

atualização

Aspectos Psicossociais da Síndrome de Turner

*Lígia Zuppi C. Suzigan
Roberto B. de Paiva e Silva
Andréa T. Maciel-Guerra*

Saúde da Criança e do Adolescente (LZCS), Educação Especial e Reabilitação (RBPS) e Departamento de Genética Médica (ATM-G) – FCM – UNICAMP, Campinas, SP..

RESUMO

A síndrome de Turner (ST) ocorre em aproximadamente 1:2.130 nativos do sexo feminino e os sinais clínicos mais importantes são a baixa estatura e a disgenesia gonadal, levando a amenorréia primária, atraso no desenvolvimento puberal e esterilidade. Podem ser observadas, também, anomalias congênitas e adquiridas e uma grande variabilidade de sinais dismórficos. Assim, a presença de tantos sinais e sintomas, bem como a magnitude dos mesmos pode causar graves conseqüências no funcionamento psicológico e social das pacientes com ST. O objetivo deste artigo consiste numa revisão de literatura a respeito dos aspectos psicológicos da ST. As principais áreas abordadas são: impacto psicossocial da baixa estatura, do atraso no desenvolvimento puberal e da infertilidade, auto-estima, aspectos sociais, identidade de gênero, relacionamentos amorosos e funcionamento sexual, relações familiares, funcionamento cognitivo, doenças psiquiátricas e a presença de uma "doença crônica". Considerações gerais para o acompanhamento psicológico dessas pacientes também são discutidas. **(Arq Bras Endocrinol Metab 2005;49/1:157-164)**

Descritores: Aspectos psicológicos e sociais; Revisão de literatura; Síndrome de Turner

ABSTRACT

Turner Syndrome: Psychosocial Aspects.

Turner syndrome's (TS) incidence is about 1:2,130 live female births and its most important clinical features are short stature and gonadal dysgenesis, leading to primary amenorrhea, delayed pubertal development and infertility. Congenital and acquired anomalies and a great variety of dismorphic signs can also be observed. Thus, many characteristics and symptoms may have bad consequences in the psychosocial aspects of the patients with TS. The objective of this paper is to review the literature on psychosocial aspects of TS, mainly the psychological effect caused by short stature, delayed pubertal development and infertility, self-esteem, social aspects, gender identity, sexual functioning, love relationships, family relationships, cognitive functioning, psychiatric diseases and the presence of a "chronic disease". General remarks on psychological follow-up of the patients are also made. **(Arq Bras Endocrinol Metab 2005;49/1:157-164)**

Keywords: Psychosocial aspects; Review of the literature; Turner syndrome

*Recebido em 21/09/04
Aceito em 05/10/04*

A SÍNDROME DE TURNER (ST) ocorre em aproximadamente 1:2.130 nativos do sexo feminino (1) e é decorrente da presença de um cromossomo X e perda total ou parcial do segundo cromossomo sexual. Seus sinais clínicos mais importantes são a baixa estatura (2) – a altura final é, em média, entre 142 e 146,8cm (3), podendo variar de acordo com a altura dos pais (4) – e a disgenesia gonadal, levando à amenorréia primária, atraso no desenvolvimento puberal e esterilidade (5).

Podem ser observadas, também, algumas anomalias congênitas e adquiridas, principalmente problemas cardiovasculares e renais, deficiência auditiva, hipertensão, osteoporose, obesidade e aumento da incidência de doenças auto-imunes, como doenças tireoidianas, vitiligo e alopecia. Encontra-se, ainda, uma grande diversidade de sinais dismórficos que podem variar em frequência e intensidade em cada paciente, incluindo pescoço curto e/ou alado, tórax largo e em escudo, *cubitus valgus*, micrognatia, aumento da distância intermamilar com mamilos hipoplásicos, baixa implantação dos cabelos na nuca, orelhas proeminentes e de implantação baixa, unhas hiperconvexas, estrabismo, múltiplos nevus pigmentados, ptose palpebral e pregas epicânticas, entre outros (6-8).

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 e, conseqüentemente, melhorar a qualidade de vida das pacientes (9).

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

Estudos indicam que há um maior risco de apresentarem dificuldades psicossociais, como por exemplo: problemas de relacionamento interpessoal e amoroso, dificuldades específicas de aprendizagem, problemas de comportamento e baixa auto-estima. Porém, existem diferenças individuais, de modo que algumas meninas relatam não ter quaisquer dificuldades sociais ou emocionais (10,11).

Os problemas de comportamento mais comumente observados em meninas com ST são imaturidade, ansiedade, problemas de atenção/hiperatividade, dificuldades de interação social, retraimento e comportamento agressivo (10,12-14).

Atualmente, muitas das pesquisas voltadas aos

aspectos psicológicos da ST objetivam compreender se há alguma relação entre determinados aspectos clínicos da ST (como baixa estatura, atraso no desenvolvimento puberal e infertilidade) 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 (14).

IMPACTO PSICOSSOCIAL 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 (15-17). A baixa estatura interfere de forma negativa na percepção de outras pessoas quanto à maturidade, popularidade e capacidade acadêmica, causando impacto no funcionamento psicológico e social e na auto-estima (18-20).

Em um estudo de Stabler e cols. em 1994 (20), crianças e adolescentes com baixa estatura apresentaram altos índices de problemas de comportamento, como ansiedade, queixas psicossomáticas, impulsividade, dificuldade de atenção e comportamentos que visavam chamar a atenção de outros. Evidenciaram, também, competência social reduzida e dificuldades acadêmicas, apesar de terem bons resultados em testes de inteligência.

Em outro estudo, Rovet e Ireland em 1994 (21) encontraram forte correlação entre estatura e competência social em meninas com ST.

Porém, para outros autores como Sandberg e cols., em 1994 (22), e Aran e cols., em 1992 (23), que não encontraram relação entre estatura e status social, muitos dos problemas psicológicos e sociais encontrados na ST não podem ser atribuídos somente à baixa estatura (10,24). Preconizam, portanto, a existência de uma interação entre vários fatores, além da baixa estatura, na etiologia de tais problemas.

Em estudos comparando meninas com ST e meninas com baixa estatura e cariótipo normal, observou-se que as meninas com ST apresentavam mais problemas de comportamento. Isto sugere que a baixa estatura por si só pode não ser o principal fator responsável por estes problemas de comportamento (10,11).

É fato, porém, que a presença da baixa estatura pode aumentar os riscos de dificuldades psicológicas e sociais, uma vez que há uma tendência a se tratar a pessoa com baixa estatura como se tivesse a idade apropriada à altura – o que pode ser prejudicial ao seu desenvolvimen-

to psicológico (15,20,25).

No entanto, não há um consenso na literatura quanto ao fato de a baixa estatura ser, sozinha ou associada a outros fatores, responsável por parte dos problemas emocionais e sociais encontrados na ST.

O IMPACTO DO ATRASO NO DESENVOLVIMENTO PUBERAL E DA INFERTILIDADE

O atraso no desenvolvimento puberal também é grande fonte de *stress* para muitas pacientes com ST. Quando a puberdade não acontece próxima à idade 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. Sentimentos intensos de inferioridade e comportamento imaturo também são relatados diante do atraso puberal (26).

Em um estudo de Sylvén e cols. (26), 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”.

O atraso puberal pode 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 das meninas com ST (12). Estudos mostram que os efeitos da reposição hormonal no funcionamento psicológico (tanto sócio-emocional quanto cognitivo) são bastante positivos e promovem alterações na autopercepção, auto-estima e no comportamento (27), bem como na memória verbal e não-verbal (28).

A infertilidade também pode ser considerada um fator de grande impacto emocional, podendo causar períodos de depressão e interferir tanto na sexualidade quanto na auto-estima. A infertilidade é tida, por pacientes mais velhas, como o pior aspecto a ser enfrentado na ST (26,29,30), podendo levar a um grau de *stress* emocional semelhante àquele encontrado em pacientes com câncer. Em alguns países, como Dinamarca e Suécia, vem sendo realizada fertilização *in vitro* (com óvulos doados) em mulheres com ST, solucionando para algumas a questão da infertilidade (31). Alguns autores argumentam que tratamentos para infertilidade poderiam melhorar a qualidade de vida das pacientes (32), mas até o momento não há estudos sobre o impacto psicológico da fertilização *in vitro* sobre elas (14).

É interessante notar que muitas mulheres com ST dedicam-se a profissões que envolvam o cuidado de crianças, como professoras, babás e enfermeiras, podendo ser esta uma maneira de lidar com a infertilidade (26).

A AUTO-ESTIMA

Baixa auto-estima e auto-imagem mais negativa (13,33) são freqüentemente relatadas por pacientes com ST.

Alguns estudos mostram uma pior auto-estima em meninas com ST quando comparadas com meninas com baixa estatura e cariótipo normal (11,13), e que tende a se agravar durante a adolescência. De acordo com Swillen e cols., em 1993 (34), a partir dos 13 anos de idade a maior parte delas sentia-se sozinha e rejeitada pelos colegas. McCauley e cols., em 1995 (13), 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. Além disso, as pacientes relataram estarem insatisfeitas com sua aparência física (13). De acordo com Boman e cols. (14), meninas com ST com idades entre 10 e 16 anos, apresentam uma autopercepção mais negativa quanto à aparência física em relação às meninas mais jovens. Em 1993, Sylvén e cols. (26) constataram que mulheres de meia-idade também apresentam problemas relacionados à auto-estima, uma vez que disseram, em sua maioria, sentir necessidade de melhorá-la.

FUNCIONAMENTO SOCIAL

Meninas com ST apresentam menor competência social quando comparadas com aquelas com baixa estatura e cariótipo normal (11) e com meninas com estatura normal (13). Em alguns estudos, as próprias pacientes afirmam ter problemas sociais (10,34). Segundo Boman e cols. (14), 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 uma maior tendência ao retraimento, caracterizado por poucas atividades em grupo e o estabelecimento de poucas relações sociais (34). Esse isolamento tem conseqüências adversas, já que durante a adolescência o grupo de amigos constitui-se numa fonte importante de afeto, apoio emocional e compreensão, e trata-se de um ambiente importante para conquistar autonomia e independência dos pais. Os adolescentes que têm ami-

gos íntimos possuem melhor auto-estima, consideram-se competentes, não tendem a ser ansiosos ou deprimidos e têm melhor desempenho escolar. Aqueles cujas amizades têm alto grau de conflito obtêm escores mais baixos nesses aspectos (35).

No estudo de McCauley e cols. de 2001 (36) com meninas entre 13 e 18 anos, o grupo com ST apresentou mais problemas de relacionamento social em comparação ao grupo controle – constituído de meninas da mesma faixa etária sem qualquer distúrbio genético ou doença crônica. Além disso, os pais das meninas com ST as classificaram como sendo menos competentes socialmente (poucos amigos, pouco tempo com colegas etc) em relação aos pais das meninas do grupo controle.

Quando adultas, as mulheres com ST relatam maior isolamento social em comparação a mulheres saudáveis (37) e tendem a ter uma vida social bastante limitada (23,38). Mas, apesar disso, as próprias pacientes relatam estarem satisfeitas com suas vidas sociais (23).

Em 2004, Suzigan e cols. (39) verificaram, ao entrevistar 36 pacientes com ST atendidas no Hospital das Clínicas da Universidade Estadual de Campinas, que a maioria deseja ter mais amigos, relata ter poucas atividades sociais em suas vidas diárias, prefere atividades de lazer individuais e não possui um relacionamento amoroso. Apesar disso, a maioria acredita não ter dificuldades sociais.

Em 1987, McCauley e cols. (24) relataram maior dificuldade entre meninas com ST, quando comparadas com meninas com baixa estatura e cariótipo normal, para reconhecer e interpretar mensagens não-verbais, como expressões faciais, o que pode ser uma das razões para as dificuldades sociais que possuem. Entre mulheres adultas também há dificuldade para reconhecer emoções ou sentimentos expressos por outros (40), particularmente, expressões faciais de medo (41) e raiva (42).

É freqüente, ainda, que ocorram provocações e ridicularizações por parte de colegas devido à baixa estatura ou a outras características físicas específicas da ST, dificultando, assim, a integração social. Frente a esta situação, algumas pessoas tendem a ter baixo auto-conceito e baixa auto-estima, e a isolar-se cada vez mais, perpetuando a dificuldade de socialização e tornando-se pouco populares entre os colegas – fechando um círculo vicioso. 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 (43).

Mulheres com ST têm maior dificuldade em deixar a casa dos pais (25,33,44,45), apesar de terem escolaridade e empregos compatíveis com o restante

da população (23,33,45). Porém, alguns estudos mostram que muitas ocupam cargos de nível inferior ao que seria esperado pelo nível de escolaridade que possuem (44) e têm taxas de desemprego maiores que suas irmãs (46).

IDENTIDADE DE GÊNERO

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 (44,46). Estudos apontam para comportamentos e interesses tipicamente femininos (26,33,47) e para uma maior tendência, entre as mulheres com ST, a comportarem-se de forma tradicionalmente mais feminina que outras mulheres (47).

RELACIONAMENTOS AMOROSOS E FUNÇÃO SEXUAL

Dificuldades de relacionamento amoroso são freqüentemente relatadas por mulheres com ST (37); em comparação com a população como um todo, relatam ter suas primeiras experiências sexuais com mais idade, são sexualmente menos ativas e casam-se menos (23,30,33,38,44,46,48,49).

No estudo de Suzigan e cols. (39), 83% das pacientes com ST entre 15 e 25 anos não mantinham relacionamento amoroso.

Já no estudo de Sylvén e cols. (26) com mulheres de meia-idade (acima de 35 anos), 63% estava ou havia sido casada, 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, o que condiz com a imaturidade emocional de muitas delas.

RELAÇÕES FAMILIARES

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 meninas com ST) 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 (14).

A superproteção por parte dos pais é comum

quando a filha apresenta baixa estatura e mostra-se de certa forma emocionalmente imatura. Há uma tendência maior 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 (12,16). 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 a ST da melhor maneira possível (50,51).

FUNÇÃO COGNITIVA

Acreditava-se, inicialmente, que portadoras da ST apresentavam retardo mental (52), mas atualmente sabe-se que a maioria dessas pacientes possui inteligência normal, apesar de existirem dificuldades específicas de aprendizagem (53). Assim, a deficiência mental não é mais associada à ST como fora inicialmente. Entre as dificuldades de aprendizagem específicas observadas durante a infância e a idade adulta estão distúrbios de memória visual, atenção e raciocínio matemático, em consequência de problemas na percepção espacial e temporal, bem como na coordenação óculo-manual (41). Não há, porém, evidências de rebaixamento intelectual na ST. 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 (7,8,34,53). As dificuldades de aprendizagem durante a infância parecem não afetá-las na vida adulta, uma vez que atingem um grau de escolaridade semelhante ao de suas irmãs.

De acordo com Ross e cols., em 2004 (42), as dificuldades cognitivas enfrentadas pelas pacientes, como distúrbios de percepção espacial e temporal, memória visual, atenção, reconhecimento e interpretação de emoções, entre outras, devem-se a características genéticas da ST e não à deficiência precoce de estrógeno.

Em uns poucos casos há deficiência mental acentuada associada a quadro dismórfico distinto do quadro habitual da ST em pacientes que possuem um cromossomo X em anel (53,54). 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 à dissomia de vários genes desse cromossomo (55).

DOENÇAS PSIQUIÁTRICAS

Doenças psiquiátricas são ocasionalmente relatadas

nessas pacientes, como depressão (38,44), esquizofrenia (56), transtorno bipolar (57) e anorexia nervosa (18,58), mas parece não haver risco aumentado para doenças psicopatológicas graves (14).

A PRESENÇA DE UMA “DOENÇA CRÔNICA”

Além das dificuldades impostas pelos sinais clínicos, dismorfismos, malformações e patologias adquiridas, as pacientes com ST enfrentam ainda a necessidade de acompanhamento médico e realização de exames (alguns invasivos) por todas as suas vidas.

Sabe-se que a presença de uma “doença crônica” pode ser fonte de grande impacto emocional e ter conseqüências na personalidade e competência social dessas pacientes. Em seu estudo, Pavlidis e cols., em 1995 (33), encontraram relação entre a percepção da paciente quanto à sua saúde e seu autoconceito e satisfação com a vida sexual.

Portanto, o suporte psicológico é de grande importância tanto para as pacientes quanto para suas famílias, no sentido de perceberem a ST enquanto uma condição crônica, que exige cuidados médicos constantes, promovendo, assim, a aderência ao tratamento; mas, ao mesmo tempo, evitando que esta percepção de doença crônica cause profundo impacto emocional e incentivando a possibilidade de se ter uma vida normal.

ACOMPANHAMENTO PSICOLÓGICO

Acredita-se que os melhores resultados no acompanhamento psicoterapêutico de meninas e mulheres com ST são obtidos quando realizados em grupo (59), enquanto que o acompanhamento psicológico individual tem se mostrado menos eficiente nesta população (49). Os grupos de apoio formados pelas pacientes também são de grande ajuda e estão presentes em muitos países (29).

O suporte psicossocial deve envolver sempre as famílias, e não somente as pacientes, e compreender os seguintes aspectos fundamentais, desde o momento do diagnóstico:

- Oferecer a maior quantidade de informação possível sobre a ST às pacientes e familiares;
- Incentivar a formação e a participação de todas em grupos de apoio (ou auxiliar para que haja outras formas de contato entre pessoas com ST);
- Incentivar, também, atividades sociais com pessoas da mesma idade e sem ST, para auxiliar no amadurecimento emocional;

- Orientar as famílias para as atitudes corretas em relação à filha com ST, tratando-a sempre de acordo com a idade (nunca o tamanho) e evitando a superproteção;
- Estimular o desenvolvimento de atividades e tarefas que estejam de acordo com a idade da paciente;
- Estar atento para dificuldades sociais e, se necessário, realizar treinamento de habilidades sociais; e
- Orientar professores para possíveis dificuldades de aprendizagem e intervir ao menor sinal de tais dificuldades.

Assim, num esforço conjunto entre pais, professores, médicos e psicólogos, a menina com ST deve ser estimulada a se comportar de acordo com sua idade, a fazer parte de diversos grupos sociais através de atividades esportivas, de lazer etc., e a ser independente. Assim, é possível atenuar a imaturidade emocional que quase sempre está presente em pacientes com ST. É de suma importância, também, que não seja subestimada em suas capacidades cognitivas, acadêmicas e sociais.

A baixa estatura (bem como os demais sinais e sintomas da ST) não deve ser supervalorizada pelas pessoas próximas à paciente, e sim suas capacidades e competências.

Com estes cuidados, há um bom prognóstico quanto ao desenvolvimento psicológico e social e uma qualidade de vida satisfatória. Vale ressaltar, porém, que o diagnóstico precoce da ST é de fundamental importância para que as famílias possam ser orientadas também precocemente quanto às atitudes mais adequadas a serem tomadas.

REFERÊNCIAS

1. Nielsen J, Wohler M. Chromosome abnormalities found among 34,910 newborn children: results from a 13-year incidence study in Aarhus, Denmark. **Hum Genet** 1991;87:81-3.
2. Lippe B. Turner Syndrome. In: Sperling MA, editor. **Pediatric Endocrinology**. Philadelphia:WB Saunders Co.; 1996.p.387-421.
3. Hall JG, Gilchrist DM. Turner syndrome and its variants. **Pediatr Clin North Am** 1990;37:1421-40.
4. Massa GG, Vanderschueren-Lodeweyckx M. Age and height at diagnosis in Turner syndrome: influence of paternal height. **Pediatrics** 1991;88:1148-52.
5. Pasquino AM, Passerif F, Pucarelli I, Segni M, Municchi G. Spontaneous pubertal development in Turner syndrome. Italian study group for Turner syndrome. **J Clin Endocrinol Metab** 1997;82:1810-3.
6. Batch J. Turner syndrome in childhood and adolescence. **Best Pract Res Clin Endocrinol Metab** 2002;6:465-82.
7. Rieser RN, Underwood LE. **Turner Syndrome: a guide for families**. California:The Turner Syndrome Society; 1992.
8. Rosenfeld, RG. **Turner syndrome: a guide for physicians**. California:The Turner Syndrome Society; 1992.
9. Igarashi Y, Ogawa E, Fujieda K, Tanaka T. Treatment of Turner Syndrome with transdermal estradiol (Estraderm). In: Hibi I, Takano K, editors. **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam:Elsevier Science Publishers B.V.; 1993.p.197-202.
10. Skuse D, Percy E, Stevenson J. Psychosocial functioning in the Turner syndrome: a national survey. In: Stabler B, Underwood L, editors. **Growth, stature and adaptation. Behavioral, social and cognitive aspects of growth delay**. Chapel Hill:The University of North Carolina; 1994.p.15-64.
11. McCauley E, Ito J, Kay T. Psychosocial functioning in girls with Turner syndrome and short stature: social skills, behaviour problems, and self-concept. **J Am Acad Child Psychiatr** 1986;25:105-12.
12. Nielsen J. What more can be done for girls and women with Turner syndrome? In: Hibi I, Takano K, editors. **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam:Elsevier Science Publishers B.V.; 1993.p.176-96.
13. McCauley E, Ross J, Kushner H, Cutler G Jr. Self-esteem and behavior in girls with Turner syndrome. **J Dev Behav Pediatr** 1995;16:82-8.
14. Boman UW, Möller A, Albertsson-Wikland K. Psychological aspects of Turner syndrome. **J Psychosom Obstet Gynecol** 1998;16:1-18.
15. Massa GG, Vanderschueren-Lodeweyckx M, Malvaux P. Linear growth in patients with Turner Syndrome: influence of spontaneous puberty and parental height. **Eur J Pediatr** 1990;149:246-50.
16. Wilson DM, McCauley E, Brown DR, Dudley R. Oxandrolone therapy in constitutionally delayed growth and puberty. **Pediatrics** 1995;96:1095-100.
17. Gilmour J, Skuse D. Short stature - the role of intelligence in psychosocial adjustment. **Arch Dis Child** 1996;75:25-31.
18. Brinch M, Mantthorpe T. Short Stature as a possible etiological factor in anorexia nervosa. **Acta Psychiatr Scand** 1987;76:328-32.
19. Huisman J, Slijper FME, Sinnema G, Akkerhuis GW, Brugman-Boezeman ATM, Feenstra J, et al. Psychosocial functioning and effects of growth hormone treatment in Turner syndrome. In: Hibi I, Takano K, editors. **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam:Elsevier Science Publishers B.V.; 1993.p.157-61.
20. Stabler B, Clopper R, Siegel P, Stoppani C, Compton PG, Underwood LE. Academic achievement and psychological adjustment in short children. **J Dev Behav Pediatr** 1994;15:1-6.

21. Rovet J, Ireland L. Behavioral phenotype in children with Turner syndrome. **J Pediatric Psychology** 1994;19:779-90.
22. Sandberg D, Brook A, Campos S. Short stature: a psychological burden requiring growth hormone therapy? **Pediatrics** 1994;94:832-40.
23. Aran O, Galatzer A, Kauli R, Nagelberg N, Robicsek Y, Laron Z. Social, educational and vocational status of 48 young adult females with gonadal dysgenesis. **Clin Endocrinol (Oxf)** 1992;36:405-10.
24. McCauley E, Kay T, Ito J, Trader R. The Turner syndrome: cognitive deficits, affective discrimination and behavior problems. **Child Dev** 1987;58:464-73.
25. Skuse D. The psychological consequences of being small. **J Child Psychol Psychiatr** 1987;28:641-50.
26. Sylvén L, Hagenfeldt K, Magnusson C, von Schoultz B. Psychosocial functioning in middle-aged women with Turner Syndrome. In: Hibi I, Takano K, editors. **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam:Elsevier Science Publishers B.V.; 1993.p.163-7.
27. Ross JL, McCauley E, Roeltgen D, Long L, Kushner H, Feuillan P, et al. Self-concept and behavior in adolescent girls with Turner syndrome: potential estrogen effects. **J Clin Endocrinol Metab** 1996;81:926-31.
28. Ross JL, Roeltgen D, Feuillan P, Kushner H, Cutler G Jr. Use of estrogen in young girls with Turner syndrome. Effects on memory. **Neurology** 2000;54:164-70.
29. Tesch LG. Benefits of support groups for those affected by Turner Syndrome and the associated medical community. In: Hibi I, Takano K, editors. **Basic and clinical approach to Turner syndrome**. Amsterdam:Elsevier Science Publishers B.V.; 1993.p.185-92.
30. 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** 1994;153:11-6.
31. Doman A, Zuttermeister P, Friedman R. The psychological impact of infertility: a comparison with other medical conditions. **J Psychosom Obstet Gynecol** 1993;14:45-52.
32. Vockrodt L, Williams J. A reproductive option for women with Turner syndrome. **J Pediatr Nurs** 1994;9:32-5.
33. Pavlidis K, McCauley E, Sybert V. Psychosocial and sexual functioning in women with Turner syndrome. **Clin Genet** 1995;47:85-9.
34. Swillen A, Fryns J, Kleczkowska A, Massa G, Vander-schueren-Lodeweyckx M, Van den Berghe H. Intelligence, behavior and psychological development in Turner syndrome. **Genet Couns** 1993;4:7-18.
35. Buhrmester D. Intimacy of friendship, interpersonal competence and adjustment during preadolescence and adolescence. **Child Dev** 1990;61:1101-11.
36. McCauley E, Feuillan P, Kushner H, Ross JL. Psychosocial development in adolescents with Turner syndrome. **J Dev Behav Pediatr** 2001;22:360-5.
37. Boman UW, Bryman I, Halling K, Möller A. Women with Turner syndrome: psychological well-being, self-rated health and social life. **J Psychosom Obstet Gynecol** 2001;22:113-22.
38. McCauley E, Sybert V, Ehrhardt AA. Psychosocial adjustment of adult women with Turner syndrome. **Clin Genet** 1986;29:284-90.
39. Suzigan LZC, Silva RBP, Lemos-Marini SHV, Baptista, MTM, Guerra-Júnior G, Magna LA, et al. A percepção da doença em portadoras da síndrome de Turner. **J Pediatr (Rio)** 2004;80:309-14.
40. Ross JL, Stefanatos GA, Kushner H, Zinn A, Bondy C, Roeltgen D. Persistent cognitive deficits in adult women with Turner syndrome. **Neurology** 2002;58:218-25.
41. Lawrence K, Kuntsi J, Coleman M, Campbell R, Skuse D. Face and emotion recognition deficits in Turner syndrome: a possible role for X-linked genes in amygdala development. **Neuropsychology** 2003;17:39-49.
42. Ross JL, Sandberg DE, Rose SR, Leschek EW, Baron J, Chipman JJ, et al. 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** 2004;89:1817-22.
43. Plumridge D. **Good things come in small packages. The whys and hows of Turner syndrome**. Oregon:The Oregon Health Sciences University; 1976.
44. Downey J, Ehrhardt A, Gruen R, Bell JJ, Morishima A. Psychopathology and social functioning in women with Turner syndrome. **J Nerv Ment Dis** 1989;177:191-201.
45. Okada Y. The quality of life of Turner women in comparison with grown-up GH-deficient women. **Endocr J** 1994;41:345-54.
46. Berch D, McCauley E. Psychosocial functioning of individuals with sex chromosome abnormalities. In: Holmes C, editor. **Psychoneuroendocrinology. Brain, behavior and hormonal interactions**. New York:Springer-Verlag; 1990.p.164-83.
47. Downey J, Ehrhardt A, Morishima A, Bell JJ, Gruen R. Gender role development in two clinical syndromes: Turner syndrome versus constitutional short stature. **J Am Acad Child Adolesc Psychiat** 1987;26:566-73.
48. Raboch J, Kobilková J, Horejsí J, Starka L, Raboch J. Sexual development and life of women with gonadal dysgenesis. **J Sex Marital Ther** 1987;13:117-27.
49. Tang G. Bio-psycho-social aspects of gonadal dysgenesis. **J Psychosom Obstet Gynecol** 1989;10:113-9.
50. 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** 1990;11:91-100.
51. Starke M, Wikland KA, Möller A. Parents' experiences of receiving the diagnosis of Turner syndrome: an explorative and retrospective study. **Patient Educ Couns** 2002;47:347-54.
52. Fergusson-Smith MA. Karyotype-phenotype correlations

- in gonadal dysgenesis and their bearing on the pathogenesis of malformations. **J Med Genet** **1965**;2:142-55.
53. Van Dyke DL, Wiktor A, Robertson JR, Weiss L. Mental retardation in Turner syndrome. **J Pediatr** **1991**;118:415-7.
54. El Abd S, Patton MA, Turk J, Hoey H, Howlin P. Social, Communicational and behavioral deficits associated with ring X Turner Syndrome. **Am J Med Genet** **1999**;88:510-6.
55. Kushnick T, Irons TG, Wiley JE, Gettig EA, Rao KW, Bowyer S. 45X/46X,r(X) with syndactyly and severe mental retardation. **Am J Med Gene** **1987**;28:567-74.
56. Bamrah J, McKay M. Chronic psychosis in Turner's syndrome. **Br J Psychiat** **1989**;155:857-9.
57. Fishban D. Chronic psychosis in Turner's syndrome. **Br J Psychiat** **1990**;156:745-6.
58. Muhs A, Lieberz K. Anorexia nervosa and Turner's syndrome. **Psychopatology** **1993**;26:29-40.
59. Loughlin EE. Why was I born among mirrors? Therapeutic dance for teenage girls and women with Turner syndrome. **Am J Dance Ther** **1993**;15:107-24.

Endereço para correspondência:

Lígia Zuppi C. Suzigan
Rua São Salvador 255, apto. 92
13076-540 Campinas, SP
E-mail: ligia.zuppi@directnet.com.br /
ligiazuppi@hotmail.com