

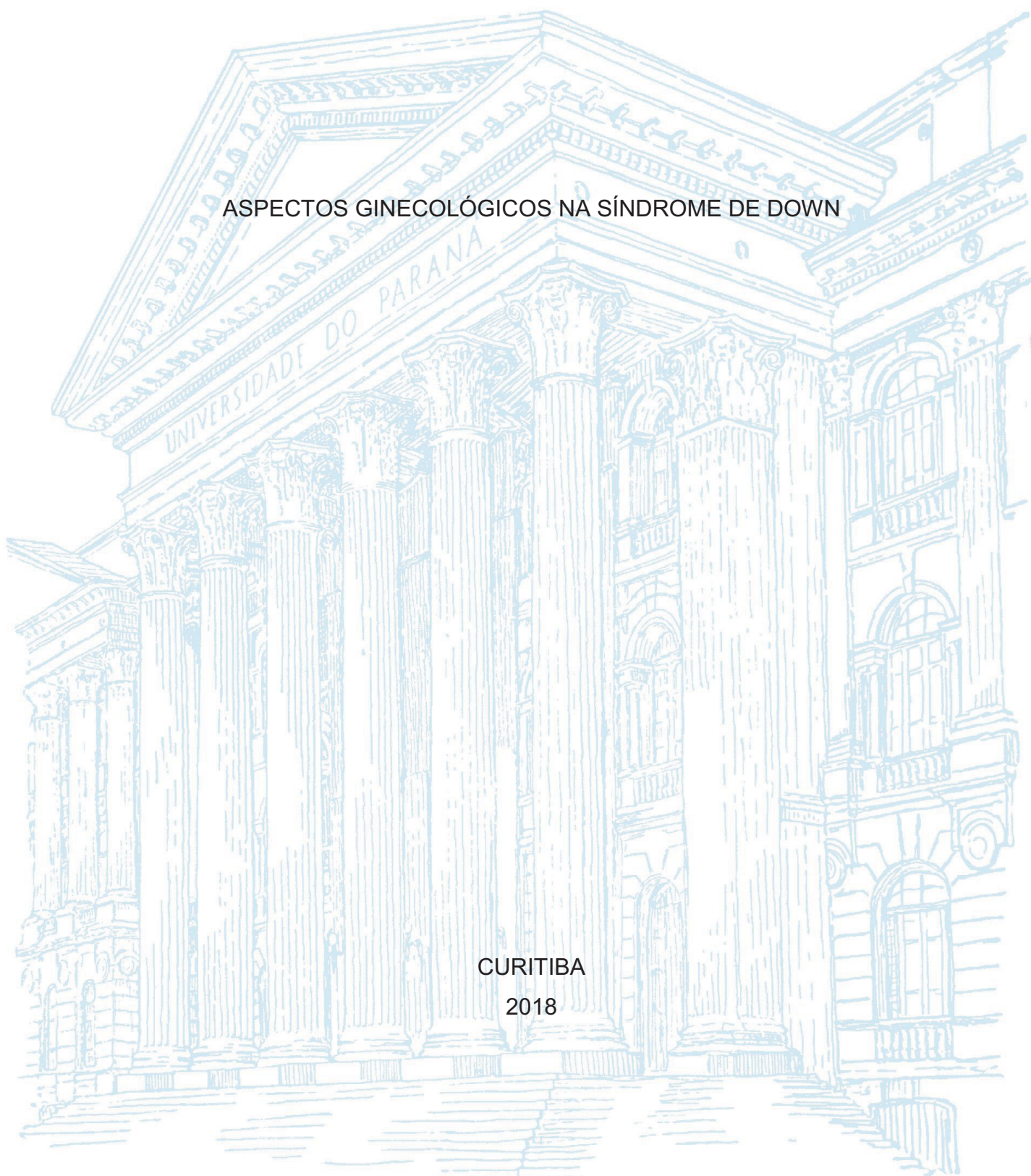
UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

GUSTAVO WANDRESEN

ASPECTOS GINECOLÓGICOS NA SÍNDROME DE DOWN

CURITIBA

2018



GUSTAVO WANDRESEN

ASPECTOS GINECOLÓGICOS NA SÍNDROME DE DOWN

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Tocoginecologia, Setor de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Paraná, como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Tocoginecologia.

Orientador: Prof. Dr. Renato Mitsunori Nisihara
Coordenador: Prof. Dr. Newton Sérgio de Carvalho

CURITIBA

2018

FICHA CATALOGRÁFICA

W245 Wandresen, Gustavo
Aspectos ginecológicos em pacientes com síndrome de Down /
Gustavo Wandresen. - Curitiba, 2018.

Dissertação (mestrado) – Universidade Federal do Paraná, Setor de Ciências da Saúde, Programa de Pós-Graduação em Tocoginecologia, 2018.

Orientador: Prof. Dr. Renato Mitsunori Nisihara.

Coorientador: Prof. Dr. Newton Sérgio de Carvalho.

1. Síndrome de Down. 2. Menstruação. 3. Menarca. 4. Puberdade.
5. Sexualidade. 6. Anticoncepção. I. Nisihara., Renato Mitsunori. II.
Carvalho, Newton Sérgio de. III. Programa de Pós-Graduação em
Tocoginecologia. Setor de Ciências da Saúde. Universidade Federal do
Paraná. IV. Título.

NLMC: WP 20

Catálogo na fonte elaborada pelo Sistema de Bibliotecas da UFPR,
Biblioteca de Ciências da Saúde – SD, com os dados fornecidos pelo autor.
Bibliotecário: Francisco José Cordeiro CRB9/1734

Dedico este trabalho:

À minha esposa, Renata, e aos meus filhos, Rafael, Fernando e Ana Beatriz, pelo tempo que deixamos de estar juntos.

Ao meu irmão, Rafael Romualdo Wandresen e sua família, que sempre me apoiaram durante esta jornada.

Aos meus pais, Romualdo Wandresen e Maria Otília Leite Wandresen, que me deram todas as condições para realizar este trabalho.

AGRADECIMENTOS

À minha equipe de trabalho, cuja organização tornou possível meu desafio de lidar com o tempo.

Às pacientes e seus cuidadores, que foram parte essencial para a conclusão deste trabalho.

À associação Reviver, que abriu as portas e muito auxiliou neste trabalho.

À Dra. Nancy Palmieri de Oliveira, colega de extrema competência que muito auxiliou para a conclusão desta dissertação.

À assistente social Noêmia Cavalheiro, que foi muito prestativa em tudo o que lhe foi solicitado.

Ao Prof. Dr. Renato Mitsunori Nisihara, pela dedicação nas correções e orientações neste período de aprendizado, bem como pelo vasto conhecimento e generosidade em me orientar em todos os momentos necessários.

Ao Prof. Dr. Jan Pawel Pachinik, grande amigo, que teve a bondade de me ajudar sempre que precisei.

À Fernanda Sgarbi, que fez parte como membro essencial da equipe.

A alegria está na luta, na tentativa, no sofrimento envolvido e não na vitória propriamente dita.

Mahatma Gandhi

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Down (SD) é a aneuploidia mais frequente em nascidos vivos e a causa genética mais comum de déficit cognitivo, afetando de um a cada 319 até um a cada 1000 nascidos vivos. A crescente inclusão social dos indivíduos com SD leva à necessidade de melhor orientação das mulheres com a síndrome e seus cuidadores, no que tange aos aspectos ginecológicos e sexualidade. O perfil de hormônios sexuais, padrão de regularidade menstrual e comportamento sexual de mulheres com déficit cognitivo é semelhante ao que se observa em seus pares com cognição normal. Contudo, essa população é mais suscetível ao abuso sexual, o que pode ser prevenido com educação sexual dos cuidadores e pacientes. Além disso, a contracepção é uma preocupação entre os cuidadores, uma vez que essas pacientes são férteis. As principais dificuldades dos cuidadores de pacientes do sexo feminino com SD estão relacionadas à menstruação e sintomas relacionados. As necessidades dessa população podem variar nos diferentes países, devido à diversidade cultural e socioeconômica de cada região. Isso leva à necessidade de estudos regionais para definir os principais aspectos ginecológicos dessa população no Brasil. **OBJETIVOS:** Analisar os aspectos ginecológicos característicos da SD: contracepção, menstruação, cuidados de higiene e prática sexual. Reunir os conhecimentos adquiridos a fim de facilitar a compreensão ginecológica e sexual, de caracterização clínica e social, da paciente com SD. **MATERIAL E MÉTODO:** Foram entrevistados 100 cuidadores, todos de pacientes com SD do sexo feminino com 9 anos ou mais. O instrumento de coleta de dados foi um questionário que abordou características gerais dos cuidadores, aspectos ginecológicos das pacientes (idade da menarca, uso de métodos anticoncepcionais, doenças associadas, dificuldades relacionadas às menstruações) e a opinião dos cuidadores a respeito da sexualidade das pacientes. Os cuidadores foram recrutados no Ambulatório de Síndrome de Down do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná e Associação Reviver Down em Curitiba. **RESULTADOS:** Observou-se que a população estudada era constituída por pacientes bem atendidas e cuidadores bem orientados. Os eventos fisiológicos da menarca mostraram-se muito semelhantes ao que se observa na população sem SD, dados que corroboram a literatura vigente. Dor e alteração do comportamento associadas às menstruações foram as queixas mais prevalentes, enquanto que as preocupações mais frequentes entre os cuidadores, a respeito da puberdade, foram o sangramento menstrual, dor e alterações de comportamento. A maioria dos entrevistados mostrou-se tolerante a relacionamentos amorosos das pacientes com SD, sendo que dois relataram ter conhecimento de relações sexuais consensuais. **CONCLUSÃO:** Os aspectos ginecológicos das pacientes com SD não diferiram significativamente do que é observado na população geral sem SD. A telarca, pubarca e menarca das pacientes com SD ocorreram em períodos similares aos de seus pares sem SD. As maiores dificuldades observadas foram os sintomas relacionados às menstruações. Os cuidadores referiram permitir relacionamento amoroso, inclusive com relações sexuais na maioria dos casos. O uso de métodos anticoncepcionais foi relatado na minoria dos casos, sendo os de uso contínuo os mais prevalentes. Esterilização cirúrgica foi reprovada pela maioria dos cuidadores, tanto como método anticoncepcional quanto como solução para sintomas menstruais.

Palavras-chave: Síndrome de Down, Menstruação, Menarca, Puberdade, Sexualidade, Contracepção.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Down Syndrome (DS) is the most common aneuploidy in live births and the most common genetic cause of cognitive impairment, affecting from one in 319 to one in 1000 live births. The increasing social inclusion of individuals with DS calls for better orientation of women with the syndrome and their caregivers regarding gynecological aspects and sexuality. The sex hormone profile, menses regularity and sexual behavior of women with cognitive impairment are similar to what is observed in their peers with regular cognition, but this population is more susceptible to sexual abuse, which can be prevented with sexual education of patients and caregivers. In addition, contraception is a concern among caregivers, since these patients have preserved fertility. The main difficulties of caregivers of female patients with DS are related to menstruation and related symptoms. The needs of this population may vary in different countries, due to the cultural and socioeconomic diversity in each region. This calls for regional studies to define the main gynecological aspects of this population in Brazil. **OBJECTIVES:** Analyze gynecological aspects of Down Syndrome (DS): contraception, menstruation, hygiene care and sexual practice. To gather the acquired knowledge to facilitate the gynecological, sexual, clinical and social characterization of DS female patients. **MATERIAL AND METHOD:** 100 caregivers of female DS patients who were 9 years of age or older were interviewed. The data collection instrument was a questionnaire that addressed, in addition to the general characteristics of the caregivers, gynecological aspects of the patients, such as age of menarche, use of contraceptive methods, associated diseases, menstrual difficulties and caregivers' opinions about the patients' sexuality. The caregivers were recruited at the Down Syndrome Outpatient Clinic of the Federal University of Paraná Hospital and Reviver Down Association in Curitiba. **RESULTS:** It was observed that the studied population consisted of well-matched patients and well-oriented caregivers. Physiological events of menarche were very similar to what is observed in the general population, data that corroborate the current literature. Pain and behavior change associated with menses were the most prevalent complaints, while the most frequent concerns among caregivers regarding puberty were menstrual bleeding, followed by pain and behavioral changes. Most respondents were tolerant to loving relationships of girls with DS, and two reported having knowledge of their daughters having had consensual intercourse. **CONCLUSION:** The gynecological aspects of patients with DS did not differ significantly from what has been observed in the general population without DS. Onset of breast development, pubarche and menarche in patients with DS occur in periods like those of their peers without DS. The major difficulties observed were menstrual-related symptoms. Caregivers reported permitting loving relationships, including sexual intercourse in most cases. The use of contraceptive methods was reported by the minority of caregivers, with those of continuous use being the most prevalent. Surgical sterilization was disapproved of by most caregivers, both as a contraceptive method and as a solution for menstrual symptoms.

Keywords: Down Syndrome, Menstruation, Menarche, Puberty, Sexuality, Contraception.

LISTA DE GRÁFICOS

GRÁFICO 1 - FAIXA ETÁRIA DOS CUIDADORES DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100)	24
GRÁFICO 2 - NÍVEL DE ESCOLARIDADE DOS CUIDADORES DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100)	25
GRÁFICO 3 - TEMPO DE CONVIVÊNCIA DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN COM O CUIDADOR (DIAS POR SEMANA) (N=100)	25
GRÁFICO 4 - TEMPO DE CONVIVÊNCIA DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN COM O CUIDADOR (HORAS POR DIA) (N=100).....	26
GRÁFICO 5 - DISTRIBUIÇÃO DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN POR FAIXA ETÁRIA (N=100).....	26
GRÁFICO 6 - USO DE MEDICAÇÕES PARA CONTROLE DE SINTOMAS MENSTRUAIS EM PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=38)	28
GRÁFICO 7 - FREQUÊNCIA DAS MENSTRUAÇÕES NA PÓS-MENARCA EM PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=78).....	29
GRÁFICO 8 - SINTOMAS MENSTRUAIS DESCRITOS NAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN ESTUDADAS (N=78).....	29
GRÁFICO 9 - PREOCUPAÇÃO DOS CUIDADORES COM A PUBERDADE DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100).....	30
GRÁFICO 10 -MÉTODOS ANTICONCEPCIONAIS UTILIZADOS PELAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100).....	31
GRÁFICO 11 -PREFERÊNCIA DOS CUIDADORES DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN POR TIPOS DE MÉTODOS DE CONTROLE DO SANGRAMENTO MENSTRUAL (N=100).....	32

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 -	PERFIL BIOFÍSICO E DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100).....	27
TABELA 2 -	MÉTODOS ANTICONCEPCIONAIS UTILIZADOS PELAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN E EFEITOS COLATERAIS (N=14)	32

LISTA DE ABREVIATURAS

- ACHO - Anticoncepcionais hormonais orais
- AINES - Anti-inflamatórios não esteroides
- AMP - Acetato de medroxiprogesterona
- DIU - Dispositivo intrauterino
- IST - Infecções sexualmente transmissíveis
- SD - Síndrome de Down
- TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	12
1.1	JUSTIFICATIVA	14
1.2	OBJETIVOS	14
1.2.1	Objetivo geral	14
1.2.2	Objetivos específicos	14
2	REVISÃO DA LITERATURA	15
2.1	A SÍNDROME DE DOWN	15
2.2	FISIOLOGIA HORMONAL E MENSTRUACÃO	16
2.3	CONTRACEPÇÃO	16
2.4	CONTROLE DOS CICLOS MENSTRUAIS	18
2.5	SEXUALIDADE	20
3	MATERIAL E MÉTODO	21
3.1	ASPECTOS ÉTICOS.....	21
3.2	CONSTITUIÇÃO DA AMOSTRA.....	21
3.3	DELINEAMENTO DO ESTUDO	21
3.4	CÁLCULO AMOSTRAL.....	22
3.5	OBTENÇÃO DOS DADOS	22
3.6	ANÁLISE DOS DADOS	23
4	RESULTADOS	24
4.1	DADOS SOBRE OS CUIDADORES	24
4.2	DADOS SOBRE AS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN	26
5	DISCUSSÃO	34
6	CONCLUSÕES	40
6.1	LIMITAÇÕES.....	40
6.2	PERSPECTIVAS.....	41
	REFERÊNCIAS	42
	APÊNDICE 1 - PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA DE PESQUISA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ	46
	APÊNDICE 2 - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)	49
	APÊNDICE 3 - INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS	51
	APÊNDICE 4 - ARTIGO PUBLICADO	58
	Apêndice 5 - outras publicações	65

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Down (SD) é a aneuploidia mais frequente em nascidos vivos e a causa genética mais comum de déficit cognitivo, afetando de um a cada 319 até um a cada 1000 nascidos vivos (GARDINER et al., 2010; HOLMES, 2014). Há uma tendência mundial ao aumento de nascimentos de crianças com SD, uma vez que a idade materna no momento da concepção é cada vez mais alta (GRAAF et al., 2017). Essa síndrome determina características específicas no indivíduo afetado, sendo assim, o estímulo adequado da paciente com SD resulta em melhora da qualidade de vida e melhor inclusão social da mesma (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012; PUESCHEL, 1988).

Devido ao melhor conhecimento sobre a síndrome e aos crescentes esforços na atenção à população com SD, por meio programas de estímulo precoce, indivíduos com SD estão cada vez mais integrados à sociedade, alcançando seu pleno potencial de desenvolvimento físico e mental (DAVIDSON, 2008).

Meninas com SD passam pelas mesmas fases de desenvolvimento puberal que seus pares sem a síndrome. Contudo, devido ao déficit cognitivo, que pode se apresentar em diferentes níveis, enfrentam dificuldades para compreender essas transformações. Alguns estudos demonstraram que essas pacientes e seus cuidadores apresentam dificuldades ligadas a aspectos ginecológicos, como ciclos menstruais e contracepção (PARANSKY; ZURAWIN, 2003).

Idade da menarca, ciclos menstruais, anatomia genital e perfil de hormônios sexuais são características semelhantes entre pacientes com SD e a população feminina sem SD. Entretanto, para aquelas com SD, a higiene menstrual, os transtornos pré-menstruais e a contracepção são mais difíceis de manejar (PARANSKY; ZURAWIN, 2003).

A educação da criança e adolescente com SD inclui a educação sexual que deve ser adequada à capacidade cognitiva e à faixa etária (MOREIRA; GUSMÃO, 2002). A transição para a puberdade deve ser guiada pelo médico, que avaliará o grau de conhecimento reprodutivo da paciente, a capacidade de consentir a atividade sexual, bem como o impacto dos ciclos menstruais em suas atividades diárias (QUINT, 2016).

As pacientes que apresentam quadro de déficit cognitivo leve são capazes de administrar e adequar seus impulsos sexuais, bem como seus relacionamentos

sociais. Devido aos diferentes níveis de cognição entre as pacientes com SD, e aos diferentes ambientes a que estas estão expostas (diferentes níveis de estimulação), algumas podem apresentar mais dificuldades para lidar com a puberdade, menstruação e sexualidade (MOREIRA; GUSMÃO, 2002).

A puberdade é um momento importante para o cuidado da paciente com SD, quando pais e cuidadores procuram ajuda para lidar com as mudanças na vida da paciente (GROVER, 2011). Entre os aspectos dessa fase que causam preocupações importantes para pais e cuidadores de adolescentes com déficit cognitivo, destacam-se: o manejo da menstruação, a exposição a práticas sexuais e suas consequências, a necessidade de métodos contraceptivos, infecções sexualmente transmissíveis (IST) e aspectos relacionados à higiene (VILLAGE, 2006; ZACHARIN, 2009; BURKE et al., 2010; PIKORA et al., 2014). A contracepção previne gestação indesejada e ajuda no controle dos ciclos menstruais das pacientes com SD (PARANSKY; ZURAWIN, 2003).

Mulheres com SD são mais vulneráveis ao abuso sexual, além de não serem inférteis (SCOLA; PUESCHEL, 1992; PARANSKY; ZURAWIN, 2003). Alguns autores descreveram que crianças e adolescentes com necessidades especiais são até três vezes mais propensas ao abuso sexual do que aquelas sem déficit cognitivo, pois foram educadas para a cooperação e o cumprimento de ordens, o que as torna vulneráveis à exploração, sendo que a falta de educação sexual em casa e na escola é um fator agravante (QUINT, 2016). O risco de abuso sexual e a possibilidade de gravidez indesejada são observados a partir da menarca, geram ansiedade nos pais e cuidadores e a busca por apoio médico (GROVER, 2011).

A orientação ginecológica adequada às pacientes com SD enfrenta barreiras como a falta de educação sexual e o fato de alguns pais e cuidadores considerarem essas pacientes como “assexuadas”. O conhecimento médico sobre os aspectos ginecológicos da paciente com SD é insuficiente. Deste modo, os médicos assistentes precisam adquirir o conhecimento básico para o atendimento adequado dessa população (ATKINSON et al., 2003; MURPHY, 2003; ZURAWIN; PARANSKY, 2003; GROVER, 2011).

1.1 JUSTIFICATIVA

As necessidades da população com SD, foco do presente estudo, variam de acordo com aspectos culturais e socioeconômicos, condições financeiras e acesso a programas de inclusão, o que é diferente nas diversas regiões do planeta. Sendo assim, a realização desta pesquisa em âmbito regional torna-se necessária para a caracterização dos aspectos ginecológicos nas pacientes com SD levando em consideração as peculiaridades da região em que foram estudadas.

Considerando-se as diferenças regionais de cada país no que tange esse assunto, é importante frisar que não há estudos específicos abordando o tema na América Latina, o que torna necessário o levantamento dos problemas relativos aos aspectos ginecológicos na população brasileira com SD.

1.2 OBJETIVOS

1.2.1 Objetivo geral

Diante das considerações expostas anteriormente, o objetivo geral deste estudo foi conhecer os principais aspectos ginecológicos de pacientes com SD.

1.2.2 Objetivos específicos

Para atingir o objetivo geral acima definido, os seguintes objetivos específicos foram estabelecidos:

- 1- definir aspectos da puberdade (pubarca, telarca e menarca) das pacientes com SD;
- 2- identificar os principais aspectos do manejo das menstruações em pacientes com SD;
- 3- descrever os principais aspectos inerentes à contracepção em pacientes com SD;
- 4- definir os principais aspectos inerentes aos cuidados de higiene menstrual das pacientes com SD;
- 5- identificar os principais aspectos inerentes à sexualidade das pacientes com SD.
- 6- determinar as principais preocupações dos cuidadores das pacientes com SD envolvendo os aspectos ginecológicos e sexualidade.

2 REVISÃO DA LITERATURA

Os aspectos ginecológicos das pacientes com SD têm sido pouco abordados na literatura, deixando uma lacuna prática e científica no cuidado com essa população. Questões ligadas à menarca, ciclos menstruais e seus sintomas associados, contracepção e saúde reprodutiva são frequentemente abordadas em estudos de populações com déficit cognitivo, mas poucos são especificamente voltados às pacientes com SD. Aspectos relacionados à contracepção, saúde reprodutiva e educação sexual são os que demonstram mais diferenças com relação à população em geral.

2.1 A SÍNDROME DE DOWN

A Síndrome de Down foi inicialmente descrita na Inglaterra por John Langdon Down em 1866, mas a sua associação com o cromossomo 21 se estabeleceu apenas em 1959 por Jerome Lejeune, na França (HOLMES, 2014). Causada pela trissomia do cromossomo 21, também conhecido como *Homo sapiens autosome 21* (HSA21), a SD é a aneuploidia mais frequente em nascidos vivos e a causa genética mais comum de déficit cognitivo (GARDINER et al., 2010; HOLMES, 2014).

A causa mais comum da trissomia é a falha na separação do cromossomo 21 durante a gametogênese, resultando em um cromossomo a mais em todas as células do corpo. Outras causas podem ser: translocação Robertsoniana e isocromossomo ou cromossomo em anel. O mosaïcismo caracteriza-se por um erro de divisão celular após a fertilização. Devido a isso, o indivíduo com SD causada por mosaïcismo possui duas linhagens de células, uma com o genoma normal, e outra, com a trissomia do cromossomo 21 (ASIM et al., 2015).

As características fenotípicas podem variar consideravelmente entre os indivíduos, incluindo: déficit cognitivo, início precoce da doença de Alzheimer, cardiopatia congênita, alterações na face, hipotonia, entre outros (GARDINER et al., 2010).

A incidência da SD aumenta com a idade materna, variando em diferentes populações – um a cada 319 até um a cada 1000 nascidos vivos – (ASIM et al., 2015).

2.2 FISILOGIA HORMONAL E MENSTRUAÇÃO

Em 1964, Tricomi et al. realizaram estudo através da análise da secreção vaginal de 13 mulheres com SD para avaliar a possível ocorrência de ovulação, constatando que apenas 4% não demonstraram sinais de ovulação (TRICOMI et al., 1964). Na década seguinte, em 1975, Salerno et al., constataram que, entre 12 mulheres com SD que menstruavam, 58,3% ovulavam (SALERNO et al., 1975).

Em 1987, demonstrou-se que a idade da menarca e genitais externos das pacientes com SD estudadas eram normais (HSIANG et al., 1987) e, em 1988, um estudo demonstrou haver pouca diferença na idade do início da menarca entre pacientes com SD e seus pares (GOLDSTEIN, 1988).

Quatro anos mais tarde, observou-se padrão sugestivo de ovulação em curvas de temperatura basal em população de mulheres com SD, sendo a idade média da menarca 12 anos e 6 meses. Observaram-se ainda ciclos menstruais regulares na maioria da população estudada (SCOLA; PUESCHEL, 1992).

Em 1999, estudou-se a função das gônadas de mulheres com SD por meio de dosagens hormonais. Foram obtidas amostras de sangue para determinação de níveis de hormônio folículo estimulante, hormônio luteinizante, estradiol, prolactina, sulfato de dehidroepiandrosterona, testosterona e 17-hidroxiprogesterona. Também foram realizados estudos ultrassonográficos para a avaliação dos genitais internos. O útero e ovários tinham aspectos habituais à ultrassonografia. As concentrações do hormônio folículo estimulante, sulfato de dehidroepiandrosterona e estradiol eram normais nessa população (ANGELOPOULOU et al., 1999).

Já na primeira década deste século, Burke et al. (2010) analisaram aspectos ginecológicos de adolescentes com SD, autismo e paralisia cerebral, constatando que, de maneira geral, as principais queixas para as pacientes em questão estavam relacionadas à menstruação e a distúrbios do humor.

2.3 CONTRACEPÇÃO

Sintomas presuntivos de ovulação já foram observados em mulheres com SD, demonstrando chance de gravidez para essas mulheres. A vulnerabilidade a abusos sexuais é uma preocupação entre pais e cuidadores, bem como a gravidez, considerada um evento indesejado devido às dificuldades inerentes à pessoa com SD (SCOLA; PUESCHEL, 1992; PARANSKY; ZURAWIN, 2003). O uso de métodos

contraceptivos por essas mulheres tem merecido ampla discussão, uma vez que além de evitarem a gravidez indesejada, auxiliam no controle dos ciclos menstruais (PARANSKY; ZURAWIN, 2003). Apesar da importância desses aspectos relacionados à puberdade, pacientes com SD recebem poucas orientações e são frequentemente privadas de assistência adequada. As principais razões para esse fato não são claras, porém, observa-se falta de treinamento apropriado dos profissionais e pouco conhecimento sobre o assunto (SHAH et al., 2005).

Com a crescente inclusão social, observa-se a necessidade de orientações acerca da saúde reprodutiva das mulheres com SD. Atualmente, muitos jovens com SD têm vida plena e ativa, estudam até o nível superior, navegam pela internet, namoram e casam. Mulheres com deficiência cognitiva, historicamente, têm a sua fertilidade controlada ou suprimida, para evitar a gravidez (MASON; CUNNINGHAM, 2008). Por outro lado, essas são menos propensas a serem autorizadas a expressar sentimentos sexuais ou contemplar relações sexuais, caso desejem fazê-lo.

O uso de contraceptivos pela paciente com SD só deve ser considerado após uma avaliação criteriosa. Além da questão clínica, devem-se considerar a cognição da paciente, o tipo de cuidador, aspectos financeiros, entre outros. Métodos não invasivos de controle das menstruações e contracepção de pacientes com SD devem sempre ser a primeira escolha. Aconselhamento, capacitação da paciente para realizar a higiene, orientação para prevenção de abusos sexuais e educação sexual, em conjunto com outros métodos são aconselháveis. O médico deve sempre considerar e orientar o método menos invasivo, reversível e com menor risco para a paciente (KIRKHAM et al., 2013).

Avaliando-se os resultados de dois estudos de coorte, um com 41 e outro com 215 pacientes, observou-se um aumento significativo na indicação de anticoncepcionais hormonais orais (ACHO) em detrimento do acetato de medroxiprogesterona injetável trimestral. Também houve aumento na indicação do dispositivo intrauterino (DIU) com progesterona e adesivo transdérmico como primeira escolha para o manejo dos sangramentos (KIRKHAM et al., 2013). Além disso, observou-se maior taxa de expulsão do DIU em pacientes com déficit intelectual, comparando-se a pacientes sem; porém, o pequeno tamanho da amostra avaliada pode não ser adequado para permitir generalizações acerca deste assunto (ALTON et al., 2012; KIRKHAM et al., 2013).

2.4 CONTROLE DOS CICLOS MENSTRUAIS

As queixas ginecológicas mais comuns entre adolescentes com SD e seus cuidadores estão relacionadas à menstruação, abordando principalmente aspectos de higiene, dores intensas, sangramentos irregulares e alterações de comportamento (GROVER, 2002; DIZON et al., 2005; ALBANESE, 2007; QUINT, 2008; BURKE et al., 2010).

O controle dos sintomas menstruais e dos sangramentos podem ser os principais encorajadores do uso de contraceptivos em pacientes com SD, uma vez que tais medicamentos poderiam diminuir os problemas relacionadas aos ciclos menstruais e aos cuidados adicionais exigidos. A solicitação por métodos que levem à amenorreia e ao controle da menstruação frequentemente chegam aos médicos ginecologistas, os quais devem ser capazes de orientar e aconselhar corretamente as pacientes e seus cuidadores (THE AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS, 2009).

A prescrição de métodos que objetivem a amenorreia ou o controle dos ciclos menstruais deve ser realizada após ser investigado se a demanda é da própria paciente ou do cuidador. As mulheres com SD, quando possível, podem discutir as razões do tratamento diretamente com o especialista. Quando não for possível, será importante verificar com o cuidador os motivos que o levaram a essa solicitação, tais como conveniência, vulnerabilidade ao abuso sexual, risco de gravidez indesejada, ou quando as menstruações afetam de maneira importante o convívio diário com a paciente (THE AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS, 2009).

Em muitos casos, a solicitação para controle menstrual ou amenorreia parte dos cuidadores antes da menarca, logo ao surgimento das mamas. É importante que se exponha a necessidade de uma menarca fisiológica, antes de uma intervenção terapêutica, pois os ciclos menstruais dessas adolescentes, que logo após a menarca, são irregulares, podem se tornar regulares e a exposição ao estrogênio endógeno é essencial para promover um bom desenvolvimento esquelético e cardiovascular. (ALBANESE, 2007; KIRKHAM et al., 2013).

A maioria das mulheres com SD tem ciclos menstruais regulares e similares aos de seus pares sem a trissomia. Alguns autores descreveram ciclos com duração de 22 a 33 dias, a maioria com ciclos de 25 a 30 dias. A duração média dos ciclos em pacientes com SD foi de 28,3 dias, comparados com 28,6 dias em pacientes sem a

trissomia. A duração dos sangramentos foi de 5,5 dias, enquanto que em mulheres sem SD, foi de 5,4 dias (GOLDSTEIN, 1988; SCOLA; PUESCHEL, 1992). Parte das adolescentes pode apresentar irregularidade menstrual após a menarca (2 a 5 anos), porém, aquelas com SD têm maior probabilidade de experimentar essas alterações (QUINT, 2008).

Doenças associadas à SD, tais como distúrbios da tireoide, que têm prevalência de 25 a 30% nessas pacientes, podem causar irregularidade menstrual (amenorreia ou sangramento uterino anormal). Adicionalmente, a epilepsia, que pode afetar até 13% das pessoas com SD, pode levar à irregularidade menstrual pelas alterações em níveis séricos de hormônios sexuais. Isso se deve ao fato de as drogas antiepilépticas alterarem os níveis de hormônios circulantes, por afetarem as globulinas carreadoras (BOWLEY; KERR, 2000). O ácido valproico pode aumentar a incidência de ovários policísticos (HERZOG; SCHACHTER, 2001).

A metoclopramida e neurolépticos podem levar à oligomenorreia ou até à amenorreia por aumentar os níveis séricos de prolactina (QUINT, 2008; THE AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS, 2009). Em outros casos, o mesmo pode ocorrer pelo uso de estabilizadores de humor. Ainda, há risco aumentado para obesidade em pessoas com SD, o que leva a distúrbios da ovulação e da menstruação. A síndrome dos ovários policísticos pode ser mais frequente naquelas mulheres com distúrbios convulsivos, contribuindo para o quadro de irregularidade do ciclo menstrual (PRASHER, 1999; ALBANESE; HOPPER, 2007; CYCLE; SIGN, 2015).

A supressão da menstruação em adolescentes com déficit cognitivo está indicada quando o sangramento provoca deficiências do ferro e/ ou dores que causem restrições e ausências à escola. Também está indicada para aquelas que, apesar de o ciclo menstrual ser normal, apresentam dificuldades no manejo, principalmente na higiene menstrual, ou em casos de alterações de comportamento por haver baixa tolerância ao sangue (QUINT, 2008).

O controle medicamentoso da menstruação deve ser individualizado, seja proporcionando ausência dos sangramentos, restaurando a regularidade dos ciclos ou reduzindo o sangramento intenso (QUINT, 2008). A opção mais adequada é um método reversível, pouco invasivo, eficiente, com poucos efeitos colaterais e, principalmente, que proporcione melhora na qualidade de vida, aliviando também a

carga de trabalho do cuidador (ATKINSON et al., 2003; THE AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS, 2009; GROVER, 2011; HILLARD, 2014).

2.5 SEXUALIDADE

Meninas com déficit cognitivo leve a moderado geralmente desenvolvem desejo sexual similar ao daquelas sem déficit cognitivo. A maneira como encaram o desenvolvimento sexual difere bastante do que ocorre em seus pares com cognição normal (BURKE et al., 2010).

Em geral, a população de mulheres com déficit cognitivo enfrenta barreiras no seu desenvolvimento sexual, podendo ser atribuídas a alterações relacionadas a comorbidades, uso de medicamentos ou limitações funcionais e físicas. A falta de educação a respeito da sexualidade e saúde reprodutiva pode levar a comportamento sexual inadequado, e ao abuso sexual (GREYDANU, 2008; FOUQUIER, 2015).

Mulheres com déficit cognitivo leve parecem correr mais risco do que a população geral de sofrerem abuso sexual. Chamberlain et al. (1984) encontraram uma prevalência de 25% de casos de abuso sexual em mulheres com déficit cognitivo, sendo que 63% desses casos eram de mulheres com déficit cognitivo leve. Em outro estudo, Elkins et al. (1986) encontraram uma prevalência de 27% de casos de abuso sexual em mulheres com déficit cognitivo, sendo que 70% dessas mulheres tinham déficit cognitivo leve.

As razões para uma prevalência alta de abuso sexual nessa população são frequentemente citadas na literatura como sendo a passividade e a obediência que fazem parte do comportamento da maioria dessas pessoas. Também a necessidade de auxílio para realizar a higiene pessoal, comum à maioria dessas mulheres, pode ser um fator de risco, pois as expõe a um contato mais íntimo com o cuidador que, em alguns casos, pode ser o próprio abusador (QUINT, 2008).

A prevenção de abusos deve se basear na educação sexual, uma vez que muitos estudos já demonstraram que pessoas com déficit cognitivo têm muito pouco conhecimento a respeito de saúde reprodutiva (GINEVRA et al., 2016).

A literatura demonstra que as informações a respeito de mulheres com déficit cognitivo leve (população que engloba as mulheres com SD), abordam em sua maioria uma população mais abrangente, sem especificar as mulheres com SD.

3 MATERIAL E MÉTODO

3.1 ASPECTOS ÉTICOS

Este estudo foi submetido, avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética do Departamento de Tocoginecologia e pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do Hospital de Clínicas do Paraná – HC/UFPR, em nove de junho de 2016, sob o parecer número 1.598.369 e CAAE 55968616.4.0000.0096 (APÊNDICE 1).

Todos os participantes do estudo assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (APÊNDICE 2).

3.2 CONSTITUIÇÃO DA AMOSTRA

Foram incluídas no estudo 100 pacientes do sexo feminino com SD atendidas no Ambulatório de SD do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, em Curitiba-PR e na Associação Reviver Down, no período de junho de 2016 a julho de 2017.

Os critérios de inclusão foram: indivíduos com SD do sexo feminino com idade igual ou maior a 9 anos, tanto na pré, quanto na pós-menarca.

Os critérios de exclusão foram: casos em que o cuidador que não concordou com os termos do TCLE, ou em que havia a presença de outras síndromes genéticas que possam levar a distúrbios ou deformidades genitais e de desenvolvimento sexual.

3.3 DELINEAMENTO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo com desenho transversal descritivo no qual foi aplicado um questionário para o responsável pela paciente com SD. O instrumento de coleta de dados (APÊNDICE 3) foi preenchido com dados obtidos por meio de entrevista com os cuidadores das pacientes atendidas no Ambulatório de SD do Hospital de Clínicas do Paraná – HC/UFPR, enquanto esperavam pelas consultas da equipe multidisciplinar que atende no local.

O questionário não foi aplicado diretamente às pacientes com SD porque algumas não teriam condições cognitivas de respondê-lo. Muitas, devido à própria faixa etária e também por conta do déficit cognitivo associado à SD. Em relação à aplicação do instrumento de coleta de dados exclusivamente aos cuidadores, a

adequabilidade desse método baseia-se no fato de os cuidadores estarem diretamente envolvidos no processo de transição da adolescente com SD para a idade adulta, e por vivenciarem junto com elas as mudanças adaptativas de vida diária necessárias para a vivência da sua sexualidade.

3.4 CÁLCULO AMOSTRAL

Considerando os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), a população do Brasil está estimada em 208.000.000 de pessoas. Assim sendo, se a incidência de SD é de 1/800, a população estimada de pessoas afetadas é de 260.000. Considerando-se a população-alvo deste estudo, ou seja, mulheres, pode-se considerar aproximadamente 50% desta população (130.000) como sendo o total de mulheres com SD no Brasil.

Para o cálculo do N amostral, com nível de confiança de 95% e poder de amostra superior a 90%, seria necessária uma amostra de 98 pacientes com SD.

3.5 OBTENÇÃO DOS DADOS

O instrumento de coleta de dados foi elaborado pelos pesquisadores especificamente para os propósitos desta pesquisa, com base nos conhecimentos necessários para se conhecer o perfil ginecológico das pacientes com SD. O instrumento de coleta de dados pode ser visualizado no Apêndice 3.

Foram obtidos os seguintes dados em relação à paciente: data de nascimento, idade, peso, estatura e doenças associadas. Em relação ao cuidador, os dados coletados foram: data de nascimento, idade, sexo, parentesco, escolaridade e ocupação.

Em seguida, foi investigado quanto tempo o cuidador passa com a paciente (dias por semana e horas por dia); qual a sua principal preocupação ou dificuldade com relação à puberdade (sangramentos menstruais, dores menstruais, alterações de humor, higiene pessoal, comportamento sexual); se já foi percebido o aparecimento das características sexuais secundárias (aumento/ surgimento das mamas, pelos pubianos, sangramento vaginal) e, se sim, qual a idade de surgimento de cada uma delas.

Sobre as menstruações, interrogou-se a frequência, a concomitância de dor e de alterações no comportamento, o uso de medicamentos para controle dos sintomas

menstruais, o uso de medicamento para retardar o início da menstruação e se o cuidador gostaria que fosse utilizado, a necessidade do uso de método ou medicação para controle do sangramento e qual tratamento gostaria que fosse utilizado para evitar gravidez e/ ou reduzir ou abolir os sangramentos menstruais.

Com relação aos métodos anticoncepcionais, foi questionado o uso, o tipo (oral com ou sem intervalo, injetável mensal ou trimestral e DIU), efeitos colaterais (aumento de peso, alterações de humor, alterações na pele, alterações na libido, alterações gastrointestinais), necessidade de suspensão do método e, se sim, qual o motivo.

Ademais, foi interrogada a concordância com a realização de método cirúrgico para esterilização da paciente (histerectomia ou laqueadura) a fim de abolir a menstruação.

Sobre o uso de medicamentos de uso contínuo, questionou-se a necessidade, o nome e o tempo de uso. Em relação à sexualidade da paciente com SD, foi perguntado sobre a prática de relação sexual durante a vida, a permissão de namoro sem relações sexuais e com relações sexuais consensuais e a necessidade de orientações sobre as doenças sexualmente transmissíveis.

Em seguida, foram feitas perguntas em relação a já ter se consultado com médico(a) ginecologista, à realização de tratamento para infecção vaginal (número de vezes e medicação utilizada), e se a paciente conseguia realizar a higiene pessoal sozinha.

Por fim, foi questionada a capacidade de a paciente com SD orientar-se em algum percurso sem supervisão, se é alfabetizada, se é capaz de se comunicar por meio da escrita, se possui telefone/ smartphone próprio, e se possui perfil em redes sociais.

3.6 ANÁLISE DOS DADOS

Devido ao delineamento transversal e descritivo desse estudo, os dados obtidos foram utilizados para determinar características específicas de uma população (aspectos ginecológicos das pacientes com SD). Deste modo, os dados coletados foram analisados descritivamente, o que permite um exame preliminar dessas características, possibilitando que estudos posteriores vislumbrem de maneira mais específica um ou mais aspectos estudados.

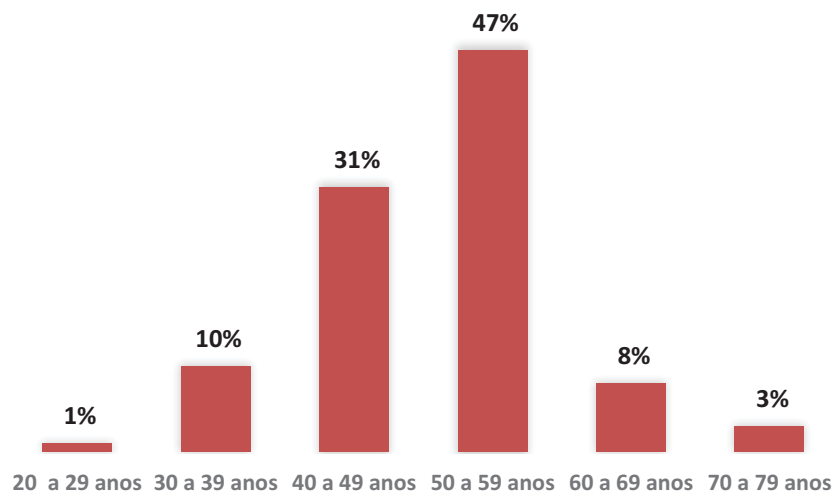
4 RESULTADOS

No período estudado, foram coletados os dados de 100 pacientes com SD. Todas tiveram os questionários respondidos pelos seus cuidadores, sendo que em 89% dos casos, as mães foram as respondentes, em 1%, o pai e, em 10%, outros.

4.1 DADOS SOBRE OS CUIDADORES

A distribuição por faixa etária dos cuidadores está representada no Gráfico 1, onde se observa predominância entre 40 e 59 anos (78%), com uma média de idade de 50 anos (+/- 8,7).

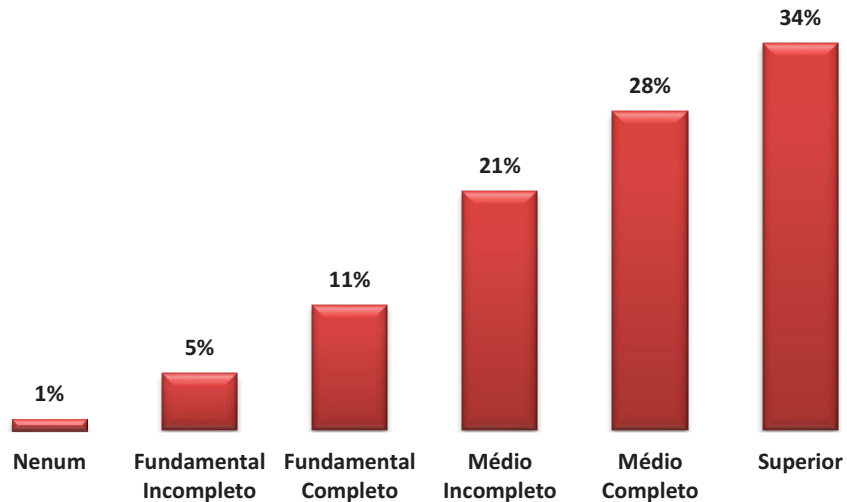
GRÁFICO 1 - FAIXA ETÁRIA DOS CUIDADORES DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100)



FONTE: O autor (2018)

O nível de escolaridade observado dos cuidadores em maior proporção foi o nível superior (34%). O nível fundamental incompleto abrangia 11% dos cuidadores, e fundamental completo, 28%. O nível médio completo foi verificado em 21% dos casos, médio incompleto, em 5% e, apenas em 1% dos casos, o cuidador não possuía nenhum nível de escolaridade (GRÁFICO 2).

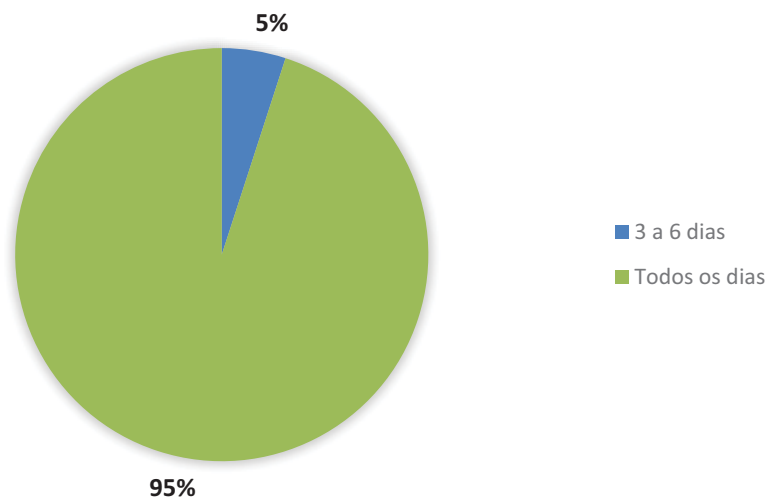
GRÁFICO 2 - NÍVEL DE ESCOLARIDADE DOS CUIDADORES DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100)



FONTE: O autor (2018)

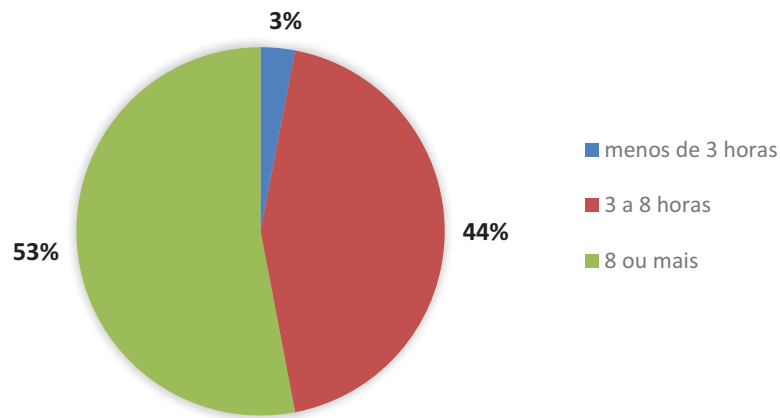
O tempo de convivência declarado pelos cuidadores em dias por semana e horas por dia estão demonstrados no Gráfico 3 e Gráfico 4, respectivamente.

GRÁFICO 3 - TEMPO DE CONVIVÊNCIA DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN COM O CUIDADOR (DIAS POR SEMANA) (N=100)



FONTE: O autor (2018)

GRÁFICO 4 - TEMPO DE CONVIVÊNCIA DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN COM O CUIDADOR (HORAS POR DIA) (N=100)

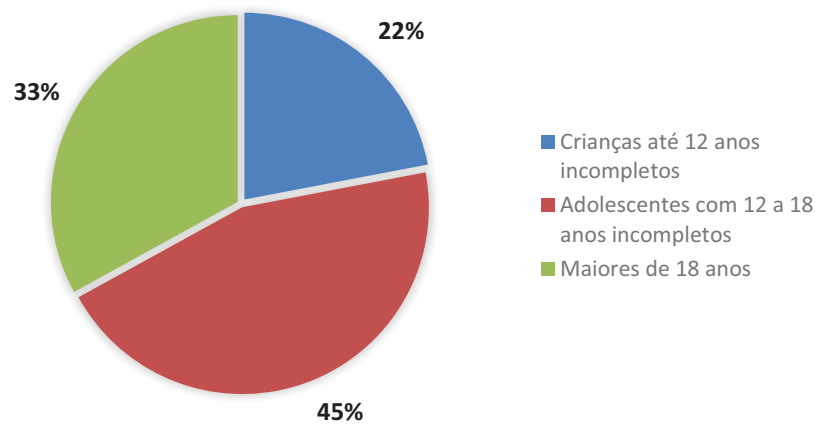


FONTE: O autor (2018)

4.2 DADOS SOBRE AS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN

As pacientes estavam distribuídas de acordo com a faixa etária, considerando a classificação do Estatuto da Criança e do Adolescente (BRASIL, 1990) em: crianças (idade de até 12 anos incompletos), adolescentes (idade de 12 anos completos a 18 anos incompletos) e maiores de 18 anos (18 anos completos ou mais), como mostra o Gráfico 5.

GRÁFICO 5 - DISTRIBUIÇÃO DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN POR FAIXA ETÁRIA (N=100)



FONTE: O autor (2018)

A maioria das pacientes (60%) possuía outras doenças diagnosticadas, além da SD. Nestas, o hipotireoidismo foi a disfunção mais prevalente (42%), sendo o uso de levotiroxina o medicamento de uso contínuo mais frequente (72% entre os medicamentos de uso contínuo relatados). Observou-se a presença de cardiopatias em 9 pacientes (9%).

Outros diagnósticos menos prevalentes também foram citados, tais como: *diabetes mellitus* (3,0%), depressão (3,0%), rinite (2,0%), autismo (2,0%) e lúpus (1,0%).

A maioria das pacientes (78%) realizava a higiene pessoal sem ajuda do cuidador; 51% eram capazes de orientar-se em algum percurso sem supervisão e 48% foram consideradas alfabetizadas pelos cuidadores no momento da entrevista, apesar de 42% terem sido declaradas pelos cuidadores como incapazes de se comunicar por meio da escrita.

Foi relatado que 36% das pacientes possuíam perfil próprio em redes sociais e 43% tinham telefone celular próprio.

Os aspectos biofísicos e ginecológicos das pacientes com SD encontram-se detalhados na Tabela 1.

TABELA 1 - PERFIL BIOFÍSICO E DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100)

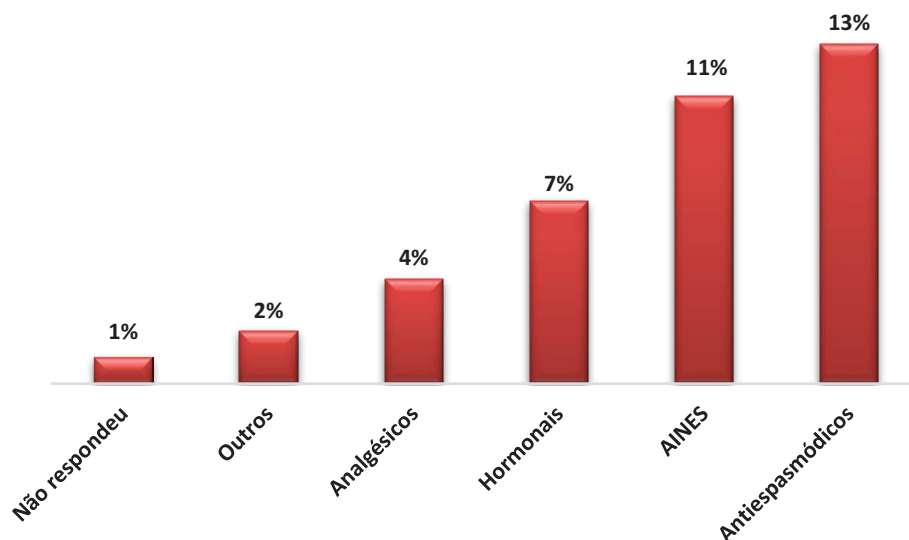
	Média	Desvio-padrão	Mínimo	Máximo	n
Idade atual (anos)	17,4	8,4	9	47	100
Peso (kg)	50,5	14,8	27,6	88	98
Estatura (m)	1,42	0,1	1,13	1,56	95
Telarca (anos)	11,1	1,7	8	15	77
Pubarca (anos)	10,9	1,6	7	15	82
Menarca (anos)	11,8	1,5	9	15	76

FONTE: O autor (2018)

A telarca ocorreu entre 8 e 15 anos de idade, com uma média de idade de 11,1 anos ($\pm 1,7$), a pubarca, entre 7 e 15 anos, com uma média de idade de 10,9 anos ($\pm 1,6$). A idade da menarca variou entre 9 a 15 anos, sendo a média de idade de 11,8 ($\pm 1,5$). Observou-se que das 82 pacientes que tiveram a pubarca, apenas em uma isso ocorreu antes dos 8 anos de idade e, das 77 pacientes que referiram a telarca, em todas, isso ocorreu após os 8 anos de idade. Em nossa amostra, 78 meninas já haviam tido menarca.

A utilização de medicações para controle dos sintomas menstruais entre essas pacientes foi relatada em 38% de toda a amostra, e sua distribuição pode ser visualizada no Gráfico 6.

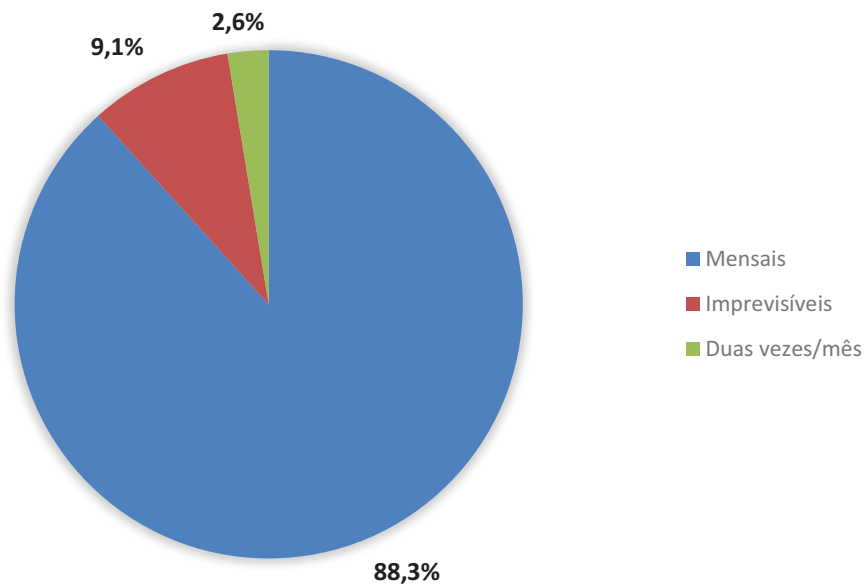
GRÁFICO 6 - USO DE MEDICAÇÕES PARA CONTROLE DE SINTOMAS MENSTRUAIS EM PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=38)



FONTE: O autor, 2018

Os ciclos menstruais foram definidos como regulares (menstruação ocorre uma vez ao mês) em 88% das pacientes na pós-menarca e irregulares (mais de uma vez ao mês ou imprevisíveis) em aproximadamente 12% dos casos (GRÁFICO 7).

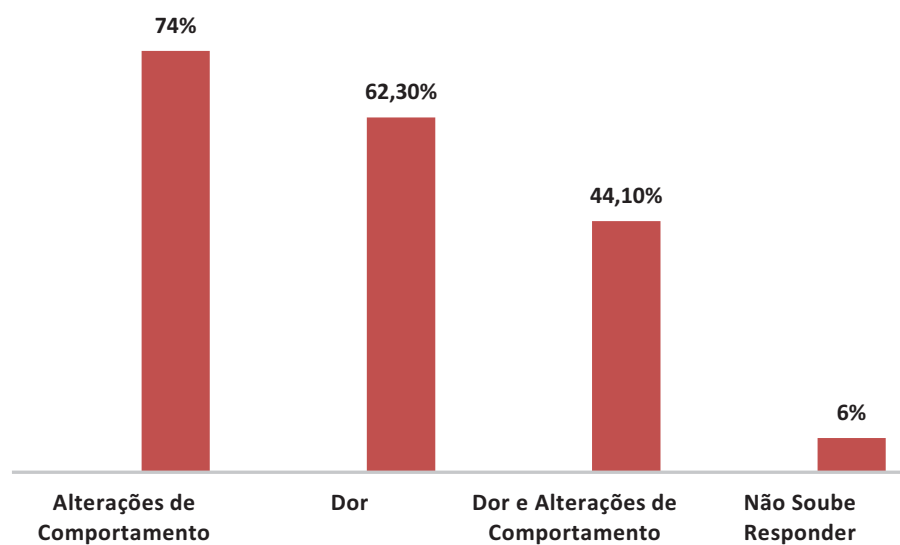
GRÁFICO 7 - FREQUÊNCIA DAS MENSTRUAÇÕES NA PÓS-MENARCA EM PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=78)



FONTE: O autor (2018)

Após a menarca, a maioria das pacientes apresentaram alterações de comportamento ou dores durante a menstruação e 44%, os dois sintomas associados, como demonstrado no Gráfico 8.

GRÁFICO 8 - SINTOMAS MENSTRUAIS DESCRITOS NAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN ESTUDADAS (N=78)



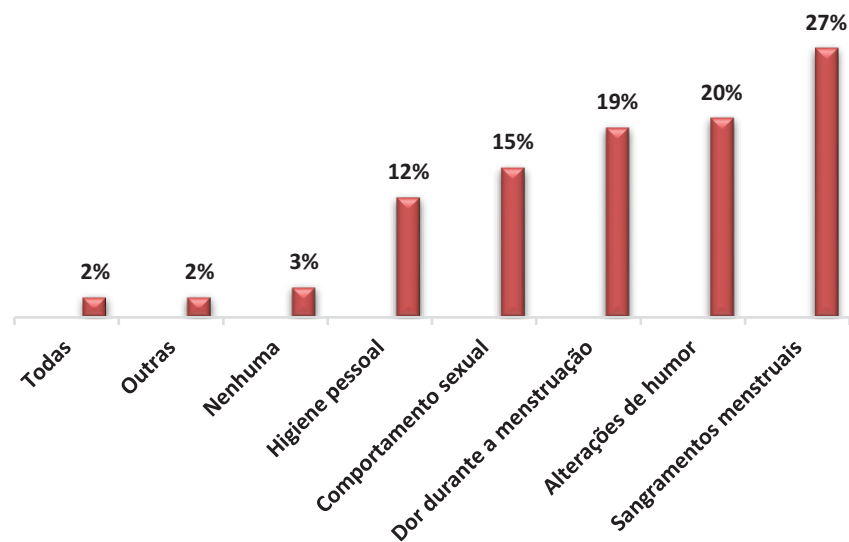
FONTE: O autor (2018)

Nesse contexto, 65% dos cuidadores preferiram não utilizar medicações especificamente para controle do sangramento menstrual. Em 45% das pacientes que menstruavam, foi relatado que a ocorrência das menstruações já interferiu em atividades como frequentar a escola, trabalho ou em outra atividade social.

Uma parte dos cuidadores gostaria que fosse utilizado algum medicamento para retardar o início da menstruação (20%) – na presente amostra, apenas uma paciente fazia uso de medicamento hormonal para adiar a menarca, como tratamento para a puberdade precoce.

As principais preocupações dos cuidadores com relação à puberdade estão representadas no Gráfico 9.

GRÁFICO 9 - PREOCUPAÇÃO DOS CUIDADORES COM A PUBERDADE DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100)



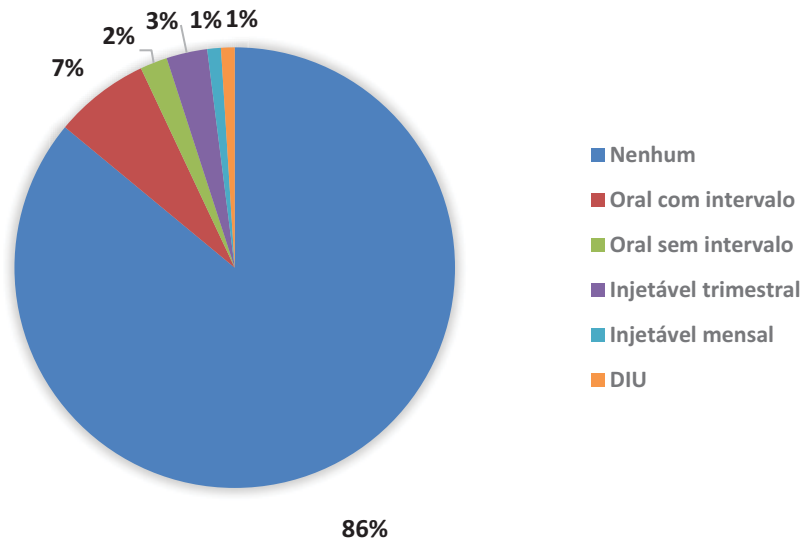
FONTE: O autor (2018)

Sobre o comportamento sexual, 2% dos cuidadores relatou que as pacientes com SD já haviam tido relações sexuais, enquanto 94% negou qualquer relação sexual e 4% não soube responder.

A maioria dos cuidadores referiu que não proibiria relacionamentos amorosos, inclusive com relações sexuais (57%), no entanto, 79% permitiria apenas namoro sem relações sexuais. Em 84% dos casos, os cuidadores acham necessário que as pacientes sejam orientadas acerca de doenças sexualmente transmissíveis.

O uso de métodos anticoncepcionais foi relatado por 14% dos cuidadores e demonstrado detalhadamente no Gráfico 10.

GRÁFICO 10 - MÉTODOS ANTICONCEPCIONAIS UTILIZADOS PELAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN (N=100)



FONTE: O autor (2018)

Entre os efeitos colaterais do uso dos métodos anticoncepcionais relatados naquelas que faziam uso, o principal foi ganho de peso (43%). Seis pacientes não estavam utilizando métodos anticoncepcionais no momento da pesquisa; porém, já haviam utilizado e pararam por algum motivo. Dessas, três pacientes pararam o uso devido ao ganho de peso, uma, por trombose venosa profunda, outra, por dificuldade de administração e o cuidador de uma não respondeu. Outros efeitos indesejáveis incluíram alterações na pele, como oleosidade, manchas, acne e alterações de comportamento (TABELA 2).

TABELA 2 - MÉTODOS ANTICONCEPCIONAIS UTILIZADOS PELAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN E EFEITOS COLATERAIS (N=14)

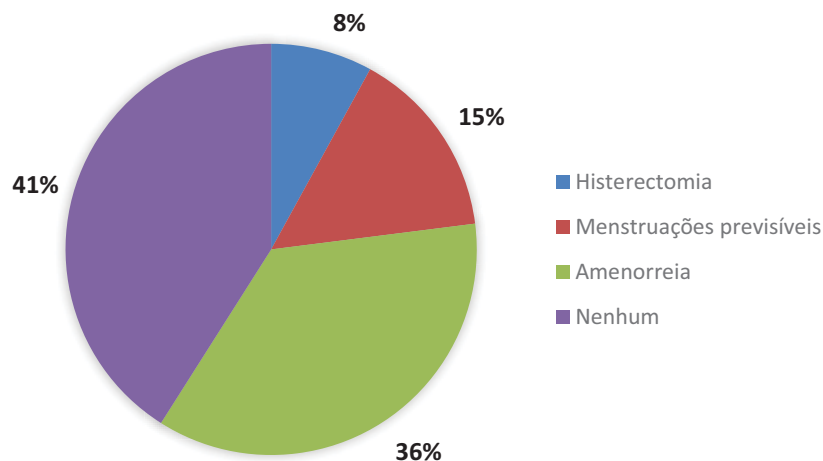
Método	N	%	Efeitos Colaterais	n	%
Anticoncepcional oral (ACHO)		64,2%			
Com intervalo	7		Aumento de peso	4	28,6%
			Alterações na pele	1	7,2%
Sem intervalo	2		(oleosidade, acnes, manchas)		
Injetável trimestral (AMP)	3	21,4%	Aumento de peso	1	7,2%
Injetável mensal	1	7,2%	Não respondeu	1	7,2%
Dispositivo intrauterino (DIU)	1	7,2%	Aumento de peso	1	7,2%

FONTE: O autor (2018)

LEGENDA: ACHO-anticoncepcional hormonal oral; AMP-acetato de medroxiprogesterona; DIU-dispositivo intrauterino

Quanto à necessidade de tratamento para evitar gravidez e/ ou reduzir os sangramentos menstruais, 41% dos cuidadores não gostariam de nenhum método para esse fim, 15% gostariam que se utilizassem métodos que proporcionam menstruações ocorrendo em períodos previsíveis, 36%, um método não cirúrgico que faça as menstruações cessarem ou quase cessarem. Em 8% dos casos, a preferência foi pela retirada cirúrgica do útero (GRÁFICO 11).

GRÁFICO 11 - PREFERÊNCIA DOS CUIDADORES DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN POR TIPOS DE MÉTODOS DE CONTROLE DO SANGRAMENTO MENSTRUAL (N=100)



FONTE: O autor (2018)

Quando interrogados se concordavam com a esterilização cirúrgica das pacientes, 78% dos cuidadores responderam que não, sendo que 14% são favoráveis à laqueadura tubária e 8% à histerectomia. 13% concordam em realizar histerectomia exclusivamente para abolir os sangramentos menstruais.

Consultas ao médico ginecologista foram relatadas em 52% dos casos. Em 4% dos casos, os cuidadores referiram que a paciente já teve infecção vaginal ou corrimento vaginal pelo menos uma vez, empregando tratamentos com medicamentos como fluconazol, além de higiene local.

5 DISCUSSÃO

Este é o primeiro estudo que aborda aspectos ginecológicos em mulheres com SD na América Latina, investigando uma amostra significativa de famílias. Os dados levantados neste estudo poderão contribuir para melhor entendimento das necessidades desses indivíduos, no tocante ao atendimento ginecológico. Nosso estudo serve também para sensibilizar os médicos, sejam ginecologistas ou não, que poderão em algum momento atender a uma paciente com SD, no sentido de auxiliá-los a estarem mais bem preparados para responderem às dúvidas da família.

As meninas e mulheres incluídas no presente estudo eram frequentadoras do Ambulatório de SD do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná e Associação Reviver Down, que são centros de referência em atendimento a pacientes com a síndrome. Os dados obtidos podem informar de maneira representativa os principais aspectos na abordagem ginecológica dessas meninas, que nada ou pouco devem diferir das meninas com SD que não frequentam esses centros.

A faixa etária mais elevada dos cuidadores, predominantemente representados por mães, significa que essas apresentavam idade mais avançada no momento do nascimento das meninas. Observou-se que entre mães biológicas, 57% tinham 35 anos ou mais no momento do nascimento de suas filhas. Esse dado reforça que a idade materna na concepção é fator de risco para ocorrência de cromossomopatias, sendo a mais comum a trissomia do cromossomo 21.

Alto grau de escolaridade é um fator que pode estar diretamente ligado à educação e manejo adequado das pacientes com SD. A autonomia dessas pacientes é melhor à medida que haja mais conhecimento a respeito de suas características especiais, principalmente dos aspectos ginecológicos. O manejo dos ciclos menstruais e a educação sexual como prevenção de abusos sexuais podem ser citados como exemplos.

O hipotireoidismo é mais prevalente na população estudada do que na população geral, afetando 42% das pacientes com SD avaliadas. Os dados encontrados corroboram a literatura (PRASHER, 1999; WHOOTEN et al., 2018).

O rastreamento precoce dessa doença é importante nos indivíduos com SD, em especial, nas meninas, devido às repercussões do hipotireoidismo nos distúrbios menstruais.

O tempo de permanência dos cuidadores junto às pacientes demonstra que a população estudada era de meninas com adequado tempo de convivência com seus cuidadores.

A idade média da menarca da população estudada mostrou-se concordante com a literatura, sendo 11,8 anos ($\pm 1,5$), bem como os períodos em que ocorreu a pubarca e a telarca.

A idade média da menarca na população sem SD é entre 12 e 13 anos. Kirkham et al. (2013) observaram idade média da menarca de 11,9 anos ($\pm 1,7$) em uma coorte de 300 pacientes com déficit cognitivo (KIRKHAM et al., 2013; AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS AND GYNECOLOGISTS, 2015).

Esses períodos são concordantes também com o desenvolvimento de meninas sem a SD, o que também é citado em literatura (GREYDANUS, 2008). A menstruação deverá ocorrer em até 98% casos até os 15 anos de idade, o que ocorreu em 100% dos casos da amostra deste estudo (CHUMLEA et al., 2003).

A puberdade, que tem como principal marcador a telarca (início do desenvolvimento das mamas), em alguns casos, acompanhado pela pubarca (aparecimento dos pelos pubianos), ocorre dos 8 até os 13 anos de idade, com larga variação entre comunidades e grupos raciais (ZACHARIN, 2009). Observaram-se na população estudada dados que reforçam a semelhança entre as pacientes com SD e seus pares sem a síndrome inerente ao período da puberdade. A maioria percebeu o início do desenvolvimento das mamas após 8 anos de idade e o aparecimento de pelos pubianos após os 8 anos de idade.

Alguns autores mostraram que o desenvolvimento da puberdade ocorre de forma habitual nas meninas com SD, e que a fertilidade é possível (WHOOTEN et al., 2018).

Dor e alterações de comportamento foram as principais queixas observadas na população estudada. Alterações de comportamento podem ser uma expressão da dor de pacientes com SD e déficit cognitivo. Isso demonstra a importância de interpretar as alterações de comportamento durante as menstruações para uma abordagem correta.

Na população estudada, o uso de medicamentos das classes dos AINES e antiespasmódicos foi mais prevalente, seguido pelo uso dos ACHOS, concordando com as queixas de alterações comportamentais e sangramento.

O uso mais frequente de AINES e antiespasmódicos para os sintomas menstruais pode ser um reforço desse fato, sendo possível melhorar sintomas de dor e, por sua vez, alterações de comportamento que se iniciam durante e após a menarca e mostram relação com o evento da menstruação.

A ocorrência das menstruações impõe aos cuidadores uma nova rotina de cuidados. Isso eleva o nível de ansiedade antes e após a menarca, o que pode ser manejado com adequada orientação aos cuidadores e educação das pacientes.

As principais preocupações dos cuidadores em relação à puberdade das pacientes com SD foram os sangramentos menstruais, seguidas por alterações de comportamento. Essas informações vão ao encontro do que se observa na literatura, em que se relatou que as principais queixas de pacientes com SD e cuidadores estão relacionadas às menstruações (GROVER, 2002; DIZON et al., 2005; ALBANESE; HOPPER, 2007; QUINT, 2008; BURKE et al., 2010).

A regularidade menstrual definida como sendo a ocorrência da menstruação uma vez por mês foi observada na grande maioria da amostra, reforçando a semelhança da fisiologia menstrual das meninas com SD com a da população geral. A maioria dos cuidadores disseram preferir não utilizar medicações que regularizassem o fluxo menstrual.

A autonomia das pacientes estudadas foi avaliada como sendo a capacidade de realizar higiene pessoal sem a ajuda do cuidador, de orientar-se em um percurso sem supervisão, de ler e escrever (comunicação escrita). A maioria das pacientes foram avaliadas pelos cuidadores como aptas a realizarem essas atividades. O estímulo contínuo dessas meninas é imprescindível para o desenvolvimento dessa capacidade. Além disso, demonstra bons resultados, visto que a população em questão é frequentadora de ambulatórios que estimulam e orientam essas práticas.

O comportamento sexual das pacientes com déficit cognitivo pode ser similar ao da população geral, com os mesmos desejos e interesses de seus pares com cognição normal, embora podendo ser mais lenta a percepção do próprio desenvolvimento sexual. Considerando-se também que essas pacientes têm capacidade de engravidar, aquelas adolescentes com SD capazes de manter relações sexuais consensuais devem ser aconselhadas a utilizar algum método anticoncepcional (GOLDSTEIN, 1988).

Apesar de 57% dos cuidadores referirem que permitiram que meninas com SD sob os seus cuidados tivessem relacionamentos amorosos, inclusive com

relações sexuais, apenas 2% refeiriu que isso efetivamente já ocorreu. Cabe ressaltar, porém, que 33% da amostra era constituída por meninas com 18 anos ou mais. Considera-se acerca disso que, apesar do desejo dos pais e cuidadores de que a filha tenha a maior independência possível, há um receio a respeito da sexualidade, menosprezando esse aspecto da vida da menina com SD .

O principal motivo para uso de contraceptivos é o controle da menstruação e seus sintomas. A primeira escolha deve ser o método menos invasivo, com posologia e administração fáceis. Capacitar a paciente para manejar a contracepção, menstruações e a própria higiene é essencial para desenvolver sua autonomia e otimizar a qualidade de vida da família e da paciente.

A via de administração do método anticoncepcional deve ser avaliada conforme a capacidade cognitiva da paciente. Observou-se que das 13 pacientes que utilizavam anticoncepcional, quatro o faziam por via injetável e nove por via oral. Outros fatores que podem determinar o tipo de método empregado são os potenciais efeitos colaterais. A maioria relatou ganho de peso no uso de anticoncepcionais orais, em sua maioria, no uso de ACHO (quatro casos), sendo apenas um caso associado ao uso de contraceptivo injetável.

O ganho de peso associado ao uso de ACHO pode ser prejudicial quando se observa associação a outras patologias como o hipotireoidismo e diabetes. É recomendada a orientação nutricional e a rotina de atividades físicas para amenizar tais intercorrências. Para isso, é importante que haja acompanhamento de equipe multidisciplinar de suporte.

Frequentemente, cuidadores solicitam aos ginecologistas ou médicos assistentes o controle das menstruações ou até indução da amenorreia. É prudente investigar qual o motivo da solicitação da supressão das menstruações de uma paciente com SD (se parte diretamente da paciente ou é demanda de seus cuidadores). Os motivos dessa demanda devem ser pormenorizados (conveniência, prevenção de gravidez indesejada, controle dos sangramentos menstruais). Caso haja condições cognitivas, pode-se discutir diretamente com a paciente.

Em alguns casos, ocorre solicitação precoce de supressão da menstruação por receio da piora da qualidade de vida durante e após a menarca. A prática de suprimir a menstruação, no entanto, não é recomendada, a menos que haja indicação médica, em caso de puberdade precoce, por exemplo.

Também há relatos nos quais cuidadores solicitaram a retirada cirúrgica do útero para abolição do sangramento vaginal. Em nossa amostra, 13% dos cuidadores gostariam que isso fosse realizado.

Ocasionalmente, pais e cuidadores solicitam aos médicos assistentes a retirada do útero, acreditando que esse procedimento pode melhorar a qualidade de vida das meninas com SD, pois irá abolir o sangramento menstrual e eliminar o risco de uma gravidez indesejada (QUINT, 2008). Histerectomia com o objetivo de esterilização é inapropriada, e para fins de abolição de sangramento, pode ser considerada apenas como última alternativa e em casos de extrema necessidade (AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS AND GYNECOLOGISTS, 2007). Esse procedimento não reduz o risco de abuso sexual, tampouco melhora as alterações comportamentais associadas aos ciclos hormonais mensais. Deve ser realizado exclusivamente por motivos médicos, após serem levados em conta aspectos éticos e legais inerentes à questão (QUINT, 2008). O Brasil possui legislação específica sobre o tema (Lei 9.263, de 1996), dizendo que a esterilização de pessoas legalmente incapazes pode ser realizada apenas com autorização judicial. A mesma lei também autoriza assistência e orientação à contracepção como direito básico de todo cidadão (BRASIL, 1996).

Entretanto, a lei não estabelece níveis de incapacidade, ficando difícil o julgamento a respeito do assunto. A esterilização cirúrgica de pacientes com SD não respeita princípios de autonomia e dignidade dessa população, sendo cogitada na maioria das vezes a favor de interesses dos cuidadores.

Entende-se, então, que a população estudada reflete um grupo de meninas com SD bem estimuladas, com grande capacidade de inclusão e com necessidades de orientações (educação sexual). Essa educação sexual deve advir de seus cuidadores que, por sua vez, devem ser orientados pelos profissionais de saúde que estão em contato com a família. A educação de cuidadores e pacientes se faz necessária para que haja melhor entendimento de que a anatomia e a fisiologia dessas meninas são semelhantes às de seus pares sem SD. Também fica evidente que, devido à irreversível inclusão dessas meninas, é preciso que não haja cerceamento do direito das mesmas de expressar a sua feminilidade e sexualidade.

Muitos cuidadores e famílias de meninas com SD acabam tratando-as como “eternas crianças”, sem sexualidade. As meninas com SD que são educadas dessa maneira podem perceber como natural um ato de abuso sexual por parte de um adulto,

justamente por não terem informação suficiente para julgar a situação. Além disso, há o mito de que a sexualidade em meninas com SD é exacerbada. Isso acontece na maioria dos casos devido a pais ou cuidadores subestimarem esses aspectos. A sexualidade em meninas com SD pode ser semelhante à da população geral. Orientação adequada a respeito do assunto é essencial para que possam viver em harmonia e autonomia.

Existem estudos que orientam estratégias para minimizar o risco de abuso sexual de indivíduos com déficit cognitivo. Para que seja evitada essa situação, na maioria das vezes, o abusado deve reconhecer o perigo eminente e tomar a decisão correta. Khemka et al. (2005) propõem treinamentos para mulheres com déficit cognitivo que podem auxiliar na tomada de decisões para evitar o abuso sexual, denominado ESCAPE. Esse treinamento baseia-se em definir conceitos do que é uma situação de abuso, demonstrar situações de convívio normais e situações de suposto abuso, bem como orientação prática na tomada de decisões frente a situações de perigo. Seria de muita valia a inclusão de estratégias de educação sexual e treinamentos nos moldes do que se propõe no treinamento ESCAPE, apesar de este ser destinado a pessoas com déficit cognitivo e não especificamente a indivíduos com SD.

Há dificuldades inerentes ao déficit cognitivo, que algumas vezes limitam a capacidade de a paciente entender a menarca e os seus sintomas. Para isso, o médico ginecologista deverá estar inserido nesse contexto, pois a maioria das queixas e demandas serão apresentadas em seus consultórios, postos de saúde ou até em serviços de emergência. A educação dos próprios profissionais de saúde envolvidos nesses atendimentos é também um ponto importante. Esses devem ter consciência das peculiaridades do atendimento ginecológico à menina com SD e saber instruir a paciente e seu cuidador a respeito desses aspectos.

6 CONCLUSÕES

Diante dos dados obtidos neste estudo e considerando-se as observações desta pesquisa, concluiu-se que:

1 - As pacientes com SD passam pela puberdade (telarca, pubarca, menarca), em idades semelhantes às de seus pares sem SD, conforme descrito na literatura.

2 - Os ciclos menstruais mostraram-se regulares na maioria das pacientes estudadas; porém, as maiores dificuldades relatadas foram dor e alteração de comportamento no período menstrual.

3 - O uso de métodos anticoncepcionais foi observado em pequeno número de pacientes, sendo que os anticoncepcionais orais de uso contínuo foram os mais utilizados. A esterilização cirúrgica da paciente foi reprovada na opinião da maioria dos cuidadores.

4 - A maioria dos cuidadores referiu que as pacientes realizam sua higiene pessoal sem ajuda e que preferem não utilizar medicamentos hormonais para controle dos ciclos menstruais.

5 - Em relação à sexualidade, a maioria dos cuidadores não impediria relacionamento amoroso da paciente com SD, inclusive relações sexuais, no entanto, em nossa amostra, ocorreram poucos relatos de sexarca.

6 - A principal preocupação de pais e cuidadores com relação à puberdade é o sangramento menstrual.

6.1 LIMITAÇÕES

As limitações do presente estudo são inerentes ao desenho descritivo do mesmo. As informações aqui levantadas deverão servir para formulação de hipóteses que poderão ser comprovadas por outros tipos de estudo. Além disso, as pessoas que responderam ao questionário são mais informadas sobre a SD de maneira geral, dado que frequentam a Associação Reviver, que tem tal finalidade e dispõe de profissionais capacitados. Possivelmente, cuidadores de pacientes que estão longe de tal assistência tenham maior dificuldade nos cuidados ginecológicos dos pacientes com SD.

6.2 PERSPECTIVAS

Diante do que foi observado neste estudo, idealiza-se que ações se fazem necessárias no sentido de melhorar a qualidade de vida de meninas com SD.

É preciso educação médica a respeito do desenvolvimento puberal dessa população, que se mostra semelhante ao de seus pares sem SD e, com isso, aumentar a inclusão social dessas pacientes. A assistência médica ginecológica pode melhorar sempre que houver melhor informação tanto por parte dos médicos quanto dos pais e cuidadores. Isso pode ser viabilizado por meio da realização de cursos específicos para médicos, em especial, ginecologistas, bem como pela inclusão desse tópico durante o processo de especialização (programas de residência médica em ginecologia e obstetrícia).

Em relação à contracepção e à utilização de contraceptivos para o controle do sangramento menstrual, ainda são necessários estudos controlados e randomizados para que se defina qual seria a melhor opção para as pacientes com SD.

REFERÊNCIAS

- ALBANESE, A.; HOPPER, N. W. Suppression of menstruation in adolescents with severe learning disabilities. **Archives of disease in childhood**, v. 92, n. 7, p. 629-32, 2007.
- ALTON, T. M.; BROCK, G. N.; YANG, D.; et al. Retrospective Review of Intrauterine Device in Adolescent and Young Women. **Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology**, v. 25, n. 3, p. 195-200, 2012.
- AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS AND GYNECOLOGISTS. Sterilization of Women, Including Those With Mental Disabilities. **Obstetrics & Gynecology**, v. 110, n. 1, p. 217-220, 2007.
- AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS AND GYNECOLOGISTS. Committee Opinion No. 651: Menstruation in Girls and Adolescents: Using the Menstrual Cycle as a Vital Sign. **Obstetrics & Gynecology**, v. 126, n. 6, p. e143-e146, 2015.
- ANGELOPOULOU, N.; SOUFTAS, V.; SAKADAMIS, A.; et al. Gonadal function in young women with Down syndrome. **International journal of gynaecology and obstetrics**, v. 67, n. 1, p. 15-21, 1999.
- ASIM, A.; KUMAR, A.; MUTHUSWAMY, S.; JAIN, S.; AGARWAL, S. "Down syndrome: an insight of the disease". **Journal of Biomedical Science**, v. 22, n. 1, p. 41, 2015.
- ATKINSON, E.; BENNETT, M. J.; DUDLEY, J.; et al. Consensus statement: Menstrual and contraceptive management in women with an intellectual disability. **Australian and New Zealand Journal of Obstetrics and Gynaecology**, v. 43, n. 2, p. 109-110, 2003.
- BOWLEY, C.; KERR, M. Epilepsy and intellectual disability [Review]. **Journal of Intellectual Disability Research**, v. 44, n. 5, p. 529-543, 2000.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Estatuto da Criança e do Adolescente**. Lei n.º 8.069. Brasília, 1990.
- BRASIL. Presidência da República, Lei nº 9.263. Regula o § 7º do art. 226 da Constituição Federal, que trata do planejamento familiar, estabelece penalidades e dá outras providências. **Casa Civil**. Brasília, 1996.
- BRASIL. **Ministério da Saúde. Diretrizes de Atenção à Pessoa com Síndrome de Down**. Brasília. 2012.
- BURKE, L. M.; KALPAKJIAN, C. Z.; SMITH, Y. R.; QUINT, E. H. Gynecologic Issues of Adolescents with Down Syndrome, Autism, and Cerebral Palsy. **Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology**, v. 23, n. 1, p. 11-15, 2010.
- CHAMBERLAIN, A.; RAUH, J.; PASSER, A.; MCGRATH, M.; BURKET, R. Issues in fertility control for mentally retarded female adolescents: I. Sexual activity, sexual abuse, and contraception. **Pediatrics**, v. 73, n. 4, p. 445-450, 1984.

CHUMLEA, W. C.; SCHUBERT, C. M.; ROCHE, A. F.; et al. Age at Menarche and Racial Comparisons in US Girls. **Pediatrics**, v. 111, n. 1, p. 110-113, 2003.

DAVIDSON, M. A. Primary Care for Children and Adolescents with Down Syndrome. **Pediatric Clinics of North America**, v. 55, n. 5, p. 1099-1111, 2008.

DIZON, C. D.; ALLEN, L. M.; ORNSTEIN, M. P. Menstrual and contraceptive issues among young women with developmental delay: A retrospective review of cases at the Hospital for Sick Children, Toronto. **Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology**, v. 18, n. 3, p. 157-162, 2005.

ELKINS, T. E.; GAFFORD, L. S.; WILKS, C. S.; MURAM, D.; GOLDEN, G. A Model Clinical Approach to the Reproductive Health Concerns of the Mentally Handicapped. **Obstetrics & Gynecology**, v. 68, n. 2, p. 184-188, 1986.

FOUQUIER, K. F.; CAMUNE, B. D. Meeting the Reproductive Needs of Female Adolescents With Neurodevelopmental Disabilities. **Journal of Obstetric, Gynecologic, and Neonatal Nursing**, v. 44, n. 4, p. 553-563, 2015.

GARDINER, K.; HERAULT, Y.; LOTT, I. T.; et al. Down Syndrome: From Understanding the Neurobiology to Therapy. **Journal of Neuroscience**, v. 30, n. 45, p. 14943–14945, 2010.

GINEVRA, M. C.; NOTA, L.; STOKES, M. A. The differential effects of Autism and Down's syndrome on sexual behavior. **Autism Research**, v. 9, n. 1, p. 131-140, 2016.

GOLDSTEIN, H. Menarche, menstruation, sexual relations and contraception of adolescent females with Down syndrome. **European journal of obstetrics, gynecology, and reproductive biology**, v. 27, n. 4, p. 343-349, 1988.

GRAAF, G.; ENGELEN, J. J. M.; GIJSBERS, A. C. J.; et al. Estimates of live birth prevalence of children with Down syndrome in the period 1991-2015 in the Netherlands. **Journal of Intellectual Disability Research**, v. 61, n. 5, p. 461-470, 2017.

GREYDANUS, D. E.; OMAR, H. A. Sexuality Issues and Gynecologic Care of Adolescents with Developmental Disabilities. **Pediatric Clinics of North America**, v. 55, n. 6, p. 1315-1335, 2008.

GROVER, S. R. Menstrual and contraceptive management in women with an intellectual disability. **The Medical Journal of Australia**, v. 176, n. 3, p. 108-110, 2002.

GROVER, S. R. Gynaecological issues in adolescents with disability. **Journal of Paediatrics and Child Health**, v. 47, n. 9, p. 610-613, 2011.

HERZOG, A. G.; SCHACHTER, S. C. Valproate and the polycystic ovarian syndrome: Final thoughts. **Epilepsia**, v. 42, n. 3, p. 311-315, 2001.

HILLARD, P. A. Menstrual suppression: Current perspectives. **International Journal of Women's Health**, v. 6, n. 1, p. 631-637, 2014.

HOLMES, G. Gastrointestinal disorders in Down syndrome. **Gastroenterology and**

Hepatology from Bed to Bench, v. 7, n. 1, p. 6-8, 2014.

HSIANG, Y. H.; BERKOVITZ, G. D.; BLAND, G. L.; MIGEON, C. J.; WARREN, A. C. Gonadal function in patients with Down syndrome. **American journal of medical genetics**, v. 27, n. 2, p. 449-58, 1987.

KHEMKA, I.; HICKSON, L.; REYNOLDS, G. Evaluation of a Decision-Making Curriculum Designed to Empower Women With Mental Retardation to Resist Abuse. **American Journal on Mental Retardation**, v. 110, n. 3, p. 193, 2005.

KIRKHAM, Y. A.; ALLEN, L.; KIVES, S.; et al. Trends in menstrual concerns and suppression in adolescents with developmental disabilities. **Journal of Adolescent Health**, v. 53, n. 4, p. 407-412, 2013.

MASON, L.; CUNNINGHAM, C. An exploration of issues around menstruation for women with down syndrome and their carers. **Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities**, v. 21, n. 3, p. 257-267, 2008.

MOREIRA, L. M.; GUSMÃO, F. A. Aspectos genéticos e sociais da sexualidade em pessoas com Síndrome de Down. **Revista Brasileira de Psiquiatria**, v. 24, n. 2, p. 94-99, 2002.

MURPHY, G. H. Capacity to consent to sexual relationships in adults with learning disabilities. **The journal of family planning and reproductive health care / Faculty of Family Planning & Reproductive Health Care, Royal College of Obstetricians & Gynaecologists**, v. 29, n. 3, p. 148-149, 2003.

PARANSKY, O. I.; ZURAWIN, R. K. Management of Menstrual Problems and Contraception in Adolescents with Mental Retardation: A Medical, Legal, and Ethical Review with New Suggested Guidelines. **Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology**, v. 16, n. 4, p. 223-235, 2003.

PIKORA, T. J.; BOURKE, J.; BATHGATE, K.; et al. Health Conditions and Their Impact among Adolescents and Young Adults with Down Syndrome. **PLoS ONE**, v. 9, n. 5, p. e96868, 2014.

PRASHER, V. P. Down syndrome and thyroid disorders: a review. **Down Syndrome Research and Practice**, v. 6, n. 1, p. 25-42, 1999.

PUESCHEL SM. Physical characteristics, chromosome analysis and treatment approaches in Down syndrome. **Down syndrome: a resource handbook**. p.3-21, 1988.

QUINT, E. H. Menstrual and Reproductive Issues in Adolescents With Physical and Developmental Disabilities. **Annals of the New York Academy of Sciences**, v.1135, n. 1, p. 230-236, 2008.

QUINT, E. H. Adolescents with Special Needs: Clinical Challenges in Reproductive Health Care. **Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology**, v. 29, n. 1, p. 2-6, 2016.

SALERNO, L. J.; PARK, J. K.; GIANNINI, M. J. Reproductive capacity of the mentally

retarded. **The Journal of reproductive medicine**, v. 14, n. 3, p. 123-129, 1975.

SCOLA, P. S.; PUESCHEL, S. M. Menstrual cycles and basal body temperature curves in women with Down syndrome. **Obstetrics & Gynecology**, v. 79, n. 1, p. 91-94, 1992.

SHAH, P.; NORLIN, C.; LOGSDON, V.; SAMSON-FANG, L. Gynecological care for adolescents with disability: Physician comfort, perceived barriers, and potential solutions. **Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology**, v. 18, n. 2, p. 101-104, 2005.

THE AMERICAN COLLEGE OF OBSTETRICIANS. ACOG committee opinion: menstrual manipulation for adolescents with disabilities. **Obstetrics & Gynecology**, v. 114, n. 6, p. 1428-1431, 2009.

TRICOMI, V.; VALENTI, C.; HALL, J. E. Ovulatory patterns in Down's syndrome. A pilot study. **American Journal of Obstetrics and Gynecology**, v. 89, n. 5, p. 651-656, 1964.

VILLAGE, E. G. Menstruation in Girls and Adolescents: Using the Menstrual Cycle as a Vital Sign. **Pediatrics**, v. 118, n. 5, p. 2245-2250, 2006.

WHOOTEN, R.; SCHMITT, J.; SCHWARTZ, A. Endocrine manifestations of Down syndrome. **Current Opinion in Endocrinology, Diabetes and Obesity**, v. 25, n. 1, p. 61-66, 2018.

ZACHARIN, M. R. Puberty, contraception, and hormonal management for young people with disabilities. **Clinical pediatrics**, v. 48, n. 2, p. 149-55, 2009.

ZURAWIN, R. K.; PARANSKY, O. I. The Role of Surgical Techniques in the Treatment of Menstrual Problems and as Contraception in Adolescents with Disabilities. **Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology**, v. 16, n. 1, p. 51-54, 2003.

APÊNDICE 1 - PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA DE PESQUISA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ



CEPAC/UFPR

HOSPITAL DE CLÍNICAS DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO
PARANÁ - HCUFPR



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Aspectos ginecológicos de adolescentes com Síndrome de Down.

Pesquisador: Renato Mitsunori Nishihara

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 55968616.4.0000.0096

Instituição Proponente: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.598.369

Apresentação do Projeto:

Será realizado um estudo observacional, transversal e descritivo a partir da aplicação de questionário (em anexo) aos cuidadores de pacientes com SD atendidos no Ambulatório de Síndrome de Down do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. As informações adquiridas sobre o(s) cuidador(es) serão: grau de parentesco, sexo, data de nascimento, idade, escolaridade e ocupação. Adicionalmente, serão coletados dados do prontuário médico das pacientes tais como data de nascimento, idade, peso, estatura, IMC e informações sobre comorbidades da paciente.

Objetivo da Pesquisa:

Avaliar os aspectos ginecológicos de pacientes com Síndrome de Down, com idade entre 9 e 18 anos, por meio de questionário específico elaborado para coleta de dados. Dentre os assuntos abordados destacam-se a questão da higiene, manejo da menstruação e métodos contraceptivos; bem como questões relacionadas à prática sexual, gestação e saúde.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Devidamente esclarecidos.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Não Há

Endereço: Rua Gal. Carneiro, 181

Bairro: Alto da Glória

CEP: 80.060-900

UF: PR

Município: CURITIBA

Telefone: (41)3360-1041

Fax: (41)3360-1041

E-mail: cep@hc.ufpr.br



HOSPITAL DE CLÍNICAS DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO
PARANÁ - HCUFPR



Continuação do Parecer: 1.598.369

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Não Há

Recomendações:

É obrigatório trazer ao CEP/HC uma via do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido que foi aprovado, para assinatura e rubrica. Após, xerocar este TCLE em duas vias, uma ficará com o pesquisador e uma para o participante da pesquisa.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não Há

Considerações Finais a critério do CEP:

Diante do exposto, o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HC-UFPR, de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS 466/2012 e na Norma Operacional Nº 001/2013 do CNS, manifesta-se pela aprovação do projeto conforme proposto para início da Pesquisa. Solicitamos que sejam apresentados a este CEP, relatórios semestrais sobre o andamento da pesquisa, bem como informações relativas às modificações do protocolo, cancelamento, encerramento e destino dos conhecimentos obtidos. Manter os documentos da pesquisa arquivado.

É dever do CEP acompanhar o desenvolvimento dos projetos, por meio de relatórios semestrais dos pesquisadores e de outras estratégias de monitoramento, de acordo com o risco inerente à pesquisa.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_706056.pdf	06/05/2016 18:06:20		Aceito
Declaração de Pesquisadores	termoresp2.pdf	06/05/2016 18:06:09	Renato Mitsunori Nishihara	Aceito
Declaração de Pesquisadores	termoresp1.pdf	06/05/2016 18:05:57	Renato Mitsunori Nishihara	Aceito
Folha de Rosto	folharosto.pdf	02/05/2016 07:36:28	Renato Mitsunori Nishihara	Aceito
Declaração de Pesquisadores	declaracao.pdf	27/04/2016 08:53:13	Renato Mitsunori Nishihara	Aceito
Declaração de Instituição e	ambDown.pdf	27/04/2016 08:48:44	Renato Mitsunori Nishihara	Aceito

Endereço: Rua Gal. Carneiro, 181
Bairro: Alto da Glória CEP: 80.060-900
UF: PR Município: CURITIBA
Telefone: (41)3360-1041 Fax: (41)3360-1041 E-mail: cep@hc.ufpr.br



HOSPITAL DE CLÍNICAS DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO
PARANÁ - HCUFPR



Continuação do Parecer: 1.598.369

Infraestrutura	ambDown.pdf	27/04/2016 08:48:44	Renato Mitsunori Nisihara	Aceito
Declaração de Pesquisadores	documentosorientador.pdf	27/04/2016 08:48:32	Renato Mitsunori Nisihara	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projetodetalhado.docx	26/04/2016 22:48:34	Gustavo Wandresen	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.docx	26/04/2016 22:37:29	Gustavo Wandresen	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

CURITIBA, 09 de Junho de 2016

Assinado por:
maria cristina sartor
(Coordenador)

Endereço: Rua Gal. Carneiro, 181
Bairro: Alto da Glória **CEP:** 80.060-900
UF: PR **Município:** CURITIBA
Telefone: (41)3360-1041 **Fax:** (41)3360-1041 **E-mail:** cep@hc.ufpr.br

APÊNDICE 2 - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Nós, **Gustavo Wandresen e Renato Nishara**, pesquisadores da Universidade Federal do Paraná, estamos convidando o(a) Senhor(a), responsável pela paciente portadora de Síndrome de Down a participar de um estudo intitulado **“ASPECTOS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM SÍNDROME DE DOWN”**, importante para a compreensão do perfil ginecológico do grupo em que sua filha se encontra inserida.

O objetivo desta pesquisa é avaliar as condições ginecológicas, dentre elas: higiene, sexualidade, manejo da menstruação, e outros aspectos relevantes.

Caso o(a) Senhor(a) participe da pesquisa, será necessário que preencha um formulário de coleta de dados elaborado especificamente para esta pesquisa. Para tanto o(a) Senhor(a) deverá comparecer no Ambulatório de Síndrome de Down do Hospital de Clínicas e responder a um questionário por cerca de 5 a 10 minutos.

Alguns riscos podem ser relacionados ao estudo, como por exemplo, um possível constrangimento por sua parte, ou por parte de sua filha de acordo com as perguntas que lhes forem feitas.

Os benefícios esperados com essa pesquisa são: a possibilidade de uma compreensão geral dos aspectos ginecológicos do grupo em que sua filha se insere, e a posterior elaboração de estratégias clínicas que possam auxiliá-la na transição saudável desse período importante da sua vida. Vocês contribuirão para o avanço científico na área de pesquisa com pacientes portadores de Síndrome de Down.

Os pesquisadores Dr. Gustavo Wandresen (41 91848005 e 35246461) e Dr. Renato Nishara (41 99119572 e 413272 7277) responsáveis por este estudo poderão ser contatados por telefone ou pelos respectivos e-mails (dr.gustavow@hotmail.com e renatonishara@gmail.com) para esclarecer eventuais dúvidas que você possa ter e fornecer-lhe as informações que queira, antes, durante ou depois de encerrado o estudo.

Se o(a) Senhor(a) tiver dúvidas sobre seus direitos como participante de pesquisa, você pode contatar Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos – CEP/HC/UPFR pelo Telefone 3360-1041. O CEP trata-se de um grupo de indivíduos com conhecimento científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

A sua participação neste estudo é voluntária e se o(a) Senhor(a) não quiser mais fazer parte da pesquisa poderá desistir a qualquer momento e solicitar que lhe devolvam o termo de consentimento livre e esclarecido assinado. A sua recusa não implicará na interrupção do atendimento e/ou tratamento de sua filha, que está assegurado.

As informações relacionadas ao estudo poderão ser conhecidas por pessoas autorizadas (orientador do projeto de pesquisa, coordenadores do Ambulatório de Síndrome de Down do HC). No entanto, se qualquer informação for divulgada em relatório ou publicação, isto será feito sob forma codificada, para que a identidade de sua filha seja preservada e seja mantida a confidencialidade.



As despesas necessárias para a realização da pesquisa não são de sua responsabilidade e pela sua participação no estudo o(a) Senhor(a) não receberá qualquer valor em dinheiro. Você receberá um folder explicativo com informações sobre aspectos ginecológicos na adolescência e uma via assinada desse documento.

Eu, _____ li esse termo de consentimento e compreendi a natureza e objetivo do estudo do qual concordei em participar. A explicação que recebi menciona os riscos e benefícios. Eu entendi que sou livre para interromper a minha participação a qualquer momento sem justificar minha decisão e sem que esta decisão afete seu tratamento.

Eu concordo voluntariamente em participar deste estudo.

 (Nome e Assinatura do responsável legal)
 Curitiba, _____, de _____) de 2016.

(Somente para o responsável do projeto)

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste participante ou representante legal para a participação neste estudo.

 (Nome e Assinatura do Pesquisador ou quem aplicou o TCLE)
 Curitiba, _____, de _____) de 2016.

APÊNDICE 3 - INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS

Aspectos ginecológicos em pacientes com Síndrome de Down

Dados dos cuidador

* Required

1. DATA DE NASCIMENTO *

Example: December 15, 2012

2. IDADE *

3. PARENTESCO *

4. SEXO *

Mark only one oval.

MASCULINO

FEMININO

5. ESCOLARIDADE *

Mark only one oval.

FUNDAMENTAL INCOMPLETO

FUNDAMENTAL COMPLETO

MÉDIO INCOMPLETO

MÉDIO COMPLETO

SUPERIOR

PÓS GRADUAÇÃO

NENHUM

6. OCUPAÇÃO *

QUESTIONÁRIO

Dados da paciente

7. Quanto tempo o cuidador passa com a paciente? (Dias) **Marcar apenas uma oval.*

- Todos os dias
 1 dia por semana
 2 dias por semana
 3 dias por semana
 4 dias por semana
 5 dias por semana
 6 dias por semana

8. Quantas horas o cuidador passa com a paciente? **Marcar apenas uma oval.*

- O dia todo
 menos de 3 horas ao dia
 3 a 8 horas ao dia
 8 a 12 horas ao dia

9. Qual a principal preocupação ou dificuldade com relação à puberdade? **Marcar apenas uma oval.*

- Sangramentos mensais/menstruação?
 Dor durante a menstruação?
 Alterações de humor?
 Higiene pessoal?
 Comportamento sexual?
 Outro: _____

10. Já foi percebido aparecimento das características sexuais secundárias? **Marque todas que se aplicam.*

- Aumento/ surgimento das mamas
 Pêlos pubianos
 Sangramento vaginal
 Nenhum

11. Com qual idade observou Aumento/surgimento das mamas? (Deixe em branco em caso negativo)

12. Com qual idade observou o surgimento de pêlos pubianos? (Deixe em branco em caso negativo)

13. **Com qual idade observou o surgimento de sangramento vaginal? (Deixe em branco em caso negativo)**

14. **Com que frequência ocorrem as menstruações? ***

Marcar apenas uma oval.

- A qualquer hora, não há como prever
- 1 vez por mês
- 2 vezes por mês
- mais do que 2 vezes por mês
- diariamente
- ainda não ocorrem menstruações

15. **Junto com as menstruações percebe dor? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não
- Não ocorrem menstruações
- Não há como saber

16. **Junto com as menstruações percebe alteração no comportamento? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não
- Não ocorrem menstruações

17. **A paciente utiliza algum medicamento para retardar o início das menstruações?**

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não

18. **Gostaria que fosse utilizado algum medicamento para retardar o início das menstruações?**

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não
- Já utiliza
- Já ocorreu a primeira menstruação e não utiliza.

19. **A paciente utiliza algum medicamento para controlar sintomas menstruais? (dores, alteração comportamental, sangramentos) ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não
- Não ocorrem menstruações.

20. Referente à questão anterior, se toma alguma medicação, qual o nome? Se não souber, responda "não sei"

21. Acha necessário uso de algum método ou medicação para controlar os sangramentos/menstruações? *

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não
 Ainda não ocorrem menstruações

22. Que tipo de tratamento para evitar gravidez e/ou reduzir/abolir os sangramentos menstruais gostaria que a paciente utilizasse? *

Marcar apenas uma oval.

- Que faz cessar completamente ou quase completamente as menstruações (não cirúrgicos)?
 Que faz as menstruações ocorrerem em períodos previsíveis?
 Retirada do útero por cirurgia
 Nenhum

23. A paciente utiliza algum método anticoncepcional? *

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

24. Qual o tipo de anticoncepcional?

Marcar apenas uma oval.

- Oral (Comprimidos - sem intervalo)
 Oral (Comprimidos - com intervalo)
 injetável mensal
 injetável trimestral
 DIU
 Não utiliza

25. Se já utiliza algum método anticoncepcional, quais os efeitos colaterais/dificuldades que mais percebeu?

Marque todas que se aplicam.

- Aumento de Peso
 Alterações de Humor
 Alterações na pele (oleosidade, acne, manchas)
 Alterações na Libido
 Alterações gastrintestinais (dores no estômago, diarreia, vômitos, enjôos)
 Esquece de tomar a medicação na hora certa
 Não utiliza anticoncepcional.

26. Já teve que suspender o uso do método anticoncepcional por algum motivo?

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não
 Não utiliza anticoncepcional.

27. Se já teve que suspender o uso do anticoncepcional, qual foi o motivo? (Deixar em Branco em caso negativo)

28. A paciente faz uso de medicamentos de uso contínuo?

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

29. Se faz uso de medicações de uso contínuo, informe qual o medicamento. (Deixar em branco em caso negativo)

30. Por quanto tempo faz uso da medicação? (deixar em branco em caso negativo)

31. A ocorrência das menstruações impossibilita ou já impossibilitou a paciente de frequentar escola, trabalho ou outra atividade social?

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não
 Ainda não ocorrem menstruações

32. Permitiria/permite relacionamento amoroso (namoro, sem relações sexuais)? *

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

33. Permitiria/permite relacionamento íntimo, relações sexuais consensuais?

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

34. Acha necessário que haja orientação acerca de DST (doenças sexualmente transmissíveis)? *

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

35. **Acha necessário/concorda com a realização de método cirúrgico para esterilização da paciente (retirada do útero ou laqueadura)?**

Marcar apenas uma oval.

- Sim, gostaria que fosse possível a retirada do útero
- Sim, gostaria que fosse possível a laqueadura (sem a retirada do útero)
- Não (nenhum dos dois)

36. **Acha necessário/concorda com a realização de método cirúrgico para retirada do útero, afim de abolir os sangramentos menstruais? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não

37. **A paciente alguma vez já foi consultada por médico ou médica ginecologista?**

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não

38. **A paciente já teve relação sexual alguma vez na vida? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não
- Não sei

39. **Alguma vez a paciente já fez tratamento para infecção vaginal/corrimento? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não
- Não sei

40. **Com relação à questão anterior, se sim, quantas vezes?**

Marcar apenas uma oval.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
											10 ou mais

41. **Qual medicação foi utilizada? Responda "não sei" se não lembrar.**

42. **A paciente realiza higiene pessoal sozinha? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
- Não

43. **É capaz de orientar-se em algum percurso, sem supervisão? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

44. **É alfabetizada?**

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

45. **É capaz de se comunicar por meio da escrita? (Ler e escrever um bilhete, ou mensagem de texto eletrônica, por exemplo? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

46. **Possui perfil próprio em redes sociais? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

47. **Possui telefone celular/smartphone próprio? ***

Marcar apenas uma oval.

- Sim
 Não

APÊNDICE 4 - ARTIGO PUBLICADO

Artigo publicado no periódico *Gynecological Endocrinology* indexado em: Index Medicus/MEDLINE; Science Citation Index Expanded™; BIOBASE/Current Awareness in Biological Sciences (CABS); Current Contents; EMBASE (Excerpta Medica), com fator de impacto em 2017 de 1.453, com o título: “Management of contraceptives and menstrual complaints in patients with Down Syndrome”.



Management of contraceptives and menstrual complaints in patients with Down syndrome

Gustavo Wandresen^a, Fernanda Sgarbi^b and Renato Nisihara^{a,b}

^aPost Graduate Program in Gynecology and Obstetrics, Universidade Federal do Parana, Curitiba, Brazil; ^bMedicine Department, Positivo University, Curitiba, Brazil

ABSTRACT

Enhanced health care for patients with Down syndrome (DS) results in improved overall quality of life and longer life expectancy. The main gynecologic complaints of patients with DS and their caregivers relate to menstrual cycles, hygiene and reproductive issues. Certain aspects, such as age of menarche, menstrual cycles, internal genitalia, and hormone profile are similar to those observed in the general population. However, individuals with DS may have a higher incidence of other disorders related to menstruation, such as hypothyroidism, epilepsy and use of anticonvulsants. Contraceptive measures for individuals with DS can be used for both contraception and control of menstrual symptoms. The physician must be to make an individualized recommendation aimed at offering the most efficient and least invasive method with the fewest side effects. Among medical options are oral contraceptives, quarterly injectable medroxyprogesterone acetate, oral progesterone, a levonorgestrel-releasing intrauterine system, transdermal patch and vaginal rings. Surgical methods, including hysterectomy, endometrial ablation, or tubal ligation, are rarely considered because they raise ethical and legal questions. This article reviews the literature and basic guidelines to assist physicians who attend adolescent girls and women with DS to provide guidance on the appropriate management of the main gynecologic complaints of this population.

ARTICLE HISTORY

Received 15 January 2018

Accepted 12 July 2018

Published online 15

September 2018

KEYWORDS

Down syndrome; contraception; gynecology



Barriers to good gynecologic guidance for individuals with DS include the lack of appropriate sex education and the fact that they may be

Introduction

Down syndrome (DS) is the most common chromosomal abnormality (occurring in 1:800 to 1000 live births). It is the main cause of mild to moderate intellectual disability [1]. In recent decades, the birth rate of children with DS has increased in Western countries because of increasing maternal age [2]. Adolescent girls and young women with intellectual disability are increasingly integrated into society and have a longer life expectancy. These patients and their caregivers increasingly present with questions about gynecologic issues, including about menstrual cycles and contraception, for which physicians need to develop the requisite knowledge and specific management skills [3–5].

Certain issues are no different from those seen in the general population, such as the age of menarche, menstrual cycles, internal and external genitalia, and sex hormone profiles. However, for those with DS who have intellectual disabilities, issues of menstrual hygiene, premenstrual disorders, and contraception are more challenging to address [4].

Women with DS can become pregnant and are vulnerable to sexual abuse, which are common concerns for parents and caregivers [4,6]. Risk of abuse may be reduced by instructing DS patient about protective behaviors and providing adequate social and personal support [7,8]. Contraception, which can prevent unwanted pregnancies and help control menstrual cycles, is therefore an important topic for physicians caring for patients with DS [4].

CONTACT Renato Nisihara  renatonisihara@gmail.com  Medicine Department, Universidade Positivo, Rua Prof Pedro Viriato, 5300 Curitiba CEP 80730-

regarded as asexual, particularly by caregivers. However, health professionals may also receive inadequate training about gynecologic issues specific to patients with DS [9–12].

The objective of this review is to update knowledge and promote better understanding of particular aspects of contraceptive use and menstrual complaints that may be raised by girls and women with DS.

Social inclusion and contraception

Youngsters with DS may have an active social life, including school and perhaps dating; some will even marry when they are older [10]. As adolescents develop, they begin to create a selfidentity as functional sexual beings, which is also true of girls with an intellectual disability [13]. However, those with DS are less likely to be allowed to express sexual feelings or to have consensual relationships if they wish to do so [11]. Historically, their fertility has been suppressed in order to avoid pregnancy, not least because they are at greater risk of sexual abuse than is the general population [11,13].

Current medical and social models centering on cultural and sexual norms may make adaptation to adult life harder for individuals with DS because of a communication gap between health professionals and the patients' caregivers [13]. The increasing social inclusion of adolescents and young adults with DS involves

000, Brazil
2018 Informa UK Limited, trading as Taylor & Francis Group

Table 1. Main studies about contraceptive methods available for people with Down syndrome.

Method	Limitations	Benefits	Author, year
OCPs	Increased risk of thromboembolism	Contraception	Burkman, 2004
		Reduced bleeding	Cromer, 2004
	Drug interactions with antiepileptic medication Daily dosing	Amenorrhea within 1 year (continuous regimen)	Quint, 2008 Gold, 2009
		Improved hygiene	Albanese, 2007
Reduced bone mass gain in adolescents		Kirkham, 2013	
POP	Spotting	Reduced bleeding	ACOG, 2009 Committee on Practice Bulletins - Gynecology, 2013 Albanese, 2007
MPA	Weight gain	Simple dosing (150 mg intramuscularly every 12 weeks)	ACOG, 2009
	Reduced BMD		Albanese, 2007
	Spotting (49%)	Amenorrhea	Dizon, 2005
Transdermal patch	Skin irritation	Weekly dosing	Kirkham, 2013
	Reduced effect in patients weighing >90 kg	Reduced hormone fluctuation	Paransky, 2003
Subcutaneous progesterone implant	Low rate of amenorrhea	Contraception	Hubacher, 2009
	Poorly tolerated		Zacharin, 2009
Vaginal ring	Vaginal manipulation required	Reduced bleeding Reduced hormone fluctuation	ACOG, 2009 Sulak, 2008
LNG-IUS	High cost Insertion requires general anesthesia	Amenorrhea	Kirkham, 2013
		Contraception	Hillard, 2012 Atkinson 2003 Albanese 2007 Pillai 2010
	No improvement of hormone fluctuation Irregular bleeding		Paterson 2009 Paransky 2003 Hidalgo, 2002 ACOG, 2009
Surgical sterilization	Legal and ethical issues	Contraception	BRASIL, 1996
	Violation of patient's rights	Amenorrhea (hysterectomy)	ACOG, 2009
	Unreliable production of amenorrhea (endometrial ablation)		

ACOG: The American College of Obstetricians and Gynecologists.

challenges to health professionals regarding reproductive issues, particularly as they talk with parents or other caregivers who may deny the sexual maturation taking place or who are opposed to sex education for those they care for [13]. This is problematic because sexual feeling and relationships, along with accompanying questions about contraception and pregnancy, are part of a safe. Healthy transition into young adulthood, regardless of intellectual ability [13].

Use of contraceptives

The sexual behavior of intellectually disabled women may be similar to that of those with normal cognitive ability [14]. Cognitively impaired adolescents may be slower in understanding their sexual development. However, those with mild to moderate intellectual disability have sexual desires and interests similar to those of their peers with normal cognition [14]. Adolescents who are able to have consensual intercourse may require contraception [14].

They should be given guidance depending on their level of comprehension, taking into account the elevated risk of sexual abuse

among this population. The use of barrier methods to prevent sexually transmitted infections should particularly be encouraged [4,12,15–17]. Cheng and Udry reported a correlation between low cognitive ability and higher rates of such infections, supporting the use of barrier methods but also indicating the need to be alert for signs of a sexually transmitted disease [18].

Hormonal contraceptive methods may be less effective for someone using medications that interact with them, such as anticonvulsants [12].

Menstruation

Irregular bleeding, menstrual hygiene, and hormone-related behavioral changes are the main complaints of adolescents with DS and their caregivers [11,12,19–21].

The primary reason for the prescription of contraceptives is in fact to suppress menstruation and its symptoms.

Gynecologists are often asked to control menstruation or induce amenorrhea, so they must be prepared to advise patients and their caregivers in this regard [16].

Prescription of agents to control the menstrual cycle requires careful investigation of who is asking for it – the patient or the caregiver – and the reasons for the request. Depending on the patient's ability to communicate, this can be discussed directly

between the physician and patient. If the caregiver initiates the request, the reason should be clearly identified, such as convenience, vulnerability to sexual abuse, risk of unwanted pregnancy, or a concern that menses are significantly affecting the patient's daily activities [16].

When breast development begins, some caregivers may request that menarche be delayed. In such cases, it is important to explain the need for physiologic menarche and the fact that exposure to endogenous estrogen is essential to promote good skeletal and cardiovascular development [17,20].

Most women with DS have regular menstrual cycles. Reports in the literature describe cycles of 22–33days, with the most common intervals being 25–30days. One group compared menses in adolescents with and without DS, finding a mean interval of 28.3 versus 28.6days and length of bleeding of 5.5 versus 5.4days [6,22].

Although it is not unusual for adolescents to have menstrual irregularity for 2–5 years after menarche, those with DS are more likely to have menstrual irregularity [23].

Comorbidities common in those with DS, such as thyroid disorders – with a prevalence of 25–30% – may lead to menstrual irregularity, amenorrhea, or abnormal uterine bleeding [23].

Epilepsy, which affects up to 13% of people with DS, may also be associated with menstrual irregularities because serum levels of sex hormones are affected by antiepileptic drugs [23].

Valproate may increase the incidence of polycystic ovary syndrome, which may be more frequent in women with seizure disorders, aggravating menstrual irregularity [24,25]. Metoclopramide and neuroleptics may lead to oligomenorrhea or even amenorrhea by increasing serum prolactin levels [12,16,24,25]. Other causes of menstrual irregularity are obesity and the use of mood stabilizers [20,26,27].

The most appropriate measure to suppress menstruation are reversible, noninvasive, efficient, and carry few side effects so that the treatment improves the patient's quality of life and relieves the caregiver's workload [3,16,28,29]. Prior to 'suppressing menses' a non-hormonal therapeutic approach to menorrhagia causing iron deficiency and dysmenorrhea limiting normal daily activities should be the first-line approach in these circumstances.

Suppression of menstruation in intellectually impaired adolescents should be individualized. Behavioral changes caused by low tolerance to seeing blood or difficulties with menstrual hygiene are other indications for menstrual suppression [12].

The age at menarche in DS is similar to that of the general population. Menarche suppression is not recommended except in cases of precocious puberty [10]. The physician's role in this matter is to guide caregivers and the patients themselves on managing menses, reducing the need for intervention [17].

Health care for women with DS

There are barriers to gynecologic care of women with DS, mainly because gynecologists lack training and adequate knowledge [9,13]. Provision of good medical care often requires longer, well-structured consultations [30,31].

Women with DS usually seek gynecologic care for the same reasons as other women. The gynecologist needs to engage these patients in discussion of their complaints and distress, which is facilitated by understanding the unique gynecologic, reproductive, and sexual aspects of this population [12].

Menstruation control and suppression, contraception, and sexuality are the main issues in the care of patients with DS [9]. Parents and caregivers must be aware of physical and psychosocial

changes of puberty and sexuality, as well as aspects of menstruation such as irregular bleeding in the first years after menarche [13].

During this period, the use of non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) may help treat painful cycles [17]. Careful management allows assessment of the menstrual profile, examination of the genital tract, and avoidance of exogenous hormones that might suppress long bone growth [17].

Non-hormonal drugs such as NSAIDs and tranexamic acid should be the first-line approach for blood loss reduce and menstruation management. NSAIDs may reduce blood loss 30%, mainly with mefenamic acid and ibuprofen. NSAIDs have no amenorrhea effect and may cause gastrointestinal upset. Tranexamic acid may reduce about 50 % blood loss have some impact on pain and can be used with OCPs (is no prothrombotic). None of them have contraceptive effects [29,32].

GYNECOLOGICAL ENDOCRINOLOGY 3

Contraceptive methods

The main benefits and limitations of each contraceptive method are summarized in Table 1.

Contraception in DS requires clinical and cognitive assessment of the patient as well as of the caregiver's capacity to manage medical recommendations, including the cost of care. Noninvasive contraceptive methods should be considered as the first option for patients with DS. Training should be provided to help the patient do as much as she can to handle contraception, menses, and self-hygiene. Sex education aimed at preventing sexual abuse is also advisable [16].

Two cohort studies (with 41 and 215 patients) found that oral contraceptives were used more commonly than quarterly injections of medroxyprogesterone acetate (MPA). Management of bleeding was primarily with a levonorgestrel-releasing intrauterine system (LNG-IUS) device or a transdermal patch [17].

In a small study, the intrauterine device expulsion rate was higher in intellectually disabled patients [17,33].

Oral contraceptive pills (OCPs)

The use of oral contraceptive regimens combining estrogen and a progestin may result in regular cycles and decreased blood loss. These agents may be prescribed to be taken continuously use or cyclically, with scheduled breaks at longer intervals to reduce days of bleeding [12,20,34]. Amenorrhea is possible for up to 1 year, and approximately 26% of patients may experience spotting [34]. The main concern in the daily use of OCPs in women with DS is whether they can remember to take the pill every day [13].

Drug interactions with anticonvulsants have been described, which may reduce the efficacy of the contraceptive, leading to escape bleeding which requires an additional dose of estrogen. Use of OCPs may increase the risk of thromboembolism or breast and cervical cancer. The lowest estrogen dose should be used initially, increasing it only if there is spotting [20,35].

Low-dose estrogens may be associated with reduced gain of bone mass in adolescents, which requires a risk-benefit analysis if they are to be used in patients with DS [20,36].

The safety and efficacy of the cyclic and continuous regimens are similar. A meta-analysis comparing six randomized controlled trials found no difference between the methods [37].

Continuous use of OCPs improves quality of life by reducing symptoms of associated disorders that may be aggravated during menses, such as depression, anemia, bleeding due to coagulopathies, thrombocytopenia, and seizures. Suppression of menstruation by continuous OCPs dosing can benefit patients with DS and their caregivers by attenuating hygiene problems [17].

Progesterone-only pills

When progesterone alone is indicated, and injections are not acceptable, the use of progesterone-only pills is appropriate. Cyclic or continuous use of progesterone reduces blood loss in women with anovulatory cycles, working differently than in ovulating women [16].

These contraceptives contain a low progesterone dose, leading to frequent spotting and making it impossible to control the menstrual cycle. Larger progesterone doses are preferable to suppress menstruation, such as norethisterone 5 mg three times a day continuously. Depression and mood swings have been associated with this medication, although the data in the literature are limited [16,20,38].

MPA

MPA suppresses menstruation and provides contraception simply and effectively with injections of 150 mg every 12 weeks, leading to amenorrhea in most cases. Spotting occurs in 49% of patients, and side effects such as weight gain and reduced bone mineral density (BMD) may be associated with continuous use of MPA [16,19,20,39]. Weight gain may be more pronounced in patients who are overweight before treatment [39]. MPA should not be given without estrogen supplementation. Its powerful suppression of the hypothalamic–pituitary–ovarian axis may cause BMD loss [40].

In 1992, Isart et al. [41] reported on physician surveys, finding that intellectual disability was a frequent indication for the use of MPA. Another study in 2013 found a reduction in the use of MPA from 59% to 11%, compared with an increase in the use of OCPs from 11% to 43% [17]. The decreased use of MPA may be due to new evidence on the adverse effect on BMD associated with continuous use. Recent changes in antiepileptic medications may also have led to greater safety of OCPs [16,32,37].

Transdermal patch

A transdermal patch provides effective and convenient hormonal contraception, releasing estrogen and progesterone transdermally and leading to better acceptance and reduced hormonal fluctuation. The patch is applied once a week for 3 weeks, followed by 1 week off. However, skin irritation may occur, and effectiveness is reduced in patients weighing more than 90 kg [4,17]. Patients with problems picking might not be able to use patch [4].

Subcutaneous progesterone implant

The subcutaneous injection of a progesterone implant is an effective contraceptive method, but it does not perform well in regulating menstrual cycles. Irregular bleeding often occurs (in 7–33% of women), and amenorrhea is achieved only in a minority of cases, 16% in 6 months and 13–22% in 1 year [42]. It may not be tolerated by some patients, because they may feel and try to pick the device [40].

Vaginal ring

A vaginal ring that releases estrogen and progesterone is introduced into the vaginal cavity and left in place for 3 weeks a month. It may also be used continuously, which can lead to less intense bleeding and a longer period of amenorrhea. It may be difficult for patients with DS to insert the ring themselves. Having the caregiver do so may be objectionable because of the intimate physical manipulation required [16].

LNG-IUS

The LNG-IUS is an effective contraceptive method and treats menstrual disorders by inducing amenorrhea. However, it does not suppress hormonal fluctuation symptoms and therefore does not improve behavioral changes [43].

Disadvantages are the high cost, irregular bleeding, and the requirement for general anesthesia to introduce the device in patients with intellectual disabilities [17]. There are few studies that recommend the use of LNG-IUS as an option to suppress menstruation in such women [3,4,20,44,45].

The LNG-IUS leads to amenorrhea in within 1 year, similar to MAP.

Caregivers should be advised that during the first 3 months after insertion, the LNG-SIU can cause mild irregular bleeds [43].

Compared with MAP, most patients in LNG-IUS trials had significant reduction in bleeding, and 50% achieved amenorrhea in 1 year [46].

The current literature does not specifically address the use of the LNG-IUS in patients with DS. Insertion may require general anesthesia or sedation and can be difficult if the vagina is narrow or the uterus too small [16,43].

Although there is no clear guideline for the use of the LNG-IUS as a contraceptive or menstruation control method, it may be most beneficial in patients with multiple comorbidities [16,43].

Surgical sterilization

Occasionally, parents and caregivers may request hysterectomy, believing that this procedure can improve their daughters' quality of life by abolishing menstrual bleeding and eliminating the risk of unwanted pregnancy [12].

Hysterectomy for the purpose of sterilization is inappropriate and for cessation of normal menses should be considered only after other reasonable alternatives have been attempted [47].

Hysterectomy, however, does not reduce the risk of sexual abuse, nor does it alleviate behavioral changes associated with monthly hormone cycles. It should be performed only for medical reasons after due consideration of the ethical and legal implications [12].

Endometrial ablation, a procedure that selectively destroys the endometrium without removing the uterus, is not recommended for intellectually disabled adolescents. It may not produce amenorrhea and is not a reliable contraceptive procedure. If pregnancy does occur, there is a higher risk of complications [16].

The law on sterilization intellectually disabled patients varies considerably around the world. Some countries have different laws depending on state or region. National legislatures continue to debate the topic. Patient capacity to provide informed consent is the main difficulty.

Brazil has specific legislation about this subject. Law 9,263 promulgated in 1996 provides that surgical sterilization of incapacitated persons can only be carried out with judicial authorization. The same law does allow for assistance with conception or contraception as a basic right for any citizen [48].

However, the law does not establish levels of disability, so that judgments with regard to surgical sterilization in cases of intellectual deficits are difficult. The practice of surgical sterilization does not in principle respect the concepts of autonomy and dignity. It is promoted to reduce social problems, such as difficulties for caregivers and as protection against rape and sexual exploitation.

In this context, the decision made by parents or caregivers often ends up stigmatizing the disabled person, violating their rights, and disrespecting their vulnerability. Therefore, depending on the patient's level of understanding, every effort should be made to include her in the discussion, not allowing family members to automatically override her preference. Sterilization should be considered an option of last resort.

GnRH analogs (GnRHs)

Injectable GnRHs cause effective menstruation suppression through a hypogonadotrophic state. It leads to a profoundly hypo-estrogenic state which causes loss of BMD. Hormone replacement therapy (HRT) should be used to balance the hypoestrogenic state. Calcium and vitamin D supplementation should be advised in children using GnRHs. Use of GnRHs is not recommended for menstrual management because of markedly negative impact on BMD expect in case of precocious puberty [20,32,49].

Conclusions

There is increasing social inclusion of people with DS. The longer life expectancy and social inclusion of this population mean that medical professionals, especially gynecologists, are increasingly asked to advise on and manage menarche, puberty, menstrual cycles, reproductive health, and sex education for girls and women with DS. Few studies deal with these issues, and there is a shortage of educational material for patients and caregivers and of guidelines and protocols for health-care professionals.

Therefore, there is a need for improved medical knowledge about reproductive health in women with DS.

Proper management of menstruation and contraception is an important component of this population's health care. A personalized approach is necessary, geared to the level of patient's intellectual ability and respecting the family's values. It should include appropriate sex education and proper orientation for caregivers.

Research is needed to create a structured health-care network for women with DS, enabling them as much as possible to exercise their sexual and reproductive rights.

Disclosure statement

No potential conflict of interest was reported by the author(s).

References

- [1] Pueschel SM. Physical characteristics, chromosome analysis and treatment approaches in Down syndrome. In: Tingey C, Editor. Down

syndrome: a resource handbook. Boston (MA): College-Hill Press/Little, Brown & Co.; 1988. p. 3–21.

- [2] de Graaf G, Engelen JJM, Gijsbers ACJ, et al. Estimates of live birth prevalence of children with Down syndrome in the period 1991–2015 in the Netherlands. *J Intellect Disabil Res.* 2017;61:461–470.
- [3] Atkinson E, Bennett MJ, Dudley J, et al. Consensus statement: menstrual and contraceptive management in women with an intellectual disability. *Aust New Zeal J Obstet Gynaecol.* 2003;43:109–110.
- [4] Paransky OI, Zurawin RK. Management of menstrual problems and contraception in adolescents with mental retardation: a medical, legal, and ethical review with new suggested guidelines. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2003;16:223–235.
- [5] Murphy GH. Capacity to consent to sexual relationships in adults with learning disabilities. *J Fam Plann Reprod Health Care.* 2003;29:148–149.
- [6] Scola PS, Pueschel SM. Menstrual cycles and basal body temperature curves in women with Down syndrome. *Obstet Gynecol.* 1992;79:91–94.
- [7] Tracy J, Grover S, Macgibbon S. Menstrual issues for women with intellectual disability. *Aust Prescr.* 2016;39:54–57.
- [8] Gomez MT, Carlson GM, Van Dooren K. Practical approaches to supporting young women with intellectual disabilities and high support needs with their menstruation. *Health Care Women Int.* 2012;33:678–694.
- [9] Shah P, Norlin C, Logsdon V, Samson-Fang L. Gynecological care for adolescents with disability: physician comfort, perceived barriers, and potential solutions. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2005;18:101–114.
- [10] Quint EH. Adolescents with special needs: clinical challenges in reproductive health care. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016;29:2–6.
- [11] Burke LM, Kalpakjian CZ, Smith YR, Quint EH. Gynecologic issues of adolescents with Down syndrome, autism, and cerebral palsy. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2010;23:11–15.
- [12] Quint EH. Menstrual issues in adolescents with physical and developmental disabilities. *Ann NY Acad Sci.* 2008;1135:230–236.
- [13] Mason L, Cunningham C. An exploration of issues around menstruation for women with Down syndrome and their carers. *J Appl Res Intellect Disabil.* 2008;21:257–267.
- [14] Simonds JF. Sexual behaviors in retarded children and adolescents. *J Dev Behav Pediatr.* 1980;1:173–179.
- [15] Fouquier KF, Camune BD. Meeting the reproductive needs of female adolescents with neurodevelopmental disabilities. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs.* 2015;44:553–563.
- [16] The American College of Obstetricians. ACOG committee opinion: menstrual manipulation for adolescents with disabilities. *Obstet Gynecol.* 2009;114:1428–1431.
- [17] Kirkham YA, Allen L, Kives S, et al. Trends in menstrual concerns and suppression in adolescents with developmental disabilities. *J Adolesc Health.* 2013;53:407–412.
- [18] Cheng MM, Udry JR. Sexual experiences of adolescents with low cognitive abilities in the U.S. *J Dev Phys Disabil.* 2005;17:155–172.
- [19] Dizon CD, Allen LM, Ornstein MP. Menstrual and contraceptive issues among young women with developmental delay: a retrospective review of cases at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2005;18:157–162.
- [20] Albanese A, Hopper NW. Suppression of menstruation in adolescents with severe learning disabilities. *Arch Dis Child.* 2007;92:629–632.
- [21] Grover SR. Menstrual and contraceptive management in women with an intellectual disability. *Med J Aust.* 2002;176:108–110.
- [22] Goldstein H. Menarche, menstruation, sexual relations and contraception of adolescent females with Down syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1988;27:343–349.
- [23] Bowley C, Kerr M. Epilepsy and intellectual disability [Review]. *J Intellect Disabil Res.* 2000;44:529–543.

- [9] Greydanus DE, Pratt HD, Patel DR. Concepts of contraception for adolescent and young adult women with chronic illness and disability. *Dis Mon.* 2012;58:258–320.
- [10] Herzog AG, Schachter SC. Valproate and the polycystic ovarian syndrome: final thoughts. *Epilepsia.* 2001;42:311–315.
- [11] Cycle M, Sign V. ACOG Committee Opinion No. 651: menstruation in girls and adolescents: using the menstrual cycle as a vital sign. *Obs Gynecol.* 2015;126:e143–e146.
- [12] Prasher VP. Down syndrome and thyroid disorders: a review. *Downs Syndr Res Pract.* 1999;6:25–42.
- [13] Hillard PA. Menstrual suppression: current perspectives. *Int J Womens Health.* 2014;6:631–637.
- [14] Grover SR. Gynaecological issues in adolescents with disability. *J Paediatr Child Health.* 2011;47:610–613.
- [15] Schopp LH, Sanford TC, Hagglund KJ, et al. Removing service barriers for women with physical disabilities: promoting accessibility in the gynecologic care setting. *J Midwifery Womens Health.* 2002;47:74–79.
- [16] Kaplan C. Special issues in contraception: caring for women with disabilities. *J Midwifery Womens Health.* 2006;51:450–456.
- [17] Abells D, Kirkham YA, Ornstein MP. Review of gynecologic and reproductive care for women with developmental disabilities. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2016;28:350–358.
- [18] Alton TM, Brock GN, Yang D, et al. Retrospective review of intrauterine device in adolescent and young women. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2012;25:195–200.
- [19] Gold MA, Duffy K. Extended cycling or continuous use of hormonal contraceptives for female adolescents. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2009;21:407–411.
- [20] Burkman R, Schlesselman JJ, Zieman M. Safety concerns and health benefits associated with oral contraception. *Am J Obstet Gynecol.* 2004;190:S5.
- [21] Cromer BA, Stager M, Bonny A, et al. Depot medroxyprogesterone acetate, oral contraceptives and bone mineral density in a cohort of adolescent girls. *J Adolesc Health.* 2004;35:434–441.
- [22] Edelman A, Micks E, Gallo MF, et al. Continuous or extended cycle vs. cyclic use of combined hormonal contraceptives for contraception. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;7:1–33.
- [23] Committee on Practice Bulletins – Gynecology. Practice bulletin no. 136: management of abnormal uterine bleeding associated with ovulatory dysfunction. *Obstet Gynecol.* 2013;136:176–185.
- [24] Bonny AE, Harkness LS, Cromer BA. Depot medroxyprogesterone acetate: implications for weight status and bone mineral density in the adolescent female. *Adolesc Med Clin.* 2005;16:569–584.
- [25] Zacharin MR. Puberty, contraception, and hormonal management for young people with disabilities. *Clin Pediatr.* 2009;48:149–155.
- [26] Isart F, Weber FT, Merrick CL, et al. Use of injectable progestin (medroxyprogesterone acetate) in adolescent health care. *Contraception.* 1992;46:41–48.
- [27] Hubacher D, Lopez L, Steiner MJ, Dorflinger L. Menstrual pattern changes from levonorgestrel subdermal implants and DMPA: systematic review and evidence-based comparisons. *Contraception.* 2009;80:113–118.
- [28] Adams Hillard PJ. Menstrual suppression with the levonorgestrel intrauterine system in girls with developmental delay. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2012;25:308–313.
- [29] Atkinson E, Bennett MJ, Dudley J, et al. Consensus statement: Menstrual and contraceptive management in women with an intellectual disability. *Australian and New Zealand J Obstet Gynaecol.* 2003;43:109–110.
- [30] Paterson H, Ashton J, Harrison-Woolrych M. A nationwide cohort study of the use of the levonorgestrel intrauterine device in New Zealand adolescents. *Contraception.* 2009;79:433–438.
- [31] Hidalgo M, Bahamondes L, Perrotti M, et al. Bleeding patterns and clinical performance of the levonorgestrel-releasing intrauterine system (Mirena) up to two years. *Contraception.* 2002;65:129–132.
- [32] American College of Obstetricians and Gynecologists. Sterilization of women, including those with mental disabilities. *Obstet Gynecol.* 2007;110:217–220.
- [33] BRASIL. Lei no 9.263, de 12 de janeiro de 1996. Regula o § 7 do art. 226 da Constituc~ao Federal, que trata do planejamento familiar, estabelece penalidades e da outras provid^encias. 1996.
- [34] Atkinson E, Chairman BMJ, Dudley J, et al. Consensus statement: menstrual and contraceptive management in women with an intellectual disability. In: *The Australian Society of Paediatric and Adolescent Gynaecology (TASPAG) Working Party 2001.*

APÊNDICE 5 - OUTRAS PUBLICAÇÕES

Este trabalho e as suas idéias foram divulgadas em forma de pôsteres e apresentação oral em congressos nacionais listados a seguir:

14º congresso brasileiro de medicina da família e comunidade com o título: Sexualidade na Síndrome de Down na perspectiva da mãe

8º congresso brasileiro sobre Síndrom de Down com os títulos: Principais dificuldades associadas à puberdade e ao período menstrual de mulheres com Síndrome de Down e Anticoncepção em Síndrome de Down.

19º Congresso sul brasileiro de ginecologia e obstetrícia com os títulos: Anticoncepção na Síndrome de Down e Principais dificuldades associadas à puberdade e ao período menstrual de mulheres com Síndrome de Down