro. Nas situações avaliadas, esse fator incluiu fazer apresentações ou palestras a um público desconhecido e pedir favores ou fazer perguntas a pessoas desconhecidas.

Fator 5 - Autocontrole da agressividade. Avalia as habilidades de autocontrole da agressividade em situações aversivas, isto é, a capacidade de reagir a situações de, por exemplo, agressões e ridicularizações com razoável controle da raiva e agressividade. As situações avaliadas incluíram lidar com chacotas ou brincadeiras ofensivas e lidar com a crítica dos pais. Neste fator há um item negativamente correlacionado com os outros dois: cumprimentar desconhecidos. Essa habilidade expressa características de extroversão, mas poderia, aqui, estar relacionada com a impulsividade, característica essa incompatível com a calma e o autocontrole avaliados nesse fator.

Há ainda alguns itens não relacionados a fatores específicos (em ordem de aparecimento na ficha de apuração):

Questão 33 – Negociar uso de preservativo

Questão 02 – Pedir mudança de conduta

Questão 25 – Lidar com críticas justas

Questão 27 – Expressar desagrado a amigos

Questão 32 – Pedir ajuda a amigos

Questão 34 – Recusar pedido abusivo

Questão 04 - Interromper a fala do outro.

4.2.2- Entrevista individual

A entrevista individual de pacientes e irmãs (Anexos 4 e 5) teve como objetivo principal avaliar a percepção e a satisfação das pacientes quanto a suas vidas sociais. Possibilitou, também, a abordagem de itens ausentes no IHS e(ou) o detalhamento de dificuldades detectadas por meio da aplicação do IHS. Por sua vez, o questionário destinado às mães teve como finalidade incluir mais uma fonte de informação para a avaliação das HS obtendo dados que a própria paciente pudesse ter omitido; e comparar as respostas das pacientes com as de suas mães a fim de verificar a questão da “desejabilidade social” nas respostas das pacientes, ou seja, se haviam respondido de modo considerado socialmente aceitável.

O questionário respondido pelas mães (Anexo 6) continha 18 questões retiradas do IHS-Del-Prette e 9 questões sobre a percepção das mães a respeito da vida social de suas filhas. As questões retiradas do IHS-Del-Prette foram selecionadas de modo a abranger todos os 5 fatores do inventário e foi dada preferência àquelas nas quais as pacientes relataram maior facilidade (serem mais hábeis socialmente). Nas questões do

IHS-Del-Prette foi pedido para que as mães respondessem pensando na frequência da reação da filha nas situações dadas. As respostas variaram de nunca (à qual foi dado valor zero), a às vezes (dois pontos) e sempre (quatro pontos). Para efeito de comparação com as filhas, quando as respostas destas às mesmas questões valiam um a três pontos estes foram substituídos pelo valor dois. Nos casos em que a irmã da paciente com ST também participou do estudo, a mãe respondeu a dois questionários distintos: um para a paciente e outro para a irmã, e a pontuação das respostas foi idêntica.

4.2.2.1- Procedimento de coleta de dados

4.2.2.1.1- Pacientes

A coleta de dados foi realizada individualmente com cada paciente. A autora deste trabalho expôs os objetivos da pesquisa, leu e explicou as instruções do IHS-Del-Prette, salientou a ausência de respostas corretas ou incorretas, garantiu o anonimato das participantes e permaneceu disponível para eventuais esclarecimentos das questões. Durante a aplicação do IHS supervisionou as pacientes procurando verificar se as instruções haviam sido entendidas e se todos os itens estavam sendo respondidos. O roteiro de questões semi-estruturadas foi aplicado também individualmente, e em forma de entrevista.

4.2.2.1.2- Mães e irmãs

Foi feito um contato telefônico inicial, através do qual a autora deste trabalho pôde explicar os objetivos da pesquisa, solicitar a participação das respondentes e dar orientações para a auto-aplicação do IHS e do questionário semi-estruturado. Não houve nenhum caso de recusa em participar do estudo, tanto por parte das mães quanto das irmãs. Posteriormente foi enviado através de correio o material necessário para a participação no estudo, uma carta reforçando as orientações fornecidas por telefone e o termo de consentimento esclarecido. Todas as participantes receberam um envelope selado e já endereçado para o envio das respostas sem custo algum.

4.2.3- Análise estatística

Os dados resultantes da aplicação do IHS-Del-Prette e das entrevistas individuais foram, inicialmente, organizados em planilhas no *software* SPSS versão 10.0 (SPSS, Inc., Chicago, USA). Foi realizado inicialmente estudo descritivo a respeito das HS das pacientes com ST e sua percepção quanto a suas vidas sociais; em seguida estas foram comparadas às suas irmãs. Foram comparadas, ainda, as respostas fornecidas pelas mães com aquelas obtidas das filhas, tanto aquelas com ST quanto suas irmãs. As variáveis discretas foram comparadas pelo teste do qui-quadrado ou teste exato de Fisher e as contínuas pelo teste não-paramétrico de Mann-Whitney.

5- RESULTADOS

5.1- Inventário de habilidades sociais

5.1.1- Resultados obtidos pelas pacientes com ST

O escore total das pacientes com ST no IHS-Del-Prette foi 94,27 (DP=16,78), o que as situa no percentil 53,43, indicando repertório bom e acima da média. As 267 estudantes do sexo feminino do grupo amostral de validação do IHS Del-Prette (DEL-PRETTE & DEL-PRETTE, 2001) tiveram escore de 92,40 e desvio-padrão um pouco menor que o das pacientes com ST (15,49). Os escores e percentis de cada fator isoladamente podem ser observados na Tabela 1; nessa Tabela verifica-se que o repertório é bom em todos os fatores e acima da média em todos eles exceto o fator 2 (auto-afirmação na expressão de sentimento positivo).

Tabela 1- Escores e percentis de 52 pacientes com ST e 33 irmãs.

| | ST | | Irmãs | | p* |
|--------------|--------------|----------------|--------------|----------------|-------|
| | Escore(DP) | Percentil (DP) | Escore(DP) | Percentil (DP) | |
| F1 | 8,62(3,45) | 51,52(29,99) | 9,74(3,44) | 59,67(28,86) | 0,194 |
| F2 | 8,86(2,22) | 46,83(30,76) | 8,88(1,60) | 43,64(26,50) | 0,636 |
| F3 | 6,83(1,87) | 55,46(35,55) | 7,03(2,14) | 57,21(35,16) | 0,558 |
| F4 | 3,77(1,14) | 59,69(26,27) | 2,96(1,44) | 43,09(29,91) | 0,020 |
| F5 | 1,23(0,83) | 57,83(30,53) | 0,9(0,77) | 44,88(28,67) | 0,064 |
| Total | 94,27(16,78) | 53,43(30,85) | 94,33(18,52) | 52,97(32,69) | 0,780 |

* O valor de p foi obtido por meio do teste não-paramétrico de Mann-Whitney.

Analisando a frequência de respostas em cada um dos pontos da escala do IHS (0 a 4 pontos), observou-se que em sete questões mais da metade das pacientes relatou sempre ou quase sempre (valor 4 na escala) apresentar a resposta indicadora de habilidade para lidar com a situação apresentada. São elas:

Fator 1 – Questão 29 (Fazer pergunta a conhecidos);

Fator 2 – Questão 03 (Agradecer elogios);

Questão 08 (Participar de conversação);

Questão 28 (Elogiar familiares);

Questão 35 (Expressar sentimento positivo);

Fator 5 – Questão 18 (Lidar com críticas dos pais) e;

Item sem fator – Questão 33 (Negociar uso de preservativo).

Em apenas uma questão a maioria das pacientes relatou nunca ou quase nunca apresentar a resposta indicadora de habilidade social (valor 0 na escala):

Fator 1 - Questão 12 (Abordar para relação sexual).

Nas demais questões a maioria das pacientes apresentou respostas de valores que vão de baixa frequência a muito frequentemente (1 a 3 na escala), sugerindo um repertório mais próximo ao mediano (Tabela 2).

Tabela 2- Respostas das pacientes e suas irmãs às questões do IHS-Del-Prette

| | ST | | | | Irmãs | | | | χ^2 (GL=2) | p |
|---|------------|------------|------------|-------------|------------|------------|------------|-------------|-----------------|-------|
| | 0 | 1-3 | 4 | Total | 0 | 1-3 | 4 | Total | | |
| Q.21- Devolver mercadoria defeituosa | 5 (10%) | 22 (42%) | 25 (48%) | 52 | 1 (3%) | 14 (42%) | 18 (55%) | 33 | 1,407 | 0,495 |
| Q.16- Discordar do grupo | 7 (13%) | 31 (60%) | 14 (27%) | 52 | 2 (6%) | 16 (48%) | 15 (45%) | 33 | 3,529 | 0,171 |
| Q.15- Lidar com críticas injustas | 7 (13%) | 25 (48%) | 20 (38%) | 52 | 3 (9%) | 12 (36%) | 18 (55%) | 33 | 2,132 | 0,344 |
| Q.29- Fazer pergunta a conhecidos | 3 (6%) | 22 (42%) | 27 (52%) | 52 | 2 (6%) | 11 (33%) | 20 (61%) | 33 | 0,697 | 0,706 |
| Q.20- Declarar sentimento amoroso | 13 (25%) | 24 (46%) | 15 (29%) | 52 | 3 (9%) | 20 (61%) | 10 (30%) | 33 | 3,544 | 0,170 |
| Q.11- Discordar de autoridade | 14 (27%) | 29 (56%) | 9 (17%) | 52 | 8 (24%) | 13 (39%) | 12 (36%) | 33 | 4,119 | 0,128 |
| Q.14- Falar a público conhecido | 11 (21%) | 19 (37%) | 22 (42%) | 52 | 14 (42%) | 11 (33%) | 8 (24%) | 33 | 5,031 | 0,081 |
| Q.05- Cobrar dívida de amigo | 14 (27%) | 34 (65%) | 4 (8%) | 52 | 11 (33%) | 16 (48%) | 6 (18%) | 33 | 3,150 | 0,207 |
| Q.01- Manter conversa com desconhecidos | 8 (15%) | 28 (54%) | 16 (31%) | 52 | 12 (36%) | 15 (45%) | 6 (18%) | 33 | 5,293 | 0,071 |
| Q.12- Abordar para relação sexual | 34 (65%) | 16 (31%) | 2 (4%) | 52 | 15 (45%) | 17 (52%) | 1 (3%) | 33 | 3,667 | 0,160 |
| Q.07- Apresentar-se a outra pessoa | 18 (35%) | 27 (52%) | 7 (13%) | 52 | 12 (36%) | 14 (42%) | 7 (21%) | 33 | 1,131 | 0,568 |
| | 23% | 48% | 28% | 100% | 23% | 44% | 33% | 100% | | |
| Q.03- Agradecer elogios | 2 (4%) | 11 (21%) | 39 (75%) | 52 | 3 (9%) | 9 (27%) | 21 (64%) | 33 | 1,635 | 0,442 |
| Q.28- Elogiar familiares | 3 (6%) | 19 (37%) | 30 (58%) | 52 | 0 (0%) | 8 (24%) | 25 (76%) | 33 | 3,883 | 0,143 |
| Q.08- Participar de conversação | 3 (6%) | 22 (42%) | 27 (52%) | 52 | 3 (9%) | 10 (30%) | 20 (61%) | 33 | 1,364 | 0,506 |
| Q.35- Expressar sentimento positivo | 1 (2%) | 16 (31%) | 35 (67%) | 52 | 0 (0%) | 13 (39%) | 20 (61%) | 33 | 1,215 | 0,545 |
| Q.30- Defender outrem em grupo | 8 (15%) | 29 (56%) | 15 (29%) | 52 | 1 (3%) | 23 (70%) | 9 (27%) | 33 | 3,568 | 0,168 |
| Q.06- Elogiar outrem | 5 (10%) | 23 (44%) | 24 (46%) | 52 | 2 (6%) | 19 (58%) | 12 (36%) | 33 | 1,494 | 0,474 |
| Q.10- Expressar sentimento positivo | 4 (8%) | 27 (52%) | 21 (40%) | 52 | 2 (6%) | 22 (67%) | 9 (27%) | 33 | 1,821 | 0,402 |
| | 7% | 40% | 52% | 100% | 5% | 45% | 50% | 100% | | |
| Q.17- Encerrar conversação | 5 (10%) | 24 (46%) | 23 (44%) | 52 | 2 (6%) | 14 (42%) | 17 (52%) | 33 | 0,600 | 0,741 |
| Q.37- Pedir favores a colegas | 4 (8%) | 24 (46%) | 24 (46%) | 52 | 2 (6%) | 21 (64%) | 10 (30%) | 33 | 2,510 | 0,285 |
| Q.36- Manter conversação | 7 (13%) | 33 (63%) | 12 (23%) | 52 | 5 (15%) | 19 (58%) | 9 (27%) | 33 | 0,299 | 0,861 |
| Q.13- Reagir a elogio | 12 (23%) | 25 (48%) | 15 (29%) | 52 | 5 (15%) | 16 (48%) | 12 (36%) | 33 | 0,994 | 0,608 |
| Q.22- Recusar pedidos abusivos | 12 (23%) | 34 (65%) | 6 (12%) | 52 | 6 (18%) | 17 (52%) | 10 (30%) | 33 | 4,652 | 0,098 |
| Q.24- Encerrar conversa ao telefone | 11 (21%) | 17 (33%) | 24 (46%) | 52 | 3 (9%) | 13 (39%) | 17 (52%) | 33 | 2,161 | 0,339 |
| Q.19- Abordar autoridade | 8 (15%) | 33 (63%) | 11 (21%) | 52 | 9 (27%) | 15 (45%) | 9 (27%) | 33 | 2,097 | 0,234 |
| | 16% | 52% | 32% | 100% | 14% | 50% | 36% | 100% | | |
| Q.23- Fazer pergunta a desconhecido | 8 (15%) | 31 (60%) | 13 (25%) | 52 | 5 (15%) | 17 (52%) | 11 (33%) | 33 | 0,732 | 0,694 |
| Q.26- Pedir favores a desconhecidos | 5 (10%) | 23 (44%) | 24 (46%) | 52 | 6 (18%) | 17 (52%) | 10 (30%) | 33 | 2,640 | 0,267 |
| Q.09- Falar a público desconhecido | 6 (12%) | 27 (52%) | 19 (37%) | 52 | 11 (33%) | 14 (42%) | 8 (24%) | 33 | 6,133 | 0,047 |
| Q.14- Falar a público conhecido | 11 (21%) | 19 (37%) | 22 (42%) | 52 | 14 (42%) | 11 (33%) | 8 (24%) | 33 | 5,031 | 0,081 |
| | 14% | 48% | 38% | 100% | 27% | 45% | 28% | 100% | | |
| Q.18- Lidar com críticas dos pais | 4 (8%) | 16 (31%) | 32 (62%) | 52 | 4 (12%) | 15 (45%) | 14 (42%) | 33 | 2,977 | 0,226 |
| Q.38- Lidar com chacotas | 5 (10%) | 23 (44%) | 24 (46%) | 52 | 5 (15%) | 21 (64%) | 7 (21%) | 33 | 5,438 | 0,066 |
| Q.31- Cumprimentar desconhecidos | 5 (10%) | 25 (48%) | 22 (42%) | 52 | 2 (6%) | 20 (61%) | 11 (33%) | 33 | 1,327 | 0,515 |
| | 9% | 41% | 50% | 100% | 11% | 57% | 32% | 100% | | |
| Q.33- Negociar uso de preservativo | 3 (6%) | 3 (6%) | 46 (88%) | 52 | 6 (18%) | 9 (27%) | 18 (55%) | 33 | 12,634 | 0,002 |
| Q.02- Pedir mudança de conduta | 7 (13%) | 39 (75%) | 6 (12%) | 52 | 2 (6%) | 22 (67%) | 9 (27%) | 33 | 3,366 | 0,186 |
| Q.25- Lidar com críticas justas | 6 (12%) | 23 (44%) | 23 (44%) | 52 | 0 (0%) | 24 (73%) | 9 (27%) | 33 | 8,315 | 0,016 |
| Q.27- Expressar desagrado a amigos | 10 (19%) | 32 (62%) | 10 (19%) | 52 | 2 (6%) | 21 (64%) | 10 (30%) | 33 | 3,546 | 0,170 |
| Q.32- Pedir ajuda a amigos | 4 (8%) | 27 (52%) | 21 (40%) | 52 | 2 (6%) | 17 (52%) | 14 (42%) | 33 | 3,150 | 0,207 |
| Q.34- Recusar pedido abusivo | 8 (15%) | 37 (71%) | 7 (13%) | 52 | 11 (33%) | 17 (52%) | 5 (15%) | 33 | 4,176 | 0,124 |
| Q.04- Interromper a fala do outro | 21 (40%) | 22 (42%) | 9 (17%) | 52 | 9 (27%) | 18 (55%) | 6 (18%) | 33 | 1,635 | 0,442 |
| | 16% | 50% | 34% | 100% | 14% | 55% | 31% | 100% | | |

A fim de verificar a influência da idade no desempenho no IHS-Del-Prette, as pacientes foram separadas em grupos de até 20 anos (n=34) e maior de 20 anos (n=18). Houve diferenças estatisticamente significativas em relação aos fatores 1 e 2, e muito próxima da significância em relação ao escore total, sendo que em todos eles as pacientes mais novas (até 20 anos) tiveram pior desempenho (Tabela 3).

Tabela 3- Comparação dos escores e percentis das 34 pacientes mais novas versus 18 mais velhas no IHS-Del-Prete*.

| Pacientes | Escore F1 | | Escore F2 | | Escore F3 | |
|------------|--------------|-------|--------------|-------|----------------|-------|
| | Média (DP) | p | Média (DP) | p | Média (DP) | p |
| < 20 anos | 7,80 (3,26) | 0,02 | 8,39 (2,28) | 0,035 | 6,72 (2,11) | 0,726 |
| >= 20 anos | 10,09 (3,29) | | 9,803 (1,95) | | 6,98 (1,38) | |
| Pacientes | Escore F4 | | Escore F5 | | Escore Total | |
| | Média (DP) | p | Média (DP) | p | Média (DP) | p |
| < 20 anos | 3,63 (1,09) | 0,146 | 1,45 (0,70) | 0,111 | 90,41 (16,81) | 0,06 |
| >= 20 anos | 4,07 (1,22) | | 0,94 (0,98) | | 101,55 (14,50) | |
| Pacientes | Escore F1 | | Escore F2 | | Escore F3 | |
| | Média (DP) | p | Média (DP) | p | Média (DP) | p |
| < 20 anos | 7,80 (3,26) | 0,02 | 8,39 (2,28) | 0,035 | 6,72 (2,11) | 0,726 |
| >= 20 anos | 10,09 (3,29) | | 9,803 (1,95) | | 6,98 (1,38) | |
| Pacientes | Escore F4 | | Escore F5 | | Escore Total | |
| | Média (DP) | p | Média (DP) | p | Média (DP) | p |
| < 20 anos | 3,63 (1,09) | 0,146 | 1,45 (0,70) | 0,111 | 90,41 (16,81) | 0,06 |
| >= 20 anos | 4,07 (1,22) | | 0,94 (0,98) | | 101,55 (14,50) | |

* Valores de p obtidos por meio do teste não-paramétrico de Mann Whitney.

5.1.2- Resultados obtidos pelas irmãs das pacientes com ST

O escore total das irmãs foi 94,33 (DP=18,52), o que as situa no percentil 52,97. Portanto, assim como as pacientes com ST, as irmãs situaram-se levemente acima do percentil 50, indicando um repertório bom de HS.

Na Tabela 1 observa-se que as irmãs obtiveram resultado um pouco abaixo da média nos percentis relacionados aos fatores 2 (auto-afirmação na expressão de sentimento positivo), 4 (auto-exposição a desconhecidos e situações novas) e 5 (autocontrole da agressividade).

Analisando a frequência de respostas das irmãs em cada um dos pontos da escala do IHS (0 a 4 pontos), em dez questões mais da metade delas relatou sempre ou quase sempre (valor 4 na escala) apresentar a resposta indicadora de habilidade social:

Fator 1 – Questão 21 (Devolver mercadoria defeituosa)

Questão 15 (Lidar com críticas injustas)

Questão 29 (Fazer pergunta a conhecidos)

Fator 2 – Questão 03 (Agradecer elogios)

Questão 08 (Participar de conversação)

Questão 28 (Elogiar familiares)

Questão 35 (Expressar sentimento positivo)

Fator 3 – Questão 17 (Encerrar conversação)

Questão 24 (Encerrar conversa ao telefone)

Item sem fator – Questão 33 (Negociar uso de preservativo).

Não houve questão alguma em que a maior parte das irmãs apresentasse a resposta de valor 0 na escala, ou seja, nunca ou quase nunca apresentasse a resposta indicadora de habilidade social.

A comparação entre as irmãs com menos de 20 anos (n=14) e maiores de 20 anos (n=19) em relação ao desempenho no IHS-Del-Prette não mostrou diferenças significativas (Tabela 4).

Tabela 4- Comparação dos escores e percentis das 14 irmãs mais novas versus 19 mais velhas no IHS-Del-Prete.*

| Irmãs | Escore F1 | | Escore F2 | | Escore F3 | |
|------------|-------------|-------|-------------|-------|---------------|-------|
| | Média (DP) | p | Média (DP) | p | Média (DP) | p |
| < 20 anos | 9,91 (2,77) | 0,743 | 8,56 (1,72) | 0,381 | 6,92 (1,80) | 0,402 |
| >= 20 anos | 9,60 (3,92) | | 9,12 (1,51) | | 7,10 (2,39) | |
| | Escore F4 | | Escore F5 | | Escore Total | |
| | Média (DP) | p | Média (DP) | p | Média (DP) | p |
| < 20 anos | 3,00 (1,28) | 0,927 | 0,98 (0,58) | 0,559 | 94,85 (15,43) | 0,648 |
| >= 20 anos | 2,92 (1,57) | | 0,85 (0,89) | | 93,94 (20,90) | |

* Valores de p obtidos por meio do teste não-paramétrico de Mann Whitney.

5.1.3- Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs

Não houve diferenças estatisticamente significativas entre os escores totais das pacientes com ST e das irmãs no teste não paramétrico de Mann-Whitney ($p=0,780$).

Avaliando cada fator isoladamente, quando os escores dos dois grupos foram comparados por meio do teste de Mann Whitney, houve diferença significativa somente em relação ao fator 4 (auto-exposição a desconhecidos e situações novas) ($p=0,020$), no qual as pacientes com ST obtiveram melhores resultados que as irmãs.

Quando os dois grupos são comparados questão a questão (Tabela 2), agrupando a frequência de respostas em ruins (0 pontos), medianas (1-3 pontos) e ótimas (4 pontos), houve diferenças significativas em três questões, sendo que em uma (questão 25: Lidar com críticas justas – $p= 0,016$) as pacientes com ST relataram maior dificuldade, e nas demais (questão 09: Falar a público desconhecido – $p=0,047$; questão 33: Negociar uso de preservativo – $p= 0,002$) apresentaram com maior frequência a resposta indicadora de habilidade social.

5.1.4- Percepção das mães sobre as HS de suas filhas com e sem ST

Trinta mães responderam às 18 questões retiradas do IHS-Del-Prette avaliando as HS de suas filhas com ST e 16 também a respeito de filhas saudáveis, porém em cinco casos não houve resposta a algumas questões, sendo por isso descartados desta comparação.

Foi feita a somatória (escore) das respostas das mães em relação às filhas com ST (n=26) e em relação às irmãs (n=15), bem como escores das respostas das próprias filhas (n= 26 e 15, respectivamente) (Tabela 5). Ao comparar tais escores pelo teste não-paramétrico de Mann-Whitney não se observou diferença estatisticamente significativa. Porém, a diferença entre os escores das mães (em média 44,23) e de suas filhas com ST (média: 50,00) chegou próxima ao nível de significância de 5% (p=0,086); na comparação entre mães e filhas sem ST, p foi igual a 0,546.

Tabela 5- Avaliação das mães sobre as HS de suas filhas com e sem ST.

| Grupo | Escore | DP | n |
|-----------------------------|---------------|-----------|----------|
| Mães avaliando ST | 44,23 | 12,41 | 26 |
| Mães avaliando irmãs | 48,13 | 8,26 | 15 |
| ST | 50,00 | 9,63 | 26 |
| Irmãs | 50,00 | 8,98 | 15 |

5.2- Entrevista

5.2.1- Pacientes com ST

Ao se descreverem, 83% das pacientes mencionam características comportamentais positivas, como:

“sou alegre, divertida, estudiosa, atenciosa e responsável”;

“sou sincera e carinhosa”;

“tenho limites nas coisas que faço, sou extrovertida e tenho bastante amigos”;

“sou responsável e obediente, e muito ligada à família também”;

“sou uma pessoa normal, sou legal, gosto de fazer amizades”.

Características comportamentais negativas, por sua vez, foram citadas por 35%:

“tenho um pouquinho de vergonha, e sou chata quando me irritam”;

“sou chorona”;

“meio tímida e às vezes sou brava”;

“nervosa quando não preciso ser”;

“tenho gênio forte, brigo muito fácil”;

“infantil”.

Quanto às características físicas, 25% das pacientes mencionam características negativas:

“baixinha, troncada e tenho cicatriz nos olhos por causa da cirurgia”;

“nunca me achei bonita”;

“baixinha e gordinha”;

“eu sou a mulher-complexo, sou feia”;

“sempre me achei feia, ridícula, sempre fui pouco vaidosa”.

Características positivas ou neutras foram mencionadas por 21%:

“tenho olhos castanhos e cabelos pretos”;

“sou baixa (mas não ligo), loira, olhos castanhos e sou ex-gordinha, agora sou magra”.

Quanto à doença, 33% das pacientes acham que a ST atrapalha suas vidas de alguma forma e 29% acreditam que teriam mais facilidade nos relacionamentos se não tivessem ST:

“A ST atrapalha para aprender matemática e comprar roupas. E por ser mais baixa eu fico me comparando com as minhas amigas que são altas, e são todas mais novas que eu. Pra namorar também atrapalha porque eu tenho cara de ser bem mais nova”;

“Se não tivesse ST teria um corpo diferente e seria mais fácil arrumar namorado”;

“Acho que é mais difícil pra conseguir emprego. Se não tivesse ST a primeira impressão das pessoas seria diferente”;

“Me sinto inferior, menos que os outros. Mas às vezes sinto que não é assim, pois tenho saúde, braços, pernas...”;

“Por mim tá tudo bem, mas tem preconceitos por causa da minha altura. É ruim pra fazer coisas de adolescente, tipo sair na balada. Alguns meninos não querem ficar comigo por causa disso. Eu me sentia mal porque só dei meu primeiro beijo com 15 anos e minhas amigas todas com 10, 11 anos...”;

“A ST hoje atrapalha porque não posso ter filhos e também dificultava fazer amizades e arrumar emprego (por causa da estatura e dos problemas de audição). Seria melhor sem ST porque as pessoas vêem muito a aparência. Fica difícil me aproximar das pessoas”;

“Atrapalha sim porque tenho medo de não ser aceita pelos rapazes, ninguém quer saber de mim, não sou atraente, queria ser bonita e alta como minha irmã. Também sou muito imatura. E acabo idealizando demais, sendo exigente demais”;

“A baixa estatura e a aparência prejudicam para arrumar emprego e também hoje em dia as pessoas percebem que tem algum problema e preferem ter amizade com outras pessoas, do porte delas”.

5.2.2- Contrastes entre alguns depoimentos de mães e suas filhas com ST

Paciente 13 – A paciente diz não ter dificuldade para fazer amizade e tomar iniciativa de se aproximar das pessoas com as quais quer ter amizade. Mãe discorda, dizendo que a filha apresenta dificuldade para fazer amizade e não toma iniciativa. Mas acredita que a filha tenha bastantes amigos. Paciente se descreve como brincalhona e sincera e a mãe a descreve como ansiosa, certinha e brava.

Paciente 28 – Paciente refere não ter dificuldade para fazer amizades e tomar iniciativa para fazer novas amizades. Mãe diz que a filha não toma iniciativa, possui dificuldade de fazer amizades e tem poucos amigos. Acrescenta, ainda, que a mesma não encontra colegas de escola fora do ambiente escolar. Paciente diz que nunca houve chacotas na escola e mãe relata ao contrário, principalmente em função da baixa estatura, e que as chacotas deixavam a filha muito triste.

Paciente 30 – Paciente diz não ter dificuldade para fazer amizades. Mãe discorda, dizendo que ela apresenta dificuldade e que se afasta das pessoas, não sai de casa e tem poucos amigos.

Paciente 33 – Acredita que não tem dificuldade para fazer amizades, diz tomar iniciativa e não se importar com brincadeiras sobre a estatura. Mãe discorda e afirma que a paciente tem dificuldade de fazer amizades, não toma iniciativa, tem poucos amigos e se importa sim com as chacotas sobre a estatura.

Paciente 36 – Diz não ter dificuldade para fazer amizades e se relacionar muito bem com colegas de escola e de trabalho. Mãe discorda, afirmando que a paciente tem dificuldade de fazer amizades, não tem contato com colegas fora do contexto escolar e já teve problemas de relacionamento no trabalho. Paciente diz ter um bom relacionamento com a família. Mãe afirma que existem sérios problemas de relacionamento familiar e que a paciente deixou a casa da família em função das brigas frequentes e enfatiza os problemas de relacionamento entre a paciente e sua irmã.

Paciente 37 – A paciente relata não ter dificuldade de fazer amizades, mas que possui poucos amigos. Diz tomar iniciativa de fazer novas amizades e dedicar-se a atividades de lazer tanto individuais quanto coletivas. Mãe acredita que a paciente tenha sim dificuldade de fazer amizades, não toma iniciativa de se aproximar das pessoas, quase não sai de casa e tem poucos amigos.

Paciente 38 – Refere atividades individuais e coletivas de lazer enquanto que a mãe relata apenas atividades individuais. Porém, mãe diz que ela toma iniciativa de fazer novas amizades e a própria paciente afirma que não o faz.

Paciente 41 – Paciente diz não ter dificuldade para fazer amizades, ter bastantes amigos, relata atividades individuais e coletivas de lazer, e que não se importava com as chacotas sobre a ST na escola. Mãe discorda da filha, e diz que ela possui sim dificuldade para fazer amizades, nos momentos de lazer só dedica-se a atividades individuais e sofria muito com a discriminação/chacotas na escola. Mãe também relata problemas de relacionamento da paciente com a família enquanto que a paciente não menciona quaisquer problemas familiares.

5.2.3- Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs

Na entrevista, foram observadas algumas diferenças estatisticamente significativas entre as pacientes com ST e suas irmãs: as pacientes relataram ter sofrido mais ridicularizações por parte de colegas e ter menos iniciativa para fazer amizades; descrevem-se com mais características físicas negativas, mas menos características comportamentais negativas. A grande maioria delas não mantém vínculo amoroso, ao contrário das irmãs. E é menor a frequência daquelas que relatam vontade de mudar alguma coisa em si mesmas e nunca terem trabalhado. (Tabela 6A)

Tabela 6A- Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs na entrevista individual (resultados significativos)

| Sofreram ridicularizações por parte de colegas | | | | | | |
|--|-----|-----|----------|-------------------|-------------------|--------|
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P | |
| ST | 40 | 12 | 52 | 30,920 | <0,001 | |
| Irmãs | 5 | 28 | 33 | | | |
| Total | 45 | 40 | 85 | | | |
| Descrevem-se com características físicas negativas | | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P | |
| ST | 13 | 39 | 52 | 4,983 | 0,026 | |
| Irmãs | 2 | 31 | 33 | | F:0,039* | |
| Total | 15 | 70 | 85 | | | |
| Descrevem-se com características de comportamento negativas | | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P | |
| ST | 18 | 34 | 52 | 11,731 | 0,001 | |
| Irmãs | 24 | 9 | 33 | | | |
| Total | 42 | 43 | 85 | | | |
| Mantém vínculo amoroso | | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P | |
| ST | 9 | 43 | 52 | 21,228 | <0,001 | |
| Irmãs | 22 | 11 | 33 | | | |
| Total | 31 | 54 | 85 | | | |
| Manifestam desejo de mudar algo em si mesmas | | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P | |
| ST | 34 | 18 | 52 | 3,875 | 0,049 | |
| Irmãs | 28 | 5 | 33 | | | |
| Total | 62 | 23 | 85 | | | |
| Nunca trabalharam | | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P | |
| ST | 29 | 23 | 52 | 11,776 | 0,001 | |
| Irmãs | 6 | 27 | 33 | | | |
| Total | 35 | 50 | 85 | | | |
| Tomam iniciativa para fazer novas amizades | | | | | | |
| | Sim | Não | Às vezes | Total | $\chi^2_{(GL=2)}$ | P |
| ST | 20 | 18 | 14 | 52 | 21,384 | <0,001 |
| Irmãs | 29 | 4 | 0 | 33 | | |
| Total | 49 | 22 | 14 | 85 | | |

* F= teste exato de Fisher

Outras diferenças encontradas, embora não significativas, foram as de que as pacientes relatam mais dificuldades para fazer amizades e dedicam-se a mais atividades de lazer individuais que as irmãs e gostariam de ter mais amigos. As pacientes queixam-se espontaneamente menos de problemas de relacionamento com familiares, colegas, chefes

e(ou) professores do que as irmãs, mas menos pacientes têm percepção positiva a respeito de suas vidas escolares e consideram-se felizes. (Tabela 6B).

Tabela 6B- Comparação entre as pacientes com ST e suas irmãs na entrevista individual (questões não significativas)

| Dificuldade para fazer novas amizades | | | | | |
|---|-----|-----|-------|-------------------|----------|
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 14 | 38 | 52 | 1,612 | 0,204 |
| Irmãs | 5 | 28 | 33 | | |
| Total | 19 | 66 | 85 | | |
| Dedicam-se a atividades de lazer individuais | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 31 | 21 | 52 | 2,395 | 0,122 |
| Irmãs | 19 | 14 | 33 | | |
| Gostariam de ter mais amigos | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 40 | 12 | 52 | 1,076 | 0,300 |
| Irmãs | 22 | 11 | 33 | | |
| Total | 62 | 23 | 85 | | |
| Problemas de relacionamento com familiares | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 20 | 32 | 52 | 0,132 | 0,716 |
| Irmãs | 14 | 19 | 33 | | |
| Total | 34 | 51 | 85 | | |
| Problemas de relacionamento com colegas | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 7 | 45 | 52 | 0,347 | 0,556 |
| Irmãs | 6 | 27 | 33 | | |
| Total | 13 | 72 | 85 | | |
| Problemas de relacionamento com chefes/professores | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 2 | 50 | 52 | 2,107 | 0,147 |
| Irmãs | 4 | 29 | 33 | | |
| Total | 6 | 79 | 85 | | |
| Percepção positiva sobre a vida escolar | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 46 | 6 | 52 | 4,097 | 0,043 |
| Irmãs | 33 | 0 | 33 | | F:0,077* |
| Total | 79 | 6 | 85 | | |
| Consideram-se felizes | | | | | |
| | Sim | Não | Total | $\chi^2_{(GL=1)}$ | P |
| ST | 44 | 8 | 52 | 0,177 | 0,674 |
| Irmãs | 29 | 4 | 33 | | |
| Total | 73 | 12 | 85 | | |

* F= teste exato de Fisher

5.2.4- Percepção das mães sobre o a socialização das filhas com e sem ST

No roteiro de questões enviado às mães, estas relataram espontaneamente mais problemas familiares com as pacientes do que com as irmãs e, conseqüentemente, demonstraram percepção mais positiva do relacionamento com as filhas saudáveis (irmãs) do que com as filhas com ST. Afirmaram também que as pacientes apresentam mais problemas de relacionamento com colegas de escola e mais dificuldade para fazer amizades do que as irmãs (Tabela 7)

Tabela 7- Percepção das mães sobre a socialização das filhas com e sem ST

| Apresenta dificuldade de fazer amizades | | | | |
|--|------------|------------|--------------|-----------|
| | Sim | Não | Total | p* |
| Filha com ST | 14 | 16 | 30 | 0,003 |
| Filha saudável | 1 | 15 | 16 | |
| Total | 15 | 31 | 46 | |

| Percepção positiva do relacionamento com a filha | | | | |
|---|------------|------------|--------------|-----------|
| | Sim | Não | Total | p* |
| Filha com ST | 23 | 7 | 30 | 0,078 |
| Filha saudável | 16 | 0 | 16 | |
| Total | 39 | 7 | 46 | |

| Problemas de relacionamento familiar | | | | |
|---|------------|------------|--------------|-----------|
| | Sim | Não | Total | p* |
| Filha com ST | 12 | 18 | 30 | 0,018 |
| Filha saudável | 1 | 15 | 16 | |
| Total | 13 | 33 | 46 | |

| Problemas de relacionamento com colegas de escola | | | | |
|--|------------|------------|--------------|-----------|
| | Sim | Não | Total | p* |
| Filha com ST | 7 | 23 | 30 | 0,078 |
| Filha saudável | 0 | 16 | 16 | |
| Total | 7 | 39 | 46 | |

* Teste exato de Fisher

6- DISCUSSÃO

Como descrito na introdução deste trabalho, vários estudos evidenciaram importantes dificuldades sociais nas pacientes com ST. A baixa estatura, sinal mais visível e marcante dessa síndrome, é apontada como fator preponderante na origem dessas dificuldades, tornando-as alvo de provocações por parte de colegas, potencialmente atrapalhando a conquista de um emprego e de um companheiro, interferindo negativamente na percepção de outras pessoas e causando prejuízos à auto-estima e funcionamento psicossocial. Outras características, como atraso no desenvolvimento puberal e imaturidade, são obstáculos adicionais à socialização dessas meninas, levando a maior isolamento social e prejudicando a aprendizagem de HS.

Contrariando as expectativas, porém, no presente trabalho observou-se por meio da aplicação do IHS-Del-Prette que as pacientes com ST possuem bom repertório de HS – semelhante ao da população geral e semelhante, também, ao de suas irmãs. Esses achados contrastam, porém, com a percepção de suas mães, tanto nas respostas que estas forneceram a respeito das filhas com ST em questões do IHS-Del-Prette quanto nas informações obtidas na entrevista em comparação com as filhas saudáveis (neste caso, de forma estatisticamente significativa).

O bom desempenho no IHS-Del-Prette contrasta, ainda, com os dados obtidos na entrevista das próprias pacientes, na qual, em algum momento, a maioria delas queixou-se da baixa estatura, relatou já ter sofrido ridicularizações por parte de colegas, principalmente em função dessa característica, e deseja mudar algo em si mesma. Outras queixas também envolvem diretamente aspectos sociais: a maioria delas nunca trabalhou, não tem companheiro ou namorado, deseja ter maior quantidade de amigos e mais atividades coletivas de lazer.

Por outro lado, ao serem questionadas diretamente a respeito de problemas de relacionamento interpessoal e dificuldade para fazer amizades, poucas foram as que se queixaram. Além disso, a maioria acredita que a ST não atrapalha suas vidas, considera-se feliz e tem uma visão positiva da vida escolar. Porém, quando esses depoimentos são comparados aos depoimentos das mães nas entrevistas, verifica-se que muitas foram as mães que ressaltaram dificuldades que as pacientes omitiram. Assim sendo, embora haja poucas queixas espontâneas de relacionamento interpessoal, é evidente que as dificuldades

de cunho social que deixam transparecer devem merecer atenção por parte dos profissionais da equipe de saúde.

Há algumas hipóteses para explicar o fato de haver poucas queixas por parte das pacientes. Inicialmente, a de que as dificuldades detectadas ao longo da entrevista não as afetem profundamente a ponto de causar problemas sociais significativos, impedir que estabeleçam relacionamentos sociais satisfatórios ou fazer com que se sintam insatisfeitas com suas vidas sociais. Ou seja, a ST e as queixas de cunho social não teriam um impacto negativo tão profundo em suas vidas.

É possível também supor que as pacientes não sejam capazes de perceber ou discriminar suas próprias dificuldades no âmbito social e por isso não relatem problemas de relacionamento quando questionadas diretamente. Estudos recentes demonstram a dificuldade dessas pacientes em reconhecer e interpretar mensagens sociais não-verbais (BONDY, 2007; McCAULEY, KAY *et al.*, 1987; ROSS *et al.*, 2004; SKUSE *et al.*, 2005; ARDARY, 2007). Nesse sentido, poderiam também apresentar prejuízo na capacidade de “leitura” da situação social e, conseqüentemente, não se dar conta do próprio desajustamento social. A leitura das situações sociais demanda grande variedade de habilidades, como aponta ARGYLE (1994): identificação do papel do interlocutor, das normas culturais (regras sociais), dos sinais verbais e não-verbais e, então, selecionar o comportamento adequado ao contexto e tomar a decisão de emití-lo ou não. Quando há, por exemplo, demora excessiva no processamento e discriminação dos estímulos presentes na interação, pode haver emissão de comportamentos não mais pertinentes à situação. É importante salientar que o déficit de atenção, muitas vezes relatado em pacientes com ST (DAVIES *et al.*, 2007; ROSS *et al.*, 2004; ARDARY, 2007) pode causar grande prejuízo na habilidade de decodificar sinais verbais e não-verbais, prejudicando a capacidade de “leitura” social.

Em relação ao achado de HS semelhantes às da população em geral, há a possibilidade de que as pacientes sejam capazes de discriminar quais HS são adequadas nos contextos apresentados e responder tanto ao IHS quanto à entrevista de maneira a obter bons resultados, mas não necessariamente utilizar essas habilidades na prática. Conforme explicitado anteriormente, fatores pessoais (ansiedade, timidez, pensamentos, sentimentos,

valores, crenças, etc.) podem dificultar a utilização do repertório de HS numa determinada situação social. Nessa hipótese, obteriam bons resultados no IHS por ter essas HS em seus repertórios, mas demonstrariam dificuldades sociais na entrevista exatamente por não utilizarem as HS na prática. Alguns dos fatores pessoais que poderiam ter grande influência na competência social, como a ansiedade e a timidez, são muitas vezes relatados nas pacientes com ST (SCHMIDT *et al.*, 2006; CARDOSO *et al.*, 2004).

Os resultados obtidos pelas pacientes no IHS-Del-Prette podem ainda ser traduzidos como uma tentativa de mascarar dificuldades – e, nesse caso, as respostas dadas tanto no IHS-Del-Prette quanto na entrevista podem ter sofrido o efeito da desejabilidade social, ou seja, pode ter havido entre as entrevistadas uma tendência a responder conforme as normas sociais tidas como aceitáveis, numa tentativa de parecer estarem mais adaptadas do que realmente estão.

De fato, como já foi dito na introdução deste trabalho, entre as portadoras da ST parece haver tendência a minimizar problemas, e é comum não se queixarem a respeito de dificuldades sociais, embora acabem por demonstrar tais dificuldades, o que sugere uma tentativa de parecerem melhor e(ou) mais adaptadas (LAGROU *et al.*, 1998; SUZIGAN *et al.*, 2004; McCAULEY, FEUILLAN *et al.*, 2001). Meninas com ST têm escores elevados na chamada “Escala da Mentira” (ou desejabilidade social), evidenciando tendência a dar respostas socialmente aceitáveis e conseqüentemente minimizar sintomas e problemas (McCAULEY, FEUILLAN *et al.*, 2001); em 70% dos casos, há tendência defensiva e de negação (DELOOZ *et al.*, 1993).

No que se refere à comparação entre as pacientes e suas irmãs em relação a cada um dos fatores e questões isoladamente, houve diferenças estatisticamente significativas quanto ao grupo de questões relacionadas a auto-exposição a desconhecidos e situações novas (fator 4) e quanto a falar a público desconhecido (questão 9) e negociar uso de preservativos (questão 33) – em que as pacientes obtiveram melhores resultados que suas irmãs – e também quanto a lidar com críticas justas (questão 25) – com melhor desempenho por parte das irmãs.

Poder-se-ia supor que justamente no fator 4, que envolve basicamente a abordagem de pessoas desconhecidas em situações de risco de reação indesejável por parte das mesmas, as pacientes obtivessem piores resultados que as irmãs saudáveis, o que não ocorreu. Situações como as apresentadas no fator 4 (falar em público, fazer perguntas e pedir favores a desconhecidos) podem ser especialmente difíceis e causar grande desconforto àquelas pessoas com níveis elevados de ansiedade e timidez. De fato, meninas com ST são freqüentemente descritas como tímidas, ansiosas e com dificuldades de socialização e, na entrevista realizada neste estudo, muitas se disseram tímidas e queixaram-se de preconceitos e pré-julgamentos por parte das pessoas – no sentido de acharem que são crianças ou que não são capazes de desempenhar tarefas, por exemplo. Portanto, a abordagem de desconhecidos poderia, em tese, causar maior ansiedade. A ansiedade, por sua vez, inibe iniciativas de interação e leva à esquiva ou fuga de contatos sociais (DEL-PRETTE & DEL-PRETTE 1999). A timidez está diretamente associada à baixa auto-estima e à passividade e, em geral, essas pessoas sentem-se inseguras e desconfortáveis em situações sociais, principalmente naquelas tidas como críticas – que envolvem falar de si mesmo, expressar afeição ou desagrado, defender os próprios direitos e lidar com críticas (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 1999).

É preciso, então, considerar duas hipóteses para explicar o melhor desempenho das pacientes em relação às irmãs. Uma delas diz respeito a treino: as pacientes podem ser mais hábeis em situações novas e que envolvam desconhecidos em função das experiências que a própria doença acaba por propiciar. Como necessitam de acompanhamento médico periódico, e nos hospitais universitários o seguimento é feito por diferentes profissionais ao longo do tempo, acabam sendo expostas a pessoas desconhecidas com certa freqüência. Além disso, estão envolvidas na realização de exames e pesquisas que são, também, situações novas que envolvem contato com pessoas desconhecidas. Assim, tais situações poderiam promover a aprendizagem das habilidades necessárias para um bom desempenho no fator 4.

Outra hipótese que deve ser considerada é a possibilidade das pacientes terem emitido respostas estereotipadas de acordo com o que consideram ser mais adequado socialmente, demonstrando tendência a mascarar suas dificuldades. O IHS-Del-Prette,

assim como os demais instrumentos psicométricos, não impedem a emissão de respostas estereotipadas pelos respondentes, ou seja, não são imunes à tendência de emitir respostas socialmente desejáveis. Justamente por ser este um fator do inventário que exige habilidades complexas, havendo inclusive risco de reação indesejável por parte do interlocutor, pode ter suscitado respostas mais estereotipadas por parte das pacientes – que, diferentemente das irmãs, podem ter necessidade de parecer mais ajustadas socialmente do que o são na realidade. Não se pode excluir, ainda, a possibilidade de que para algumas pacientes seja mais fácil interagir com pessoas desconhecidas, que ignoram o fato delas serem portadoras da ST.

Com relação à questão 9, além de hipóteses citadas anteriormente – de as pacientes terem adquirido, ao longo do tempo, maiores habilidades para lidar com situações novas e pessoas desconhecidas e de estarem respondendo de maneira socialmente desejável e, portanto, mascarando suas dificuldades – há também a possibilidade de que elas não tenham compreendido a dimensão do que seria fazer exposições ou palestras a pessoas desconhecidas (conforme explicita a questão) exatamente por nunca o terem feito (e/ou presenciado), e, dentro do grau de compreensão que possuem, imaginar que não teriam dificuldades. É importante ressaltar que no presente estudo não foi realizado teste de nível intelectual, ou seja, não é possível determinar o grau exato de compreensão das pacientes, apesar do nível mínimo de escolaridade de primeira série do ensino médio.

Já na questão 33, é muito provável que o bom desempenho das pacientes seja resultado de serem bem informadas e, portanto, saberem que a resposta mais adequada seria a de exigir o uso do preservativo nas relações sexuais. Além disso, sendo o sexo um tabu para muitas pessoas, isso acentua a tendência a emitir respostas estereotipadas. É interessante notar que na questão 12 (abordar para relação sexual) a maioria das pacientes obteve pontuação zero, indicando inabilidade. Não se pode deixar de levar em conta, ainda, o fato de que a maioria das entrevistadas não possui vínculo amoroso e que, portanto, podem ter respondido a essas questões de maneira totalmente teórica.

Quanto ao fato de as pacientes mostrarem ser menos hábeis que as irmãs ao lidar com críticas justas (questão 25), uma explicação possível é a de que elas encarem erroneamente a crítica justa como uma forma de chacota, uma vez que comumente são

ridicularizadas – em função, principalmente, dos sinais da ST. Contrariamente ao que ocorreu na questão 25, na questão 18 – que avalia a maneira como lidam com a crítica dos pais – as pacientes mostraram-se hábeis. Isso reforça a hipótese acima, pois dificilmente seriam ridicularizadas pelos próprios pais e, portanto, conseguiriam compreender a crítica de maneira mais adequada e emitir respostas mais hábeis. É importante também salientar que, segundo Del-Prette & Del-Prette (1999), “pessoas com baixa auto-estima, sentimentos negativos de auto-eficácia e estilo atribucional derrotista” podem apresentar maior dificuldade para lidar com críticas.

Com relação às diferenças de desempenho no IHS-Del-Prette observadas entre as pacientes mais novas e as mais velhas, algumas variáveis podem ter tido influência. Em primeiro lugar a *aprendizagem*, visto que quanto maior a idade da entrevistada mais tempo houve para a aprendizagem de HS e, provavelmente, para a aquisição de maior experiência social. Além disso, as pacientes mais velhas devem ter, em média, mais *tempo de diagnóstico* e, conseqüentemente, devem ter tido mais tempo para se habituar a ele, diminuindo o impacto negativo desse fato sobre suas vidas. As pacientes mais velhas também costumam apresentar *desenvolvimento puberal* mais completo, o que certamente propicia melhora na auto-estima e na maneira como são percebidas pelos outros.

Não se pode deixar de considerar, ainda, a *fase do desenvolvimento* em que se encontram, uma vez que na adolescência o impacto da doença é provavelmente maior do que na vida adulta, o que pode fazer com que as mais jovens tenham mais problemas sociais do que as mais velhas. Por estarem há mais tempo submetidas à *terapia de reposição hormonal*, pode-se inferir também que as pacientes mais velhas tenham relações sociais mais satisfatórias, uma vez que os hormônios têm grande influência sobre o comportamento, o humor, a aparência física, o auto-conceito, a sociabilidade (KANAKA-GANTENBEIN, 2006; LASIUK & HEGADOREN, 2007) e a qualidade de vida (KOUNDI *et al*, 2006; HORNER *et al*, 2006), fatores esses que se retro-alimentam, trazendo cada vez mais bem estar e competência social.

Finalmente, deve-se ter em mente que maior *escolaridade e entrada no mercado de trabalho* promovem mais experiências sociais e mais oportunidades de aprendizagem de HS, o que poderia beneficiar as pacientes mais velhas em relação aos

resultados obtidos neste estudo. Além disso, escolaridade e emprego são fatores incompatíveis com a auto-identificação como pessoas “doentes” e promovem maior sensação de normalidade e ajustamento.

Voltando aos resultados obtidos pelas pacientes no IHS-Del-Prette, se considerarmos a hipótese de que elas estejam realmente bem ajustadas socialmente, conforme sugere o inventário, é preciso discutir a que preço teria ocorrido esse ajustamento. Sofrimento psicológico, prejuízos na auto-estima e ansiedade podem ser algumas das dificuldades enfrentadas até alcançarem bom ajustamento social.

A adolescência é um período de grandes dificuldades para qualquer indivíduo e, no caso das pacientes com ST, há ainda o fator agravante da doença. Mesmo que o diagnóstico tenha sido feito na infância, ele certamente terá impacto muito maior na adolescência, pois nessa fase há forte necessidade de ser igual aos pares – e essas meninas diferem das demais não só na estatura como também no atraso do desenvolvimento puberal e na presença de estigmas. Quando o diagnóstico é feito na adolescência o impacto pode ser ainda maior. Portanto, é importante que haja acompanhamento psicológico nessa faixa etária, antes dos 20 anos de idade, a fim de minimizar as dificuldades e sofrimentos na busca por um ajustamento social satisfatório.

Outro ponto que merece discussão neste trabalho é a questão da auto-estima e sua relação com o desempenho social. Uma vez que esta pode ser deduzida através de auto-relato, algumas colocações das pacientes com ST nas entrevistas individuais, como “*não sou atraente(...), ninguém quer saber de mim*”; “*(...)me achava feia, ridícula, sempre fui pouco vaidosa e infantil*”; “*Sou a mulher-complexo! Sou feia.*”; “*me sinto inferior, menos que os outros(...)*” sugerem a existência de problemas sob esse aspecto.

A auto-estima pode ser definida como “uma tendência relativamente estável de sentir-se bem ou mal a respeito de si mesmo” (BANDEIRA *et al.*, 2005); é “... a avaliação que o indivíduo faz, e que habitualmente mantém, em relação a si mesmo. Expressa uma atitude de aprovação ou desaprovação e indica o grau em que o indivíduo se considera capaz, importante e valioso. Em suma, é um juízo de valor que se expressa mediante as atitudes que o indivíduo mantém em face de si mesmo. É uma experiência subjetiva que o

indivíduo expõe aos outros por relatos verbais e expressões públicas de comportamentos" (COOPERSMITH, 1967). A auto-estima é construída através do valor que o indivíduo percebe que os outros lhe dão (aprovação e valorização externa) e do sentido próprio de competência que possui.

A auto-estima está, portanto, diretamente relacionada com o desempenho social, uma vez que pode influenciar a expectativa que as pessoas têm sobre o resultado de seu próprio desempenho, principalmente em relação ao comportamento assertivo (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 1999). De fato, no estudo de RIGGIO *et al.* (1990) encontrou-se correlação positiva significativa entre habilidade social e auto-estima. Pessoas com autoconceito negativo e baixa auto-estima podem sentir-se deprimidas e evitar contatos sociais ou refletir tais sentimentos e cognições em seu desempenho, prejudicando sua competência social (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 1999).

Além da auto-estima, BANDEIRA *et al.* (2005) observaram a influência da ansiedade e grau de internalidade no desempenho social, em particular no comportamento assertivo. Conforme descrito amplamente na literatura, a ansiedade é incompatível com o comportamento assertivo na medida em que inibe a emissão de respostas assertivas (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 1999). Segundo ANDERSON (1997), indivíduos com maior grau de ansiedade apresentam desempenho interpessoal inferior em termos de comportamentos assertivos, tanto em situações de alto quanto de baixo nível de avaliação por outras pessoas (BANDEIRA *et al.*, 2005). A emissão de sinais de ansiedade pode levar a uma avaliação negativa da competência social por parte do interlocutor e prejudicará interação social (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 1999). Timidez e imaturidade, características relatadas espontaneamente pelas pacientes no decorrer da entrevista individual, são fatores que também podem atrapalhar o bom desempenho social e assertivo.

No estudo de SCHWARTZ e GOTTMAN (1976) observou-se que o principal déficit dos indivíduos inassertivos se situa no nível cognitivo. Esses indivíduos relataram sentir maior grau de tensão e possuir mais auto-avaliações negativas do que os assertivos, apesar de não haver diferenças entre eles quanto ao nível de ativação fisiológica e ao conhecimento do comportamento adequado a ser emitido. (BANDEIRA *et al.*, 2005).

O desempenho social e o comportamento assertivo também têm sido relacionados com o grau de internalidade. Internalidade diz respeito a uma tendência do indivíduo a explicar a causa dos eventos de sua vida como sendo de sua própria responsabilidade, ou seja, ele próprio possui o controle desses eventos. Já na externalidade o controle dos eventos está fora do sujeito (DELA COLETA, 1987). Algumas pesquisas mostram que a internalidade está positivamente relacionada ao comportamento assertivo, de modo que indivíduos com atribuição interna de causalidade relatam mais comportamentos assertivos do que aqueles com orientação externa (APPELBAUM e TUMA, 1975; WILLIAMS e STOUT, 1985).

Faz-se necessário ressaltar, também, que a atratividade física e a aparência pessoal também têm um peso considerável nas relações interpessoais. Como se sabe, pacientes com ST podem apresentar uma grande variedade de sinais dismórficos, que, juntamente com a baixa estatura, podem conferir a elas uma aparência física diferente do que é tido como “normal” ou como “padrão convencional de beleza” em nossa cultura. Na literatura, encontra-se que pessoas de maior atratividade física (melhor aparência pessoal) são mais requisitadas para contato social, principalmente em interações heterossexuais, facilitando a aprendizagem de diversas HS como abordar estranhos, fazer e responder perguntas, manter e encerrar conversação, etc. Pessoas mais atraentes tendem também a ser avaliadas por outros como sendo mais inteligentes, competentes e simpáticas. Ou seja, a aparência pessoal não garante competência social, mas tem grande peso nas interações sociais e facilita relações positivas (DEL PRETTE & DEL PRETTE, 1999).

Chama mais uma vez a atenção, portanto, que apesar dos auto-relatos das pacientes e do fato de na literatura serem muitas vezes descritas como mais ansiosas e com baixa auto-estima, elas tenham obtido bons resultados no IHS-Del-Prette, visto que este engloba a avaliação da assertividade. Além disso, a superproteção por parte dos pais, muito comum nas famílias de meninas com ST pode contribuir para a ocorrência de comportamentos não-assertivos ao recompensar este tipo de comportamento.

Conforme explicitado na introdução deste trabalho, DEL-PRETTE & DEL-PRETTE (1999) apontam que as dificuldades sociais podem ter origem nos déficits de repertório, na ansiedade, nos processos cognitivos distorcidos e nos problemas de

percepção social. Ao se considerar as características peculiares de mulheres com ST, verifica-se que todas essas hipóteses seriam viáveis na etiologia de dificuldades sociais por elas apresentadas.

Em relação aos *déficits no repertório*, o maior isolamento social freqüentemente relatado entre as meninas com ST poderia resultar em privação de experiências e, conseqüentemente, em prejuízo da aprendizagem de HS importantes. Quanto à *inibição mediada pela ansiedade*, diversos estudos apontam para níveis aumentados de ansiedade em meninas com ST (KILIÇ *et al.*, 2005; SCHMIDT *et al.*, 2006), podendo inibir interações sociais e levar a comportamentos sociais inadequados.

Há ainda a questão da *inibição cognitivamente mediada*: o comportamento social é fortemente influenciado pelas cognições e sentimentos a respeito do interlocutor, da situação social em si e da capacidade que o indivíduo acredita ter para lidar com a situação. Assim, baixa auto-estima e baixo autoconceito podem contribuir para a ocorrência de processos cognitivos distorcidos entre as pacientes com ST e esses, por sua vez, a comportamentos sociais inadequados. Finalmente, no que se refere a *problemas de percepção social*, estudos recentes ressaltam diminuição na capacidade de reconhecer e interpretar mensagens sociais não-verbais dentre meninas com ST, o que poderia levar a falhas na capacidade de “leitura” da situação social e a dificuldades de interação (BONDY, 2007; McCAULEY, KAY *et al.*, 1987; ROSS *et al.*, 2004; SKUSE *et al.*, 2005; ARDARY, 2007).

No entanto, considerando que as pacientes entrevistadas neste estudo possuem bom repertório de HS, conforme constatado por meio do IHS-Del-Prette, as hipóteses mais plausíveis para explicar as dificuldades sociais encontradas na entrevista individual são a inibição mediada pela ansiedade e por processos cognitivos distorcidos e problemas de percepção social. Questões relacionadas à auto-estima, cognições e ansiedade e sua influência no desempenho social de meninas com ST seriam, portanto, tópicos interessantes para pesquisas futuras.

Apesar de ter sido possível verificar, neste estudo, que as pacientes com ST possuem bom repertório de HS, permanece a dúvida com relação à competência social dessas pacientes. As dificuldades sociais que deixaram transparecer nas entrevistas, bem como alguns relatos por parte das mães entrevistadas, sugere que os bons resultados no IHS-Del-Prette se devem mais ao bom conhecimento por parte das pacientes sobre quais HS são mais adequadas nas situações apresentadas do que à competência social propriamente dita. Conforme mencionado anteriormente, um bom repertório de HS não garante competência social. Há, portanto, a possibilidade de que os instrumentos utilizados neste estudo não tenham sido suficientes para avaliar as relações sociais como um todo.

No acompanhamento psicológico rotineiro dessas pacientes é possível observar dificuldades interpessoais importantes, bem como timidez e retraimento em muitas delas – o que diverge dos resultados obtidos no IHS-Del-Prette. Com relação à frequência com que fazem uso das HS, a percepção das mães parece estar mais próxima da realidade do que o que as próprias pacientes relatam no IHS-Del-Prette. Percebe-se, também, que muitas apresentam dificuldade de leitura social e, conseqüentemente, adotam comportamentos inadequados em diversas situações. Porém, tal fato pode ter sido equivocadamente interpretado como alto índice de assertividade no IHS-Del-Prette, contribuindo para que obtivessem altos escores no mesmo. Chama a atenção, também, a grande variabilidade dentre as pacientes com ST, sendo que algumas demonstram ótimas HS e conseguem estabelecer relacionamentos sociais positivos, enquanto que outras apresentam significativo isolamento social (apesar de muitas vezes se dizerem satisfeitas com suas vidas sociais), timidez e problemas relacionados a autoconceito e auto-estima. Muitos fatores podem contribuir para tal variabilidade, mas certamente o papel da família é de grande importância. Quando há bom conhecimento sobre a ST por parte da família, ou seja, quando esta sabe o que realmente esperar em relação a essa afecção, há um reflexo positivo na maneira pela qual trata a pessoa com ST. O tratamento adequado pela família favorece a aprendizagem de HS também adequadas (inclusive de enfrentamento de dificuldades) e um bom ajustamento social. Já quando o tratamento é inadequado, pode ocasionar HS deficitárias e fazer com que a paciente adote uma postura de mascaramento de suas dificuldades. Ou seja, a maneira como a paciente e a família percebem e lidam com a doença pode fazer toda a diferença, e, nesse sentido, mesmo aquelas que apresentam mais

estigmas podem ser mais bem ajustadas socialmente do que as menos estigmatizadas. Vale ressaltar, aqui, a importância do papel da equipe de saúde no sentido de fornecer tantas informações e orientações quanto necessárias para que a família saiba o que esperar com a doença, como tratar adequadamente a filha com ST e possa constituir uma rede de apoio significativa a ela.

Os resultados obtidos no presente estudo, embora complexos quanto a sua interpretação, podem contribuir para o manejo das pacientes com ST ao revelarem que estas possuem boas HS – ou, ao menos, têm conhecimento sobre quais as HS mais adequadas e desejáveis nas situações apresentadas no inventário. Esse fato pode ser de grande ajuda para a elaboração de um programa de treinamento em HS para auxiliá-las a superar as dificuldades sociais constatadas nas entrevistas.

7- CONCLUSÕES

As pacientes com ST obtiveram bons resultados no IHS-Del-Prette, com desempenho semelhante ao de suas irmãs saudáveis, demonstrando possuírem um bom repertório de HS. Em apenas um fator isolado (auto-exposição a desconhecidos e situações novas) houve melhor desempenho por parte das pacientes ($p=0,020$).

As pacientes mais velhas (maiores de 20 anos) obtiveram melhor desempenho no IHS-Del-Prette que as mais novas (até 20 anos de idade), diferentemente dos resultados obtidos pelas irmãs, o que pode ser devido à aprendizagem, maior tempo de diagnóstico da ST, desenvolvimento puberal mais completo e maior tempo de reposição hormonal, maior escolaridade e entrada no mercado de trabalho.

As mães avaliaram as HS das filhas com e sem ST de modo bastante semelhante, não havendo diferenças significativas nas questões retiradas do IHS-Del-Prette. No entanto, na entrevista, relataram significativamente mais problemas de relacionamento social e familiar com as filhas portadoras da ST.

Na entrevista individual, as pacientes relataram poucas queixas de relacionamento interpessoal, mas deixaram transparecer dificuldades de cunho social. Esses resultados sugerem que tais dificuldades não cheguem a causar problemas sociais significativos e a torná-las insatisfeitas com suas vidas sociais, ou mesmo que não sejam capazes de perceber suas próprias dificuldades. O bom desempenho na avaliação de HS sugere ainda que sejam capazes de identificar habilidades adequadas nos contextos analisados e responder de maneira a obter bons resultados, mas não necessariamente utilizá-las na prática pela interferência de fatores como ansiedade e timidez. É possível, também, que tendam a responder ao IHS-Del-Prette de maneira socialmente desejável, mascarando suas reais dificuldades.

Portanto, os resultados obtidos neste estudo indicam fortemente que apesar de as pacientes com ST possuírem um bom repertório/bom conhecimento de HS adequadas, elas não possuem, necessariamente, competência social.

8- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS - Health supervision for children with Turner syndrome. **Pediatrics** 96:1166-1173, 1995.

ANDERSON, R.T. Anxiety or ignorance: the determinants of interpersonal skill display. **Dissertation Abstracts International: Section B: The Sciences and Engineering**, 57 (9-B):595-599,1997.

APPELBAUM, A.; TUMA, J. Internal-external control and social assertiveness of subjects high and low in social desirability. **Psychological Reports**, 37 (1):319-322, 1975.

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)** 36:405-10, 1992.

ARDARY, D.A. Increasing school nurse awareness of Turner syndrome. **J Sch Nurs**, 23(1):28-33, 2007.

ARÓN, A.M.; MILICIC, M. Viver com os outros: programa de desenvolvimento de habilidades sociais. Campinas: Workshopsy, 1994. Apud: Del-Prette Z, Del-Prette A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e Educação**. RJ: Vozes, 1999. p.35.

BAMRAH J. & MCKAY M. – Chronic psychosis in Turner’s syndrome. **Br J Psychiat**, 155: 857-9, 1989.

BANDEIRA, M.; COSTA, M.N.; DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A.; GERK-CARNEIRO, E. Qualidades psicométricas do IHS: estudo sobre a estabilidade temporal e a validade concomitante. **Estudos de Psicologia**, 5(2):401-19, 2000.

BANDEIRA, M.; QUAGLIA, M.A.C.; BACHETTI, L.S.; FERREIRA, T.L.; SOUZA, G.G. Comportamento assertivo e sua relação com ansiedade, *locus* de controle e auto-estima em estudantes universitários. **Estud Psicol (Campinas)**, 22(2):111-21, 2005.

BATCH, J. Turner syndrome in childhood and adolescence. **Best Pract Res Clin Endocrinol Metab** 16(3):465-482, 2002.

BEDELL & LENOX, 1997 Apud: CARNEIRO, R.S.; FALCONE, E.M.O. Um estudo das capacidades e deficiências em habilidades sociais na terceira idade. **Psicologia em Estudo**, Maringá, 9(1):119-26, 2004.

BERCH D. & MCCAULEY E. – Psychosocial functioning of individuals with sex chromosome abnormalities. In: HOLMES C, ed. **Psychoneuroendocrinology. Brain, Behavior and Hormonal Interactions**. NY: Springer-Verlag, 164-83, 1990.

BIANCO, B.; LIPAY, M.V.; MELARAGNO, M.I.; GUEDES, A.D.; VERRESCHI, I.T. Detection of hidden Y mosaicism in Turner's syndrome: importance in the prevention of gonadoblastoma. **J Pediatr Endocrinol Metab**, 19(9):1113-17, 2006.

BLIN J., BÜHREN A. – New aspects of counselling and care of patients afflicted with Ullrich-Turner syndrome. Results of a pilot project. **J Psychosom Obstet Gynecol** 11: 91-100, 1990.

BOLSONI-SILVA, A.T.; MARTURANO, E.M. Práticas educativas e problemas de comportamento: uma análise à luz das habilidades sociais. **Estudos de Psicologia**, 7(2):227-35, 2002.

BOMAN U.W.; MÖLLER, A.; ALBERTSSON-WIKLAND, K. Psychological aspects of Turner syndrome. **J Psychosom Obstet Gynecol** 16:1-18, 1998.

BOMAN, U.W.; 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; 30(5):1-12, 2000.

BONDY, C.A. The Turner Syndrome Study Group – Care of girls and women with Turner syndrome: a guideline of the Turner syndrome study group. **J Clin Endocrin Metab**, 92(1):10-25, 2007.

BRINCH, M.; MANTHORPE, T. Short Stature as a possible etiological factor in anorexia nervosa. **Acta Psychiatr Scand**, 76:328-332, 1987.

CABALLO, V. **Manual de técnicas de terapia e modificação do comportamento**. SP: Ed Santos, 1996. p.361.

CABALLO, V. El papel de las habilidades sociales em el desarrollo de las relaciones interpersonales. In: Zamignani DR, org. **Sobre comportamento e cognição**. SP: ARBytes Editora, vol 3, 1997. p.229-233.

CARDOSO, G.; DALY, R.; HAQ, N.A.; HANTON, L.; RUBINOW, D.R.; BONDY, C.A.; SCHMIDT, P. Current and lifetime psychiatric illness in women with Turner syndrome. **Gynecol Endocrinol**, 19(6):313-9, 2004.

CAREL, J.C.; ECOSSE, E.; BASTIE-SIGEAC, I.; CABROL, S.; TAUBER, M.; LÉGER, J.; NICOLINO, M.; BRAUNER, R.; CHAUSSAIN, J.L.; COSTE, J. Quality of life determinants in young women with Turner's syndrome after growth hormone treatment: results of the StaTur population-based cohort study. **J Clin Endocrinol Metab**, 90(4):1992-7, 2005.

CAREL, J.C.; ELIE, C.; ECOSSE, E.; TAUBER, M.; LÉGER, J.; CABROL, S.; NICOLINO, M.; BRAUNER, R.; CHAUSSAIN, J.L.; COSTE, J. Self-Esteem and Social Adjustment in Young Women with Turner Syndrome – Influence of Pubertal Management and Sexuality: Population-Based Cohort Study. **J Clin Endocrinol Metab**, 91(8):2972-9, 2006.

CARNEIRO, R.S.; FALCONE, E.M.O. Um estudo das capacidades e deficiências em habilidades sociais na terceira idade. **Psicologia em Estudo**, Maringá, 9(1):119-26, 2004.

CHRISTOFF, K.A.; SCOTT, W.O.N.; KELLEY, M.L.; SCHLUNDT, D.; BAER, G.; KELLY, J.A. Social skills and social problem-solving training for shy young adolescents. **Behavior Therapy**, 16:468-477, 1985. Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e Educação**. RJ: Vozes, 1999.

COOPERSMITH, S. The antecedents of self-esteem. San Francisco: Freeman, 1967. Apud: GOBITTA, M.; GUZZO, R.S.L. Estudo inicial do Inventário de Auto-Estima (SEI). **Psicol Reflex Crit**, 15(1) Porto Alegre, 2002.

DAVIES, W.; HUMBY, T.; ISLES, A.R.; BURGOYNE, P.S.; WILKINSON, L.S. X-Monosomy Effects on Visuospatial Attention in Mice: A Candidate Gene and Implications for Turner Syndrome and Attention Deficit Hyperactivity Disorder. **Biol Psychiatry**, 61(12):1351-60, 2007.

DÉCOURT, L.; SASSO, W. S.; CHIORBOLLI, E.; FERNANDES, J. M. Sobre o sexo genético nas pacientes com síndrome de Turner. **Rev Assoc Méd Brasil**, 1:203-6, 1954.

DELA COLETA, M. Escala multidimensional de locus de controle de Levenson. **Arquivos Brasileiros de Psicologia**, 39(2):79-97, 1987.

DELOOZ, J.; VAN DEN BERGHE, H.; SWILLEN, A.; KLECZKOWSKA, A.; FRYNS, J.P. Turner syndrome patients as adults: a study of their cognitive profile, psychosocial functioning and psychopathological findings. **Genet Couns**, 4(3):169-79, 1993.

DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A.; BARRETO, M.C.M. Análise de um inventário de habilidades sociais (IHS) em uma amostra de universitários. **Psicologia: Teoria e Pesquisa**, 14(3):219-28, 1998.

DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e Educação**. RJ: Vozes, 1999.

DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Inventário de habilidades sociais (IHS-Del-Prette): manual de aplicação, apuração e interpretação**. SP: Casa do Psicólogo, 2001.

DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. Avaliação de habilidades sociais de crianças com um inventário multimídia: indicadores sociométricos associados a frequência *versus* dificuldade. **Psicologia em Estudo**, Maringá, 7(1):61-73, 2002.

DOMAN A., ZUTTERMEISTER P., FRIEDMAN R. – The psychological impact of infertility: a comparison with other medical conditions. **J Psychosom Obstet Gynecol** 14: 45-52, 1993.

DONALDSON, M.D.; GAULT, E.J.; TAN, K.W.; DUNGER, D.B. Optimizing management in Turner syndrome: from infancy to adult transfer. **Arch Dis Child**, 91(6):513-20, 2006.

DOWNEY J.; EHRHARDT, A.; MORISHIMA, A.; BELL, J.J.; GRUEN, R. Gender role development in two clinical syndromes: Turner syndrome versus constitutional short stature. **J Am Acad Child Adolesc Psychiat**, 26:566-73, 1987.

DOWNEY, J.; EHRHARDT, A.; GRUEN, R.; BELL, J.J.; MORISHIMA, A. Psychopathology and social functioning in women with Turner syndrome. **J Nerv Ment Dis**, 177:191-201, 1989.

EISENBERG, N.; FABES, R.; SCHALLER, M.; CARLO, G.; MILLER, P.A. The relations of parental characteristic and practices to childrens´ vicarious emotional responding. *Child Development*, 62:1393-408, 1991. Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e Educação**. RJ: Vozes, 1999. p.35.

EL ABD, S.; PATTON, M.A.; TURK, J.; HOEY, H.; HOWLIN, P. – Social, communicational and behavioral deficits associated with ring X Turner Syndrome. **American Journal of Medical Genetics**, 88:510-516, 1999.

ELSHEIKH, M.; DUNGER, D.B.; CONWAY, G.S.; WASS, J.A. Turner´s syndrome in adulthood. **Endocr Rev**, 23:120-40, 2002.

FALCONE, E.M.O. Habilidades sociais: para além da assertividade. In: WIELENSKA, R.C.; org. **Sobre comportamento e cognição: questionando e ampliando a teoria e as intervenções clínicas e em outros contextos**. Santo André: SET, 2000. p.211-21.

FALCONE, E.M.O. Uma proposta de um sistema de classificação das habilidades sociais. In: GUILHARDI, H.J.; MADI, M.B.B.P.; QUEIROZ, P.P.; SCOZ, M.C.; orgs. **Sobre comportamento e cognição: expondo a variabilidade**. Santo André: ESETEC. 2001. p.195-209.

FALCONE, E.M.O.; CARNEIRO, R.S.; CHICAYBAN, L.M.; OLIVEIRA, M.G.S.; PEDROZO, A.L.B.; FERREIRA, M.C. A construção de um sistema de classificação das habilidades sociais. *Avanços Recentes em Psicologia Clínica e da Saúde*. Resumo do II Congresso Iberoamericano de Psicologia Clínica e da Saúde (p. 371). Guarujá: APICSA. 2001; Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. Avaliação de habilidades sociais de crianças com um inventário multimídia: indicadores sociométricos associados a frequência *versus* dificuldade. **Psicologia em Estudo**, Maringá, 7(1):61-73, 2002.

FERGUSSON-SMITH, M.A. Karyotype-phenotype correlations in gonadal dysgenesis and their bearing on the pathogenesis of malformations. **J Med Genet**, 2:142-155, 1965.

FISHBAIN, D. Chronic psychosis in Turner´s syndrome. **Br J Psychiat** 156:745-6, 1990.

FORD, C. E.; JONES, K. W.; POLANI, P. E.; DE-ALMEIDA, J. C.; BRIGGS, J. H. A sex-chromosome anomaly in a case of gonadal dysgenesis (Turner´s syndrome). **Lancet**, 1: 711-3, 1959.

FORNESS, S.R.; KAVALE, K.A. Social skills deficits as primary learning disabilities: a note on problems with ICLD diagnostic criteria. *Learning Disabilities Research and Practice*, 6(1):44-9, 1991. Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e Educação**. RJ: Vozes, 1999. p.18.

GABBAY, M. A. L. **Avaliação da densidade mineral óssea de pacientes com Síndrome de Turner na faixa pediátrica**. São Paulo, 1998. (Dissertação - Mestrado - Universidade Federal de São Paulo).

GERMAIN, E.L.; PLOTNICK, L.P. Age-related anti-thyroid antibodies and thyroid abnormalities in Turner syndrome. **Acta Paediatr Scand**, 75(5):750-5, 1986.

GILMOUR, J.; SKUSE, D. Short stature – the role of intelligence in psychosocial adjustment. **Arch Dis Child**, 75:25-31, 1996.

GOBITTA, M.; GUZZO, R.S.L. Estudo inicial do Inventário de Auto-Estima (SEI). **Psicol Reflex Crit**, 15(1):143-50, 2002.

GOLEMAN, D. *Inteligência Emocional*; RJ:Objetiva, 1995. Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e Educação**. RJ: Vozes, 1999.

GRAVHOLT, C.H.; NAERAA, R.W.; NYHOLM, B.; GERDES, L.U.; CHRISTIANSEN, E.; SCHMITZ, O.; CHRISTIANSEN, J.S. Glucose metabolism, lipid metabolism, and cardiovascular risk factors in adult Turner's syndrome. The impact of sex hormone replacement. **Diabetes Care**, 21(7):1062-70, 1998.

GRAVHOLT C.H., FEDDER J., NAERAA R.W., MULLER J. – Occurrence of gonadoblastoma in females with Turner syndrome and Y chromosome material: a population study. **J Clin Endocrinol Metab**, 85:3199-202, 2000.

HOCHBERG, Z.; POLLACK, S.; AVIRAM, M. - Resistance to insulin like growth factor I in Turner syndrome. *In* HIBI, I. & TAKANO, K. (Eds.) - **Basic and clinical approach to Turner syndrome**, Elsevier Science Publishers B.V., Amsterdam, p. 233-237, 1993.

HOLL, R.; 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** 153: 11-16, 1994.

HOOK, E.B.; WARBURTON, D. The distribution of chromosomal genotypes associated with Turner syndrome: Livebirth prevalence rates and evidence for diminished fetal mortality and severity in genotypes associated with structural X abnormalities or mosaicism. **Hum Genet**, 64:24-27, 1983.

HOPS, H. Children's social competence and skill: current research practices and future directions. *Behavior Therapy*, 14: 3-18, 1983. Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e Educação**. RJ: Vozes, 1999. p.18.

HORNER, E.; FLEMING, J.; STUDD, J. A study of women on long-term hormone replacement therapy and their attitude to suggested cessation. **Climacteric**, 9(6):459-63, 2006.

HOVATTA, O. Pregnancies in women with Turner's syndrome. **Ann Med**, 31(2):106-10, 1999.

HUISMAN, J.; SLIJPER, F.M.E.; SINNEMA, G.; AKKERHUIS, G.W.; BRUGMAN-BOEZEMAN, A.T.M.; FEENSTRA, J.; DEN HARTOG, L.; HEUVEL, F. Psychosocial functioning and effects of growth hormone treatment in Turner syndrome. In: Hibi I, Takano K (Eds.) **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam: Elsevier Science Publishers B.V.; 1993. p.157-161.

IGARASHI, Y.; OGAWA, E.; FUJIEDA, K.; TANAKA, T. – Treatment of Turner Syndrome with transdermal estradiol (Estraderm). In: HIBI, I. & TAKANO, K. (Eds.) - **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Elsevier Science Publishers B.V., Amsterdam, p 197-202, 1993.

JOSS EE.; MULLIS PE.; WERDER EA.; PARTSCH CJ.; SIPPELL WG. – Growth promotion and Turner-specific bone age after therapy with growth hormone and in combination with oxandrolone: when should therapy be started in Turner syndrome? **Horm Res**, 47(3):102-9, 1997.

KANAKA-GANTENBEIN, C. Hormone Replacement treatment in Turner syndrome. **Pediatr Endocrinol Rev**, 3 (Suppl 1):214-8, 2006.

KAWAGOE, S.; KANEKO, N.; HIROI, M. - The pregnancy outcome of Turner syndrome: case report and review of the literature. *In: HIBI, I. & TAKANO, K. (Eds.) - **Basic and clinical approach to Turner syndrome***, Elsevier Science Publishers B.V., Amsterdam, p.101-105, 1993.

KILIÇ, B.G.; ERGÜR, A.T.; OCAL, G. Depression, levels of anxiety and self-concept in girls with Turner's syndrome. **J Pediatr Endocrinol Metab**, 18(11):1111-7, 2005.

KNUDTZON, J.; SVANE, S. Turner's syndrome associated with chronic inflammatory bowel disease. A case report and review of the literature. **Acta Med Scand**, 223(4):375-8, 1988.

KONRADSEN, B.; NIELSEN, J. – Follow-up study of 69 Turner women. **The Turner Center in Aarhus**, 1991.

KOUNDI, K.L.; CHRISTODOULAKOS, G.E.; LAMBRINOUDAKI, I.V.; ZERVAS, I.M.; SPYROPOULOU, A.; FEXI, P.; SAKKAS, P.N.; SOLDATOS, C.R.; CREATSAS, G.C. Quality of life and psychological symptoms in Greek postmenopausal women: association with hormone therapy. **Gynecol Endocrinol**, 22(12):660-8, 2006.

KUSHNICK, T.; IRONS, T.G.; WILEY, J.E.; GETTIG, E.A.; RAO, K.W.; BOWYER, S. 45X/46X,r(X) with syndactyly and severe mental retardation. **Am J Med Genet**, 28(3):567-74, 1987.

LAGROU, K.; XHROUET-HEINRICHS, D.; HEINRICHS, C.; CRAEN, M.; CHANOINE, J.P.; MALVAUX, P.; BOURGUIGNON, J.P. Age related perception of stature, acceptance of therapy and psychosocial functioning in human growth-treated girls with Turner's syndrome. **J Clin Endocrinol Metab**, 83(5):1494-501, 1998.

LAGROU, K.; FROIDECOEUR, C.; VERLINDE, F.; CRAEN, M.; DE SCHEPPER, J.; FRANCOIS, I.; MASSA, G. Psychosocial functioning, self-perception and body image and their auxologic correlates in growth hormone and oestrogen-treated young adults with Turner syndrome. **Horm Res**, 66(6):277-84, 2006.

LANGE, J.L.; JAKUBOWSKI, P. **Responsible Assertive Behavior**. Illinois: Research Press Co., 1976.

LARSEN, T.; GRAVHOLT, C.H.; TILLEBECK, A.; LARSEN, H.; JENSEN, M.B.; NIELSEN, J.; FRIEDRICH, U. – Parental origin of the X chromosome, X chromosome mosaicism and screening for “hidden” Y chromosome in 45,X Turner syndrome ascertained cytogenetically. **Clin Genet**, 48:6-11, 1995.

LASIUK, G.C.; HEGADOREN, K.M. The effects of estradiol on central serotonergic systems and its relationship to mood in women. **Biol Res Nurs**, 9(2):147-60, 2007.

LEMOS-MARINI, S.H.V.L.; MORCILLO, A.M.; BAPTISTA, M.T.M.; GUERRA-JÚNIOR, G.; MACIEL-GUERRA, A.T. Spontaneous final height in Turner’s syndrome in Brazil. **J Ped Endocrinol Metab**, 20(11):1207-14, 2007.

LESNIAK-KARPIAK, K.; MAZZOCCO, M.M.M.; ROSS, J.L. Behavioral assessment of social anxiety in females with Turner or Fragile X syndrome. **J Autism Developm Dis**, 33(1):55-67, 2003.

LIN, T. H.; KIRKLAND, R. T.; KIRKLAND, J. L. Adult height in girls with Turner syndrome treated with low-dose estrogens and androgens. **Ann Pharmacother**, 28:570-1, 1994.

LIPPE, B. – Turner Syndrome. In: SERLING, MA, editor. **Pediatric Endocrinology**. Philadelphia: WB Saunders Co., 1996: 387-421.

LUTHAR, S.S.; ZIGLER, E. Vulnerability and competence: a review of research on resilience in childhood. *American Journal of Orthopsychiatry*, 61:6-22, 1991. Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e educação**. RJ: Vozes, 1999. p.35.

MACIEL-GUERRA, A.T.; GUERRA JR., G. Baixa estatura: síndrome de Turner. **Cadernos do Ciped** 1(2):49-58, 1999.

MACIEL-GUERRA, A.T. Turner Syndrome and thyroid disease: a transversal study with pediatric patients in Brazil. **Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism**, 13(4):357-362, 2000.

MANZIONE, N.C.; KRAM, M.; KRAM, E., DAS, K.M. Turner's syndrome and inflammatory bowel disease: a case report with immunologic studies. **Am J Gastroenterol**, 83(11):1294-7, 1988.

MASSA, G.G.; VANDERSCHUEREN-LODEWEYCKX, M.; MALVAUX, P. Linear growth in patients with Turner Syndrome: influence of spontaneous puberty and parental height. **Eur J Pediatr**, 149:246-250, 1990.

MASSA, G.G.; VANDERSCHUEREN-LODEWEYCKX, M. Age and height at diagnosis in Turner syndrome: influence of paternal height. **Pediatrics** 88:1148-1152, 1991.

MAZZOCCO, M.M. A process approach to describing mathematics difficulties in girls with Turner syndrome. **Pediatrics**, 102(2 Pt 3):492-6, 1998.

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**, 25:105-112, 1986.

MCCAULEY, E.; SYBERT, V.; EHRHARDT, A.A. Psychosocial adjustment of adult women with Turner syndrome. **Clin Genet**, 29:284-290, 1986.

MCCAULEY, E.; KAY, T.; ITO, J.; TREDER, R. The Turner syndrome: cognitive deficits, affective discrimination and behavior problems. **Child Dev**, 58:464-73, 1987.

MCCAULEY, E.; ROSS, J.; KUSHNER, H.; CUTLER, G.Jr. Self-esteem and behavior in girls with Turner syndrome. **J Dev Behav Pediatr**, 16:82-88, 1995.

MCCAULEY, E.; FEUILLAN, P.; KUSHNER, H.; ROSS, J.L. Psychosocial development in adolescents with Turner syndrome. **J Dev Behav Pediatr**, 22(6): 360-65, Dec, 2001.

MEDEIROS, C.C.M.; MARINI, S.H.V.L.; BAPTISTA, M.T.M.; GUERRA JR., G.; MACIEL-GUERRA, A.T. Turner Syndrome and thyroid disease: a transversal study with pediatric patients in Brazil. **Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism**, 13(4):357-362, 2000.

MUHS, A.; LIEBERZ, K. Anorexia nervosa and Turner's syndrome. **Psychopatology**, 26: 29-40, 1993.

MULLINS, L.; LYNCH, J.; ORTEN, J.; YOULL, L.K. Developing a programme to assist turner's syndrome patients and families. **Soc Work Health Care**, 16: 69-79, 1991.

NAERAA, R.W.; BRIKEN, K.; HANSEN, R.M.; HASLING, C.; MOSEKILDE, L.; ANDRESEN, J.H.; CHARLES, P.; NIELSEN, J. Skeletal size and bone mineral content in Turner's syndrome: relation to karyotype, estrogen treatment, physical fitness, and bone turnover. **Calcif Tissue Int**, 49(2):77-83, 1991.

NIELSEN, J.; NYBORG, H.; DAHL, G. **Acta Jutlandica XLV Medicine Series 21**; Aarhus, Denmark, 1977.

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.

NIELSEN, J. What more can be done for girls and women with Turner syndrome? In: HIBI, I.; TAKANO, K. (Eds.) **Basical and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam: Excerpta Medica, 1993, p.169-76.

OKADA, Y. The quality of life of Turner women in comparison with grown-up GH-deficient women. **Endocr J**, 41:345-54, 1994.

PAVLIDIS, K.; MCCAULEY, E.; SYBERT, V. Psychosocial and sexual functioning in women with Turner syndrome. **Clin Genet**, 47: 85-9, 1995.

PLUMRIDGE, D. **Good Things Come in Small Packages. The Whys and Hows of Turner Syndrome**. The Oregon Health Sciences University, 1976.

RABOCH, J.; KOBILKOVÁ, J.; HOREJSÍ, J.; STÁRKA, L.; RABOCH, J. Sexual development and life of women with gonadal dysgenesis. **J Sex Marital Ther**, 13:117-27, 1987.

RANKE, M.B.; PFLÜGER, H.; ROSENDAHL, W.; STUBBE, P.; ENDERS, H.; BIERICH, J.R.; MAJEWSKI, F. Turner syndrome: spontaneous growth in 150 cases and review of the literature. **Eur J Pediatr**, 141(2):81-8, 1983.

RAO, E.; WEISS, B.; FUKAMI, M.; RUMP, A.; NIESLER, B.; MERTZ, A.; MUROYA, K.; BINDER, G.; KIRSCH, S.; WINKELMANN, M.; NORDSIEK, G.; HEINRICH, U.; BREUNING, M.H.; RANKE, M.B.; ROSENTHAL, A.; OGATA, T.; RAPPOLD, G.A. Pseudoautosomal deletions encompassing a novel homeobox gene cause growth failure in idiopathic short stature and Turner Syndrome. **Nat Genet**, 16:54-63, 1997.

RIESER, R.N.; UNDERWOOD, L.E. **Turner Syndrome: a guide for families**. The Turner Syndrome Society, Califórnia, 1992.

RIGGIO, R.E.; THROCKMORTON, B.; DEPAOLA, S. Social skills and self-esteem. **Person Individ Diff**, 11(8):799-804, 1990.

ROBERTS, W.; STRAYER, J. Empathy, emotional expressiveness and prosocial behavior. *Child Development*, 67, 449-70, 1996. Apud: DEL-PRETTE, Z.; DEL-PRETTE, A. **Psicologia das habilidades sociais – Terapia e educação**. RJ: Vozes, 1999. p.19.

ROBLES VALDÉS, C.; DEL CASTILLO RUIZ, V.; OYOQUI, J.; ALTAMIRANO BUSTAMANTE, N.; DE LA LUZ RUIZ REYES, M.; CALZADA LEÓN, R. Growth, growth velocity and adult height in Mexican girls with Turner's syndrome. **J Pediatr Endocrinol Metab**, 16(8):1165-73, 2003.

ROCHICCIOLI, P.; BATTIN, J.; BERTRAND, A.M.; BOST, M.; CABROL, S.; LE BOUC, Y.; CHAUSSAIN, J.L.; CHATELAIN, P.; COLLE, M.; CZERNICHOW, P.; *et al.* Final height in Turner syndrome patients treated with growth hormone. **Horm Res**, 44(4): 172-6, 1995.

ROLSTAD, S.G.; MÖLLER, A.; BRYMAN, I.; BOMAN, U.W. Sexual functioning and partner relationships in women with Turner syndrome: some empirical data and theoretical considerations regarding sexual desire. **J Sex Marital Ther**, 33(3): 231-247, 2007.

ROSENFELD, R.G. **Turner syndrome: a guide for physicians**. The Turner's Syndrome Society, California, 1992.

ROSS, J.L.; STEFANATOS, G.A.; ROELTGEN, D.; KUSHNER, H.; CUTLER JR, G.B. Ullrich-Turner syndrome: neurodevelopmental changes from childhood through adolescence. *American J Medical Genetics*, 58:74-82, 1995.

ROSS, J.L.; MCCAULEY, E.; ROELTGEN, D.; LONG, L.; KUSHNER, H.; FEUILLAN, P.; CUTLER, G.B. Self-concept and behavior in adolescent girls with Turner syndrome: potential estrogen effects. **J Clin Endocrinol Metabol**, 81:26-31, 1996.

ROSS, J.L.; ROELTGEN, D.; FEUILLAN, P.; KUSHNER, H.; CUTLER, G.B. Use of estrogen in young girls with Turner syndrome - Effects on memory. **Neurology**, 54:164-70, 2000.

ROSS, J.L.; STEFANATOS, G.A.; KUSHNER, H.; BONDY, C.; NELSON, L.; ZINN, A.; ROELTGEN, D. The effect of genetic differences and ovarian failure: intact cognitive function in adult women with premature ovarian failure versus turner syndrome. **J Clin Endocrinol Metab**, 89(4):1817-22, 2004.

ROVET, J.; IRELAND, L. Behavioral phenotype in children with Turner syndrome. **Journal of Pediatric Psychology**, 19:779-790, 1994.

SANDBERG, D.; BROOK, A.; CAMPOS, S. Short stature: a psychological burden requiring growth hormone therapy? **Pediatrics**, 94:832-40, 1994.

SAS, T. C. J.; GERVER, W-J. M.; BRUIN, R; STIJNEN, T.; MUINCK KEIZER-SCHRAMA, S. M. P. F.; COLE, T. J. et al. Body proportions during long-term growth hormone treatment in girls with Turner syndrome participating in a randomized dose-response trial. **J Clin Endocrinol Metab**, 84:4622-8, 1999.

SCHMIDT, P.J.; CARDOSO, G.M.P.; ROSS, J.L.; HAQ, N.; RUBINOW, D.R.; BONDY, C.A. Shyness, social anxiety and impaired self-esteem in Turner syndrome and premature ovarian failure. **JAMA**, 295(12):1374-6, 2006.

SCHWARTZ, R.M.; GOTTMAN, J.M. Toward a task analysis of Assertive Behavior. **Journal of Consulting and Clinical Psychology**, 44 (6), 910-920, 1976.

SKUSE, D.; PERCY, E.; STEVENSON, J. Psychosocial functioning in the Turner syndrome: a national survey. Apud: 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.

SKUSE, D.H.; MORRIS, J.S.; DOLAN, R.J. Functional dissociation of amygdala-modulated arousal and cognitive appraisal, in Turner syndrome. **Brain**, 128(Pt 9):2084-96, 2005.

SMITH, M.A.; WILSON, J.; PRICE, W.H. Bone demineralization in patients with Turner syndrome. **J. Med. Genet**, 19:100-3, 1982.

STABLER, B.; CLOPPER, R.; SIEGEL, P.; STOPPANI, C.; COMPTON, P.G.; UNDERWOOD, L.E. Academic achievement and psychological adjustment in short children. **J Dev Behav Pediatr**, 15:1-6, 1994.

STARKE, M.; WIKLAND, K.A.; MÖLLER, A. Parents' experiences of receiving the diagnosis of Turner syndrome: an explorative and retrospective study. **Patient Educ Couns**, 47(4):347-54, 2002.

SUTTON, E.J.; YOUNG, J.; MCINERNEY-LEO, A.; BONDY, C.A.; GOLLUST, S.E.; BIESECKER, B.B. Truth-telling and Turner Syndrome: the importance of diagnostic disclosure. **J Pediatr**, 148(1):102-7, 2006.

SUTTON, E.J.; MCINERNEY-LEO, A.; BONDY, C.A.; GOLLUST, S.E.; KING, D.; BIESECKER, B. Turner syndrome: four challenges across the lifespan. **Am J Med Genet**, 139(2):57-66, 2005.

SUZIGAN, L.Z.C.; SILVA, R.B.P.; MARINI, S.H.V.L.; BAPTISTA, M.T.M.; MAGNA, L.A.; GUERRA, A.T.M. A percepção da doença em portadoras da síndrome de Turner. **J Pediatr (Rio J)**, 80(4):309-14, 2004.

SWILLEN, A.; FRYNS, J.; KLECZKOWSKA, A.; MASSA, G.; VANDERSCHUEREN-LODEWEYCKX, M.; VAN DEN BERGHE, H. Intelligence, behavior and psychological development in Turner syndrome A cross-sectional study of 50 pre-adolescent and adolescent girls (4-20 years). **Genet Couns**, 4:7-18, 1993.

SYBERT, V.P.; MCCAULEY, E. Turner's syndrome. **N Engl J Med**, 351:1227-38, 2004.

SYLVÉN, L.; HAGENFELDT, K.; MAGNUSSON, C.; VON SCHOULTZ, B. Psychosocial functioning in middle-aged women with Turner Syndrome. Apud: HIBI, I.; TAKANO, K. (Eds.) **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam: Elsevier Science Publishers B.V., 1993, p.163-7.

TAKANO K. Long-term effects of growth hormone treatment on height in Turner syndrome: results of a 6-year multicentre study in Japan. Committee for the Treatment of Turner Syndrome. **Horm Res**, 43(4): 141-3, 1995.

TANG, G. Bio-psycho-social aspects of gonadal dysgenesis. **J Psychosom Obstet Gynecol** 10:113-9, 1989.

TESCH, L.G. Benefits of support groups for those affected by Turner Syndrome and the associated medical community. In: HIBI, I. & TAKANO, K. (Eds.) - **Basic and clinical approach to Turner syndrome**, Elsevier Science Publishers B.V., Amsterdam, p185-192, 1993.

VAN DYKE, D.L.; WIKTOR, A.; ROBERTSON, J.R.; WEISS, L. - Mental retardation in Turner syndrome. **J Pediatr**, 118:415-17, 1991.

VOCKRODT, L.; WILLIAMS, J. A reproductive option for women with Turner's syndrome. **J Pediatr Nurs**, 9:32-35, 1994.

WILLIAMS, J.; STOUT, J. The effect of high and low assetiveness on *locus* of control and health problems. **The Journal of Psychology**, 119(2):169-73, 1985.

WILSON, D.M.; MCCAULEY, E.; BROWN, D.R.; DUDLEY, R. Oxandrolone therapy in constitutionally delayed growth and puberty. **Pediatrics**, 96(6): 1095-1100, 1995.

9- ANEXOS

ANEXO 1



CEP, 20/01/04.
(Grupo III)

FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA
Caixa Postal 6111, 13083-970 Campinas, SP
(0_19) 3788-8936
FAX (0_19) 3788-8925
www.fcm.unicamp.br/pesquisa/etica/index.html
cep@fcm.unicamp.br

PARECER PROJETO: Nº 556/2003

I-IDENTIFICAÇÃO:

PROJETO: "AVALIAÇÃO DAS HABILIDADES SOCIAIS NA SÍNDROME DE TURNER"

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Lígia Zuppi Conceição Suzigan

INSTITUIÇÃO: Departamento de Pediatria - FCM - UNICAMP

APRESENTAÇÃO AO CEP: 18/11/2003

APRESENTAR RELATÓRIO EM: 20/01/05

II – OBJETIVOS

Avaliar o desempenho social das pacientes com Síndrome de Turner (ST) em diversas situações (escola, trabalho, família, cotidiano), de modo a contribuir para o aprimoramento do atendimento psicológico oferecido a esses pacientes.

III - SUMÁRIO

Trata-se de um estudo transversal. A casuística será composta de um grupo de cerca de 30 pacientes com ST, a partir de 15 anos de idade e diagnóstico confirmado citogeneticamente, e dois grupos controles da mesma faixa etária (um grupo de 20 a 25 pessoas formado por irmãs das pacientes com ST; e outro grupo composto por 20 a 25 pacientes com baixa estatura e cariótipo normal). Serão excluídas de ambos os grupos, os casos em que haja qualquer quadro síndrômico e/ou retardo mental. As pacientes com ST e as pacientes com baixa estatura e cariótipo normal serão selecionadas do Ambulatório de Endocrinologia Pediátrica, Endocrinologia Geral e do Grupo Interdisciplinar de Estudos da Determinação e Diferenciação do Sexo (GIEDDS) do Hospital das Clínicas da UNICAMP. Serão utilizados: o inventário de habilidades sociais e entrevista individual segundo um roteiro pré-estabelecido. Os dados serão analisados por estatística não paramétrica.

IV - COMENTÁRIOS DOS RELATORES

É assegurado que não haverá qualquer risco ou desconforto para as participantes. Foram elaborados três modelos de termo de consentimento, um para cada grupo de participantes. Os termos de consentimento seguem as recomendações da Resolução 196/96.

V - PARECER DO CEP

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, após acatar os pareceres dos membros-relatores previamente designados para o presente caso e atendendo todos os dispositivos das Resoluções 196/96 e complementares, bem como ter aprovado o Termo do Consentimento Livre e Esclarecido, assim como todos os anexos incluídos na Pesquisa, resolve aprovar sem restrições o Protocolo de Pesquisa supracitado.

O conteúdo e as conclusões aqui apresentados são de responsabilidade exclusiva do CEP/FCM/UNICAMP e não representam a opinião da Universidade Estadual de Campinas nem a comprometem.

VI - INFORMAÇÕES COMPLEMENTARES

O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (Res. CNS 196/96 – Item IV.1.f) e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (Item IV.2.d).

Pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou (Res. CNS Item III.1.z), exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade do regime oferecido a um dos grupos de pesquisa (Item V.3.).

O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo (Res. CNS Item V.4.). É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificação ao CEP e à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA – junto com seu posicionamento.

Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Em caso de projeto do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial (Res. 251/97, Item III.2.e)

Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, de acordo com os prazos estabelecidos na Resolução CNS-MS 196/96.

VII - DATA DA REUNIÃO

Homologado na I Reunião Ordinária do CEP/FCM, em 20 de janeiro de 2004.


Prof. Dra. Carmen Sílvia Bertuzzo
PRESIDENTE DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA
FCM / UNICAMP

ANEXO 2

TERMO DE CONSENTIMENTO ESCLARECIDO (Pacientes com Síndrome de Turner)

Projeto: “Avaliação das habilidades sociais na Síndrome de Turner”

Responsáveis:

Lígia Zuppi Conceição Suzigan (Pós-graduanda – Departamento de Pediatria)

Prof^a Dr^a Andréa T. Maciel-Guerra (Dept^o de Genética Médica – FCM – UNICAMP)

Prof Dr Roberto B. Paiva e Silva (Centro de Estudos e Pesquisa em Reabilitação - FCM – UNICAMP).

Nome : _____

Idade: _____ Data Nasc: _____ HC: _____

Endereço: _____

RG: _____ Telefone: () _____

Responsável (menores de 18 anos somente):

Idade: _____ Grau de parentesco: _____ RG: _____

Justificativa e objetivos do trabalho:

Muitos estudos apontam para a existência de dificuldades de socialização na síndrome de Turner (ST), e as próprias pacientes relatam estarem insatisfeitas com suas vidas sociais. Além disso, as relações sociais durante a adolescência e início da vida adulta são de suma importância, tendo influência direta na auto-estima e qualidade de vida. Assim, faz-se necessário avaliar/determinar quais habilidades sociais as pacientes possuem, checando possíveis associações com características clínicas da síndrome de Turner.

Assim, será possível aprimorar o atendimento psicológico oferecido a essas pacientes, planejando um programa específico de treinamento em habilidades sociais que vise promover melhores relações interpessoais e fornecer subsídios que possam contribuir para o aperfeiçoamento do atendimento médico oferecido a essas pacientes.

Procedimentos a que serão submetidos os pacientes:

A avaliação das habilidades sociais de pacientes com síndrome de Turner e de dois grupos controle constituído por irmãs das pacientes com síndrome de Turner e por pacientes com baixa estatura e cariótipo normal será feita por meio da aplicação do Inventário de Habilidades Sociais e por meio de uma entrevista individual, seguindo um roteiro pré-estabelecido.

Risco e desconforto:

Não há quaisquer riscos ou desconforto para as pacientes.

Benefícios Esperados:

As pacientes com síndrome de Turner poderão se beneficiar de um atendimento psicológico que visa a um melhor ajustamento psicossocial e melhora da qualidade de vida.

Garantimos às pacientes e suas famílias resposta a qualquer pergunta e esclarecimento de qualquer dúvida sobre os assuntos relacionados à pesquisa, sendo fornecidas, ainda, informações atualizadas durante o estudo.

Será mantido o sigilo e o caráter confidencial das informações obtidas, e a identificação das pacientes não será exposta em nenhuma parte do estudo ou em publicações.

Recusa ou descontinuação da participação:

Ao firmar este termo de consentimento, a paciente estará ciente de que sua participação neste estudo é voluntária, e que lhe é permitido recusar a participação no estudo a qualquer momento, sem que haja comprometimento dos atendimentos médico e psicológico que recebe ou receberá.

Telefones para contato:

| | |
|---|---|
| Comitê de Ética: (019) 3788-8936 | Lígia Zuppi C. Suzigan: (019) 3295-1100 |
| Profa. Dra. Andréa T. Maciel-Guerra Depto. de Genética Médica - (019) 3788-8907 | Prof. Dr. Roberto Benedito de Paiva e Silva CEPRE - (019) 3788-8805 |

Local e data: _____

Ambulatório: _____

Paciente: _____

Responsável (menores de 18 anos somente): _____

Pesquisador responsável: _____

TERMO DE CONSENTIMENTO ESCLARECIDO

(Irmãs de pacientes com síndrome de Turner)

Projeto: “Avaliação das Habilidades Sociais na Síndrome de Turner”

Responsáveis:

Lígia Zuppi Conceição Suzigan (Pós-graduanda – Departamento de Pediatria)
Profª Drª Andréa T. Maciel-Guerra (Deptº de Genética Médica – FCM – UNICAMP)
Prof Dr Roberto B. Paiva e Silva (Centro de Estudos e Pesquisa em Reabilitação - FCM – UNICAMP).

Nome : _____

Nome da irmã com ST: _____

Idade: _____ Data Nasc: _____

Endereço: _____

RG: _____ Telefone: () _____

Responsável (menores de 18 anos somente):

—

Idade: _____ Grau de parentesco: _____ RG: _____

Justificativa e objetivos do trabalho:

Muitos estudos apontam para a existência de dificuldades de socialização na síndrome de Turner (ST), e as próprias pacientes relatam estarem insatisfeitas com suas vidas sociais. Além disso, as relações sociais durante a adolescência e início da vida adulta são de suma importância, tendo influência direta na auto-estima e qualidade de vida. Assim, faz-se necessário avaliar/determinar quais habilidades sociais as pacientes possuem, comparando-as com suas irmãs saudáveis e com pacientes com baixa estatura e cariótipo normal.

Assim, será possível aprimorar o atendimento psicológico oferecido a essas pacientes, planejando um programa específico de treinamento em habilidades sociais que vise promover melhores relações interpessoais e fornecer subsídios que possam contribuir para o aperfeiçoamento do atendimento médico oferecido a essas pacientes.

Procedimentos a que serão submetidos os pacientes:

A avaliação das habilidades sociais tanto das pacientes com ST quanto dos dois grupos controle (irmãs das pacientes com ST e pacientes com baixa estatura e cariótipo normal) será feita por meio da aplicação do Inventário de Habilidades Sociais e por meio de uma entrevista individual, seguindo um roteiro pré-estabelecido.

Risco e desconforto:

Não há quaisquer riscos ou desconforto para as pacientes / participantes.

Benefícios Esperados:

As pacientes poderão se beneficiar de um atendimento psicológico que visa a um melhor ajustamento psicossocial e melhora da qualidade de vida.

Garantimos às pacientes / participantes e suas famílias resposta a qualquer pergunta e esclarecimento de qualquer dúvida sobre os assuntos relacionados à pesquisa, sendo fornecidas, ainda, informações atualizadas durante o estudo.

Será mantido o sigilo e o caráter confidencial das informações obtidas, e a identificação das pacientes / participantes não será exposta em nenhuma parte do estudo ou em publicações.

Recusa ou descontinuação da participação:

Ao firmar este termo de consentimento, a paciente / participante estará ciente de que sua participação neste estudo é voluntária, e que lhe é permitido recusar a participação no estudo a qualquer momento, sem que haja comprometimento dos atendimentos médico e psicológico que recebe ou receberá.

Telefones para contato:

| | |
|---|---|
| Comitê de Ética: (019) 3788-8936 | Lígia Zuppi C. Suzigan: (019) 3295-1100 |
| Profa. Dra. Andréa T. Maciel-Guerra Depto. de Genética Médica - (019) 3788-8907 | Prof. Dr. Roberto Benedito de Paiva e Silva CEPRE - (019) 3788-8805 |

Local e data: _____

Ambulatório: _____

Participante: _____

Responsável (menores de 18 anos somente): _____

Pesquisador responsável: _____

ANEXO 3

INVENTÁRIO DE HABILIDADES SOCIAIS (IHS-Del-Prette)

Zilda A. P. Del Prette & Almir Del Prette

Instruções

Leia atentamente cada um dos itens que se seguem. Cada um deles apresenta uma ação ou sentimento (*parte grifada*) diante de uma situação dada (*parte não grifada*). Avalie a frequência com que você age ou se sente tal como descrito no item.

RESPONDA A TODAS AS QUESTÕES. Se uma dessas situações nunca lhe ocorreu, responda como se tivesse ocorrido, considerando o seu possível comportamento.

NA FOLHA DE RESPOSTAS, assinale, para cada um dos itens, um X no quadrinho que melhor indica a frequência com que você apresenta a *reação sugerida*, considerando um total de 10 vezes em que poderia se encontrar na situação descrita no item.

Utilize a seguinte legenda:

- A. NUNCA OU RARAMENTE (em cada 10 situações desse tipo, reajo dessa forma no máximo 2 vezes)
- B. COM POUCA FREQUÊNCIA (em cada 10 situações desse tipo, reajo dessa forma 3 a 4 vezes)
- C. COM REGULAR FREQUÊNCIA (em cada 10 situações desse tipo, reajo dessa forma 5 a 6 vezes)
- D. MUITO FREQUENTEMENTE (em cada 10 situações desse tipo, reajo dessa forma 7 a 8 vezes)
- E. SEMPRE OU QUASE SEMPRE (em cada 10 situações desse tipo, reajo dessa forma 9 a 10 vezes)

É IMPORTANTE QUE VOCÊ RESPONDA TODAS AS QUESTÕES.



© 2001 – Casa do Psicólogo Livraria e Editora Ltda.
Rua Morato Coelho, 1059 – Pinheiros – 05417-011 – São Paulo/SP – Brasil – Tel.: (11) 3034.3600 – Fax: (11) 3064-5392

1. Em um grupo de pessoas desconhecidas, fico à vontade, conversando naturalmente.
2. Quando um de meus familiares (pais, irmãos mais velhos ou cônjuge) insiste em dizer o que eu devo fazer, contrariando o que penso, acabo aceitando para evitar problemas.
3. Ao ser elogiado(a) sinceramente por alguém, respondo-lhe agradecendo.
4. Em uma conversação, se uma pessoa me interrompe, solicito que aguarde até eu encerrar o que estava dizendo.
5. Quando um(a) amigo(a) a quem emprestei dinheiro, esquece de me devolver, encontro um jeito de lembrá-lo(a).
6. Quando alguém faz algo que eu acho bom, mesmo que não seja diretamente a mim, faço menção a isso, elogiando-o(a) na primeira oportunidade.
7. Ao sentir desejo de conhecer alguém a quem não fui apresentado(a), eu mesmo(a) me apresento a essa pessoa.
8. Mesmo junto a conhecidos da escola ou trabalho, encontro dificuldade em participar da conversação ("enturmar").
9. Evito fazer exposições ou palestras a pessoas desconhecidas.
10. Em minha casa, expresso sentimentos de carinho através de palavras e gestos a meus familiares.
11. Em uma sala de aula ou reunião, se o professor ou dirigente faz uma afirmação incorreta, eu exponho meu ponto de vista.
12. Se estou interessado(a) em uma pessoa para relacionamento sexual, consigo abordá-la para iniciar conversação.
13. Em meu trabalho ou em minha escola, se alguém me faz um elogio, fico encabulado(a) sem saber o que dizer.
14. Faço exposição (por exemplo, palestras) em sala de aula ou no trabalho, quando sou indicado(a).
15. Quando um familiar me critica injustamente, expresso meu aborrecimento diretamente a ele.
16. Em um grupo de pessoas conhecidas, se não concordo com a maioria, expresso verbalmente minha discordância.
17. Em uma conversação com amigos, tenho dificuldade em encerrar a minha participação, preferindo aguardar que outros o façam.
18. Quando um de meus familiares, por algum motivo, me critica, reajo de forma agressiva.
19. Mesmo encontrando-me próximo(a) de uma pessoa importante, a quem gostaria de conhecer, tenho dificuldade em abordá-la para iniciar conversação.

20. Quando estou gostando de alguém com quem venho saindo, tomo a iniciativa de expressar-lhe meus sentimentos.
21. Ao receber uma mercadoria com defeito, dirijo-me até a loja onde a comprei, exigindo a sua substituição.
22. Ao ser solicitado(a) por um(a) colega para colocar seu nome em um trabalho feito sem a sua participação, acabo aceitando mesmo achando que não devia.
23. Evito fazer perguntas a pessoas desconhecidas.
24. Tenho dificuldade em interromper uma conversa ao telefone mesmo com pessoas conhecidas.
25. Quando sou criticado de maneira direta e justa, consigo me controlar admitindo meus erros ou explicando minha posição.
26. Em campanhas de solidariedade, evito tarefas que envolvam pedir donativos ou favores a pessoas desconhecidas.
27. Se um(a) amigo(a) abusa de minha boa vontade, expresso-lhe diretamente meu desagrado.
28. Quando um de meus familiares (filhos, pais, irmãos, cônjuge) consegue alguma coisa importante pela qual se empenhou muito, eu o elogio pelo seu sucesso.
29. Na escola ou no trabalho, quando não compreendo uma explicação sobre algo que estou interessado(a), faço as perguntas que julgo necessárias ao meu esclarecimento.
30. Em uma situação de grupo, quando alguém é injustiçado, reajo em sua defesa.
31. Ao entrar em um ambiente onde estão várias pessoas desconhecidas, cumprimento-as.
32. Ao sentir que preciso de ajuda, tenho facilidade em pedi-la a alguém de meu círculo de amizades.
33. Quando meu (minha) parceiro(a) insiste em fazer sexo sem o uso da camisinha, concordo para evitar que ele(a) fique irritado(a) ou magoado(a).
34. No trabalho ou na escola, concordo em fazer as tarefas que me pedem e que não são da minha obrigação, mesmo sentindo um certo abuso nesses pedidos.
35. Se estou sentindo-me bem (feliz), expresso isso para as pessoas de meu círculo de amizades.
36. Quando estou com uma pessoa que acabei de conhecer, sinto dificuldade em manter um papo interessante.
37. Se preciso pedir um favor a um(a) colega, acabo desistindo de fazê-lo.
38. Consigo "levar na esportiva" as gozações de colegas de escola ou de trabalho a meu respeito.

IHS-Del-Prette

FOLHA DE RESPOSTAS

Zilda A. P. Del Prette & Almir Del Prette

Nome: Idade: Sexo: M () F ()

Escolaridade: Cargo:

Empresa ou Instituição: Data ____ / ____ / ____

| Item | A | B | C | D | E |
|------|---|---|---|---|---|
| 1 | | | | | |
| 2 | | | | | |
| 3 | | | | | |
| 4 | | | | | |
| 5 | | | | | |
| 6 | | | | | |
| 7 | | | | | |
| 8 | | | | | |
| 9 | | | | | |
| 10 | | | | | |
| 11 | | | | | |
| 12 | | | | | |
| 13 | | | | | |
| 14 | | | | | |
| 15 | | | | | |
| 16 | | | | | |
| 17 | | | | | |
| 18 | | | | | |
| 19 | | | | | |

| Item | A | B | C | D | E |
|------|---|---|---|---|---|
| 20 | | | | | |
| 21 | | | | | |
| 22 | | | | | |
| 23 | | | | | |
| 24 | | | | | |
| 25 | | | | | |
| 26 | | | | | |
| 27 | | | | | |
| 28 | | | | | |
| 29 | | | | | |
| 30 | | | | | |
| 31 | | | | | |
| 32 | | | | | |
| 33 | | | | | |
| 34 | | | | | |
| 35 | | | | | |
| 36 | | | | | |
| 37 | | | | | |
| 38 | | | | | |



© 2001 - Casa do Psicólogo Livraria e Editora Ltda.
 Rua Morato Coelho, 1059 - Pinheiros - 05417-011 - São Paulo/SP - Brasil - Tel.: (11) 3034.3600 - Fax: (11) 3064-5392

Tabela 4. Tabela para transformação do **Resultado Bruto** (0-1-2-3-4) em **Resultado T** (valores fatoriais).

| FATORES | ITEM | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
|--|---------------------------------------|------|--------|-------|-------|-------|
| F1 Enfrentamento e auto-afirmação com risco | 21. Devolver mercadoria defeituosa | 0,00 | 0,325 | 0,65 | 0,98 | 1,30 |
| | 16. Discordar do grupo | 0,00 | 0,467 | 0,93 | 1,40 | 1,87 |
| | 15. Lidar com críticas injustas | 0,00 | 0,351 | 0,70 | 1,05 | 1,40 |
| | 29. Fazer pergunta a conhecidos | 0,00 | 0,323 | 0,65 | 0,97 | 1,29 |
| | 20. Declarar sentimento amoroso | 0,00 | 0,354 | 0,71 | 1,06 | 1,42 |
| | 11. Discordar de autoridade | 0,00 | 0,523 | 1,05 | 1,57 | 2,09 |
| | 14. Falar a público conhecido | 0,00 | 0,338 | 0,68 | 1,01 | 1,35 |
| | 05. Cobrar dívida de amigo | 0,00 | 0,459 | 0,92 | 1,38 | 1,84 |
| | 01. Manter conversa com desconhecidos | 0,00 | 0,324 | 0,65 | 0,97 | 1,30 |
| | 12. Abordar para relação sexual | 0,00 | 0,532 | 1,06 | 1,60 | 2,13 |
| F2 Auto-afirmação na expressão de sentimento positivo | 07. Apresentar-se a outra pessoa | 0,00 | 0,558 | 1,12 | 1,67 | 2,23 |
| | 03. Agradecer elogios | 0,00 | 0,405 | 0,81 | 1,22 | 1,62 |
| | 28. Elogiar familiares | 0,00 | 0,638 | 1,28 | 1,91 | 2,55 |
| | 08. Participar de conversação | 0,00 | 0,302 | 0,60 | 0,91 | 1,21 |
| | 35. Expressar sentimento positivo | 0,00 | 0,423 | 0,85 | 1,27 | 1,69 |
| | 30. Defender outrem em grupo | 0,00 | 0,352 | 0,70 | 1,06 | 1,41 |
| F3 Conversação e desenvoltura social | 06. Elogiar outrem | 0,00 | 0,407 | 0,81 | 1,22 | 1,63 |
| | 10. Expressar sentimento positivo | 0,00 | 0,397 | 0,79 | 1,19 | 1,59 |
| | 17. Encerrar conversação | 0,00 | 0,433 | 0,87 | 1,30 | 1,73 |
| | 37. Pedir favores a colegas | 0,00 | 0,332 | 0,66 | 1,00 | 1,33 |
| | 36. Manter conversação | 0,00 | 0,508 | 1,02 | 1,52 | 2,03 |
| | 13. Reagir a elogio | 0,00 | 0,383 | 0,77 | 1,15 | 1,53 |
| | 22. Recusar pedidos abusivos | 0,00 | 0,303 | 0,61 | 0,91 | 1,21 |
| F4 Auto-exposição a desconhecidos e situações novas | 24. Encerrar conversa ao telefone | 0,00 | 0,405 | 0,81 | 1,22 | 1,62 |
| | 19. Abordar autoridade | 0,00 | 0,392 | 0,78 | 1,18 | 1,57 |
| | 23. Fazer pergunta a desconhecido | 0,00 | 0,298 | 0,60 | 0,89 | 1,19 |
| | 26. Pedir favores a desconhecidos | 0,00 | 0,373 | 0,75 | 1,12 | 1,49 |
| F5 Autocontrolo da agressividade | 09. Falar a público desconhecido | 0,00 | 0,431 | 0,86 | 1,29 | 1,72 |
| | 14. Falar a público conhecido | 0,00 | 0,353 | 0,71 | 1,06 | 1,41 |
| | 31. Cumprimentar desconhecidos | 0,00 | -0,333 | -0,67 | -1,00 | -1,33 |

Tabela 3. Dados normativos preliminares para os escores fatoriais e o escore total, em percentis obtidos na **amostra feminina** de indivíduos que responderam ao IHS-Del-Prette.

| INTERPRETAÇÃO | POSIÇÃO EM PERCENTIS | ESCORE TOTAL | Fator 1 | Fator 2 | Fator3 | Fator 4 | Fator 5 |
|--|----------------------|--------------|---------|---------|--------|---------|---------|
| Repertório bastante elaborado de HS | 100 | 137,00 | 18,22 | 11,70 | 9,62 | 5,82 | 2,86 |
| | 99 | 129,33 | 16,83 | 11,70 | 9,17 | 5,82 | 2,65 |
| | 97 | 124,96 | 15,32 | 11,69 | 8,89 | 5,52 | 2,22 |
| | 95 | 117,00 | 14,02 | 11,34 | 8,68 | 5,39 | 2,21 |
| | 90 | 114,00 | 13,27 | 11,06 | 8,26 | 5,05 | 1,89 |
| | 85 | 109,00 | 12,42 | 10,90 | 7,86 | 4,68 | 1,80 |
| | 80 | 106,00 | 11,87 | 10,64 | 7,68 | 4,44 | 1,56 |
| Bom repertório de HS (acima da mediana) | 75 | 103,00 | 10,81 | 10,52 | 7,51 | 4,37 | 1,54 |
| | 70 | 101,00 | 10,10 | 10,29 | 7,29 | 4,24 | 1,51 |
| | 65 | 98,55 | 9,70 | 10,14 | 7,13 | 4,01 | 1,42 |
| | 60 | 97,00 | 9,18 | 9,85 | 6,92 | 3,72 | 1,23 |
| | 55 | 93,00 | 8,67 | 9,75 | 6,76 | 3,58 | 1,16 |
| Repertório médio | 50 | 92,00 | 8,40 | 9,62 | 6,59 | 3,32 | 1,15 |
| Bom repertório de HS (abaixo da mediana) | 45 | 89,00 | 8,19 | 9,38 | 6,35 | 3,21 | 1,04 |
| | 40 | 88,00 | 7,59 | 8,97 | 6,22 | 2,96 | ,83 |
| | 35 | 86,00 | 7,07 | 8,72 | 6,11 | 2,74 | ,78 |
| | 30 | 84,00 | 6,52 | 8,50 | 5,90 | 2,45 | ,68 |
| | 25 | 81,75 | 6,15 | 8,19 | 5,81 | 2,33 | ,42 |
| Indicação para treinamento em HS quando os déficits se tornam fonte de problemas | 20 | 80,00 | 5,69 | 7,80 | 5,54 | 2,05 | ,37 |
| | 15 | 76,05 | 5,08 | 7,34 | 5,17 | 1,83 | ,18 |
| | 10 | 74,00 | 4,65 | 6,66 | 4,63 | 1,59 | ,02 |
| | 5 | 67,35 | 3,44 | 5,60 | 3,94 | 1,12 | -,35 |
| | 3 | 62,01 | 3,02 | 4,97 | 3,59 | ,95 | -,68 |
| 1 | 54,35 | 2,48 | 3,01 | 3,12 | ,65 | -1,01 | |
| Número válido de respondentes | | 266 | 266 | 266 | 266 | 266 | 266 |
| Média | | 92,406 | 3,296 | 1,782 | 1,356 | 1,288 | 0,777 |
| Desvio-padrão | | 15,4895 | 0,202 | 0,109 | 0,083 | 0,079 | 0,048 |

IHS-Del-Prette – Ficha de Apuração dos Resultados do Respondente (feminino)

Nome: _____ Idade: _____ Sexo: _____
 Escolaridade: _____ Cargo: _____
 Empresa ou Instituição: _____ Data ___/___/___

Indicadores
 Gerais

Posição Percentil do Respondente

| | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
|----------------|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|-----|
| Escore Total = | 01 | 03 | 05 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 | 65 | 70 | 75 | 80 | 85 | 90 | 95 | 97 | 99 | 100 |
| Escore F1 = | 01 | 03 | 05 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 | 65 | 70 | 75 | 80 | 85 | 90 | 95 | 97 | 99 | 100 |
| Escore F2 = | 01 | 03 | 05 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 | 65 | 70 | 75 | 80 | 85 | 90 | 95 | 97 | 99 | 100 |
| Escore F3 = | 01 | 03 | 05 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 | 65 | 70 | 75 | 80 | 85 | 90 | 95 | 97 | 99 | 100 |
| Escore F4 = | 01 | 03 | 05 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 | 65 | 70 | 75 | 80 | 85 | 90 | 95 | 97 | 99 | 100 |
| Escore F5 = | 01 | 03 | 05 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 | 65 | 70 | 75 | 80 | 85 | 90 | 95 | 97 | 99 | 100 |

| Fator | Habilidades Avaliadas | Feminino Méd(dp) | Resultado Bruto | | | | | Resultado T |
|---|---------------------------------------|------------------|-----------------|---|---|---|---|-------------|
| | | | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 | |
| F1 - Enfrentamento e auto-afirmação com risco | 21. Devolver mercadoria defeituosa | 3.10(1.12) | . | . | . | . | . | |
| | 16. Discordar do grupo | 2.70(1.29) | . | . | . | . | . | |
| | 15. Lidar com críticas injustas | 2.76(1.32) | . | . | . | . | . | |
| | 29. Fazer pergunta a conhecidos | 2.71(1.25) | . | . | . | . | . | |
| | 20. Declarar sentimento amoroso | 2.01(1.38) | . | . | . | . | . | |
| | 11. Discordar de autoridade | 1.77(1.28) | . | . | . | . | . | |
| | 14. Falar a público conhecido | 1.88(1.46) | . | . | . | . | . | |
| | 05. Cobrar dívida de amigo | 1.62(1.43) | . | . | . | . | . | |
| | 01. Manter conversa com desconhecidos | 1.61(1.22) | . | . | . | . | . | |
| | 12. Abordar para relação sexual | 0.93(1.21) | . | . | . | . | . | |
| 07. Apresentar-se a outra pessoa | 0.92(1.19) | . | . | . | . | . | | |
| F2 - Auto-afirmação na expressão de sentimento positivo | 03. Agradecer elogios | 3.43(0.89) | . | . | . | . | . | |
| | 28. Elogiar familiares | 3.38(1.00) | . | . | . | . | . | |
| | 08. Participar de conversação | 3.32(1.01) | . | . | . | . | . | |
| | 35. Expressar sentimento positivo | 3.36(0.98) | . | . | . | . | . | |
| | 30. Defender outrem em grupo | 2.84(1.07) | . | . | . | . | . | |
| | 06. Elogiar outrem | 2.78(1.13) | . | . | . | . | . | |
| F3 - Conversação e desenvoltura social | 10. Expressar sentimento positivo | 2.57(1.30) | . | . | . | . | . | |
| | 17. Encerrar conversação | 3.04(1.05) | . | . | . | . | . | |
| | 37. Pedir favores a colegas | 2.86(1.12) | . | . | . | . | . | |
| | 36. Manter conversação | 1.18(1.10) | . | . | . | . | . | |
| | 13. Reagir a elogio | 2.78(1.18) | . | . | . | . | . | |
| | 22. Recusar pedidos abusivos | 2.25(1.36) | . | . | . | . | . | |
| F4 - Auto-exposição a desconhecidos e situações novas | 24. Encerrar conversa ao telefone | 2.59(1.36) | . | . | . | . | . | |
| | 19. Abordar autoridade | 2.08(1.30) | . | . | . | . | . | |
| | 23. Fazer pergunta a desconhecido | 2.57(1.22) | . | . | . | . | . | |
| | 26. Pedir favores a desconhecidos | 2.51(1.37) | . | . | . | . | . | |
| F5 - Autocontrole da agressividade | 09. Falar a público desconhecido | 2.14(1.50) | . | . | . | . | . | |
| | 14. Falar a público conhecido | 1.88(1.46) | . | . | . | . | . | |
| | 18. Lidar com críticas dos pais | 2.53(1.32) | . | . | . | . | . | |
| ITENS QUE NÃO ENTRARAM EM NENHUM FATOR | 38. Lidar com chacotas | 2.34(1.22) | . | . | . | . | . | |
| | 31. Cumprimentar desconhecidos | 2.33(1.36) | . | . | . | . | . | (-) |
| | 33. Negociar uso de preservativo | 2.95(1.38) | . | . | . | . | . | |
| | 02. Pedir mudança de conduta | 2.90(1.29) | . | . | . | . | . | |
| | 25. Lidar com críticas justas | 2.69(1.19) | . | . | . | . | . | |
| | 27. Expressar desagrado a amigos | 2.26(1.37) | . | . | . | . | . | |
| | 32. Pedir ajuda a amigos | 2.67(1.32) | . | . | . | . | . | |
| | 34. Recusar pedido abusivo | 1.93(1.27) | . | . | . | . | . | |
| | 04. Interromper a fala do outro | 1.76(1.30) | . | . | . | . | . | |

OBS. 1.: O Resultado T do item 14 é pontuado tanto no Fator 1 como no Fator 4.

OBS. 2.: O item 31 apresenta peso negativo no Fator 5 e, portanto, seu Resultado T deve ser subtraído dos demais itens desse fator.

OBS. 3.: Os itens em que médias do sexo feminino foram significativamente maiores que os do masculino estão indicados em vermelho (3, 28, 35); os itens em que as médias do sexo masculino foram significativamente maiores que as do sexo feminino estão indicados em azul (5, 7, 11, 12, 16, 18, 19, 20, 25, 27, 36 e 38).

ANEXO 4

Roteiro de entrevista para pacientes com ST

Data: ____/____/____

Nome: _____

HC: _____ Idade: _____ Data de nascimento: _____

Estado civil: _____ Escolaridade: _____

Naturalidade: _____ Procedência: _____

Ocupação atual: _____ Faixa salarial: _____

Renda familiar *per capita*: _____

Religião: _____ Praticante: () Sim () Não

Altura: _____ Peso: _____ Idade Óssea: _____

Cariótipo: _____

Heredograma:

Pai: _____ Escolaridade: _____ Profissão: _____

Mãe: _____ Escolaridade: _____ Profissão: _____

Irmãos:

_____ Escol.: _____ Prof.: _____ Estado Civil: _____

_____ Escol.: _____ Prof.: _____ Estado Civil: _____

_____ Escol.: _____ Prof.: _____ Estado Civil: _____

1- Como é sua rotina diária?

2- Você tem dificuldade para fazer novas amizades ou manter amigos?

() Sim () Não. Se sim, por quê?

3- Você gostaria de ter mais amigos do que tem? Por quê?

4- O que você **costuma** fazer nos momentos de lazer?

5- O que você **gostaria** de fazer nos momentos de lazer?

6- Como é a sua vida na escola?

7- Já sofreu ou sofre ridicularizações / provocações na escola ou por amigos? ()Sim ()Não

Se sim, em função da ST? _____

O que fez/ faria?

8- Como é sua vida no trabalho?

9- Como é seu relacionamento com colegas?

10- E com professores e/ou chefe?

11- Como é a sua vida em casa, com seus familiares?

12- Quando você quer se aproximar de alguém para fazer amizade, o que você faz? O que fala? (Ou como imagina que faria?).

13- Você acha que a ST interfere / atrapalha sua vida de alguma forma?

() Sim () Não. Se sim, em quê?

14- Se você não tivesse ST, acredita que teria mais facilidade para ter amigos, namorado, ou ter um relacionamento melhor com as pessoas? () Sim () Não. Por quê?

15- Como você se descreveria?

16- Se pudesse, você mudaria alguma coisa em você? () Sim () Não. Se sim, o quê?

17- Você tem namorado / companheiro? () Sim () Não. Se não, por quê?

18- Quais são os seus planos e suas expectativas para o futuro?

19- Você é feliz? () Sim () Não. Por quê?

ANEXO 5

Questionário para Irmãs de Meninas com ST.

No.

Data: ____/____/____

Irmã de: _____

Idade: _____ Data de nascimento: _____ Escolaridade: _____

Estado civil: _____ Tem filhos? () Sim () Não. Se sim, quantos? _____

Está trabalhando no momento? () Sim () Não.

Profissão: _____ Faixa salarial: _____

Religião: _____ Praticante: () Sim () Não

Altura: _____ Peso: _____

Questões:

(Por favor, procure responder a todas as perguntas, sendo sempre o mais sincera possível. Lembre-se: você não será identificada em nenhum momento. Obrigada!).

1- Como é sua rotina diária? Descreva o que costuma fazer num dia típico de sua vida.

2- Você sente dificuldade para fazer novas amizades ou manter amigos?

() Sim () Não. Se sim, por quê?

3- Você gostaria de ter mais amigos do que tem? Por quê?

4- O que você **costuma** fazer nos momentos de lazer (Finais de semana, feriados, etc)?

5- O que você **gostaria** de fazer nos momentos de lazer, mas não faz?

6- Como é a sua vida na escola? Você se relaciona bem com todos? Tem problemas na escola?
(Caso não estude mais, procure responder a pergunta lembrando da época em que estudava).

7- Já sofreu ou sofre ridicularizações / provocações na escola ou por amigos? ()Sim ()Não.
Se sim, por quê?

O que fez ou imagina que faria numa situação dessas?

8- Como é sua vida no trabalho? Você se relaciona bem? Tem algum problema no ambiente de trabalho?

9- Como é seu relacionamento com colegas (de escola ou de trabalho)?

10- E com professores e/ou chefe, você consegue ter um bom relacionamento?

11- Como é a sua vida em casa, com seus familiares?

12- Quando você quer se aproximar de alguém para fazer amizade, o que você faz? Fala alguma coisa? (Ou como imagina que faria?).

13- Como você se descreveria (quaisquer características que melhor definem você)?

14- Se pudesse, você mudaria alguma coisa em você? () Sim () Não. Se sim, o quê?

15- Você tem namorado / companheiro? () Sim () Não. Se não, por quê?

ANEXO 6

Questionário para mães

Questões:

1- O que a _____ costuma fazer nos momentos de lazer?

2- Quando a _____ quer fazer amizade com alguém, ela toma iniciativa de puxar uma conversa ou espera a pessoa se aproximar?

3- Você acha que a _____ tem dificuldade para fazer amizades? Por quê?

4- Você acha que a ela tem poucos ou muitos amigos?

5- Qual das suas filhas têm mais amigos?

6- Como é o relacionamento dela com a família?

7- Quais são as características principais da sua filha? Como você a descreve? Como ela é?

8- Como é (ou era) o relacionamento dela na escola, com os colegas?

Reclama (reclamava) de algum problema na escola?

O que os professores falam (falavam) dela?

Os colegas telefonam para ela, visitam, se vêem fora da escola?

9- E no trabalho, como é o relacionamento dela com os colegas e chefes?

Se queixa de algum problema?

Caso queira fazer algum comentário você pode usar o espaço abaixo:

Leia as situações abaixo e responda pensando em como seria a reação de sua filha em cada item.

(Se alguma situação nunca aconteceu com sua filha, tente imaginar como seria a reação dela).

1- Se sua filha recebe uma mercadoria com defeito, ela vai até a loja onde comprou e exige a troca?
() Sim () Não () Às vezes

2- Quando não entende alguma explicação (na escola ou no trabalho), ela pergunta?
() Sim () Não () Às vezes

3- Tem dificuldade de “enturmar”, ou seja, de participar de conversas com outras pessoas?
() Sim () Não () Às vezes

4- Quando colegas de escola ou de trabalho fazem gozações dela, ela consegue “levar na esportiva” (na brincadeira)? () Sim () Não () Às vezes

5- Quando alguém faz uma crítica justa sobre ela, ela consegue se controlar e admitir o erro ou explicar sua posição? () Sim () Não () Às vezes

6- Quando alguém da família consegue alguma coisa importante, pela qual batalhou muito, ela elogia? () Sim () Não () Às vezes

7- Quando está com alguém que acabou de conhecer, tem dificuldade em manter um papo interessante? () Sim () Não () Às vezes

8- No trabalho ou na escola acaba concordando em fazer tarefas que não são da obrigação dela, mesmo sentindo que é um pouco de abuso? () Sim () Não () Às vezes

9- Quando ela entra num local onde estão várias pessoas desconhecidas, ela cumprimenta essas pessoas? () Sim () Não () Às vezes

10- Quando está feliz, se sentindo bem, demonstra isso para os amigos?
() Sim () Não () Às vezes

11- Numa situação em que ela está num grupo de pessoas, se alguém é injustiçado, ela reage em defesa dessa pessoa? () Sim () Não () Às vezes

12- Ela evita fazer perguntas a pessoas que não conhece?
() Sim () Não () Às vezes

13- Evita fazer exposições ou palestras a pessoas que não conhece?
() Sim () Não () Às vezes
