JOANA RITA CUNHA MARQUES

Mayer-Rokitanski-Küster-Hauser (MRKH): Estudo da relação entre sintomas de ansiedade, depressão e stresse, vergonha relacionada com a doença crónica, autocompaixão e flexibilidade psicológica numa amostra internacional

INSTITUTO SUPERIOR MIGUEL TORGA

ESCOLA SUPERIOR DE ALTOS ESTUDOS

Dissertação de Mestrado em Psicologia Clínica

Área de Especialização em Terapias Cognitivo-Comportamentais

COIMBRA, 2024

Mayer-Rokitanski-Küster-Hauser (MRKH): Estudo da relação entre sintomas de ansiedade, depressão e stresse, vergonha relacionada com a doença crónica, autocompaixão e flexibilidade psicológica numa amostra internacional

JOANA RITA CUNHA MARQUES

Dissertação apresentada ao ISMT para obtenção do Grau de Mestre em Psicologia Clínica

Ramo de Especialização em Terapias Cognitivo-Comportamentais

Orientadora: Professora Doutora Ana Galhardo

Membros do Júri

Presidente: Professora Doutora Joana Marta Simões, Professora Auxiliar, ISMT
Arguente: Professora Doutora Teresa Carvalho, Professora Auxiliar, ISMT

Coimbra, outubro de 2024

Agradecimentos

À professora Drª. Ana Galhardo agradeço por se ter destacado pela sua empatia, disposição, compreensão perseverança e paciência durante todo este processo, transmitindo conhecimentos, valores, conselhos, e tranquilidade. Não terá sido o ano mais fácil, no entanto, não sinto que tenha desistido de mim. Com a consciência de que sem a sua motivação e persistência, não teria conseguido terminar este ano, e por esse facto agradeço imenso!

Aos meus amigos, que me acalmam em horas de choro e me dão a confiança de que sou capaz, que me fazem descontrair quando é necessário e que estão sempre prontos a ajudar no que seja preciso. Que me acompanharam durante os cinco anos de curso, e me apoiaram e motivaram incondicionalmente no meu tempo extra. Este ano posso ter estado "sozinha" mas nunca teria chegado até aqui sem eles.

Agradecer ao meu irmão pela persistência, compreensão, força e motivação, por confiar nas minhas capacidades, por ser rede de segurança, por não me deixar desistir, por sentir que esta era também uma luta dele.

E por fim, o maior e mais importante agradecimento não podia deixar de ser à minha mãe. Pela resiliência que demonstra na vida, dedicação, generosidade, presença, o apoio incondicional, perseverança, a paciência e compreensão, disponibilidade, o esforço financeiro incrível para que consiga ter acesso a mais oportunidades e seguir a área do meu interesse (leve quanto tempo levar), por acreditar que consigo quando nem mesmo eu acredito, por ser colo e conforto. Por ser uma mãe no verdadeiro sentido da palavra! Sempre! Não existem palavras para agradecer. Esta conquista é tua também. Obrigado!

Resumo

A síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) afeta 1 em cada 5000 pessoas e é caracterizada pelo subdesenvolvimento ou ausência de útero, cérvix e/ou canal vaginal. Esta síndrome tem implicações não apenas na saúde reprodutiva (infertilidade) mas também nas relações sexuais, amorosas, e a relação do indivíduo com ele mesmo e com a sociedade, sendo que normalmente é diagnosticada numa idade precoce, quando estes indivíduos podem ainda não ter desenvolvido capacidades psicológicas para lidar com esta doença e o seu impacto atual e futuro. Este estudo procurou explorar a relação entre a sintomatologia depressiva, ansiosa ou de stresse com construtos como a vergonha e processos de regulação emocional como a autocompaixão e a flexibilidade psicológica, na comunidade MRKH, sendo a amostra internacional. O estudo foi conduzido numa amostra de 50 participantes, com idades entre os 18 e os 60 anos (M = 30.28; DP = 10.74), convidadas a responder *online* a um questionário sociodemográfico e clínico e aos seguintes instrumentos, a Escala de Ansiedade, Depressão e Stresse (EADS-21), Escala de *Engagement* e Ações Compassivas (EEAC), *Chronic Illness-Related Shame Scale* (CISS) e a *PsyFlex*. De acordo com os resultados obtidos, quando a variável dependente considerada foi a sintomatologia depressiva, as variáveis que se monstraram significativamente associadas foram a vergonha associada à doença crónica (β = .32; p = .009) e a flexibilidade psicológica (β = -.30; p = .019). De forma semelhante, quando a variável dependente foi a sintomatologia ansiosa, verificou-se que a vergonha relacionada com a doença (β = .37; p = .007*)* e a flexibilidade psicológica (β = -.27; p = .047*)* também desempenharam um papel relevante. No que diz respeito à sintomatologia de stresse, a variável que se revelou significativamente associada foi a flexibilidade psicológica (β =-.35; p = .015). Em síntese, os resultados reforçam a importância da flexibilidade psicológica como um fator potencialmente protetor em relação a sintomatologia depressiva, ansiosa e de stresse, sendo que a associação consistente entre a vergonha e os sintomas de depressão e ansiedade também sublinha o papel central dessa emoção na intensificação de estados emocionais negativos

Palavras chave: síndrome MRKH, depressão, ansiedade, stresse, vergonha associada à doença crónica, processos de regulação emocional.

Abstract

This syndrome has implications not only for reproductive health (infertility) but also for sexual and romantic relationships and the individual's relationship with themselves and with society and is usually diagnosed at an early age, when these individuals may not yet have developed the psychological skills to deal with this disease and its current and future impact. This study sought to explore in an international sample the relationship between depressive, anxiety and stress symptoms and variables such as chronic illness-related shame and emotional regulation processes (self-compassion and psychological flexibility) in the MRKH community. The study was conducted on a sample of 50 participants aged between 18 and 60 (M = 30.28; SD = 10.74), who were invited to complete an online sociodemographic and clinical questionnaire and the following self-report instruments: the Anxiety, Depression and Stress Scales (DASS-21), the Compassionate Engagement and Action Scales (CEAS), the Chronic Ilness-Related Shame Scale (CISS) and PsyFlex. When the dependent variable considered was depressive symptoms, the variables that proved to be significantly associated were chronic illness-related shame (β = .32; *p* = .009) and psychological flexibility (β = -.30; *p* = .019). Similarly, when the dependent variable was anxiety symptoms, it was found that chronic illness-related shame (β = .37; *p* = .007*)* and psychological flexibility (β = -.27; *p* = .047*)* also played a relevant role. Regarding stress symptoms, the variable that proved to be significantly associated was psychological flexibility (β =-.35; *p* = .015). In summary, the results reinforce the relevance of psychological flexibility as a potentially potentially protective factor concerning depressive, anxiety and stress symptoms, and the consistent association between shame and symptoms of depression and anxiety also underlines the central role of this emotion in intensifying negative emotional states.

Keywords: MRKH syndrome, depression, anxiety, stress, chronic illness-related shame, emotion regulation processes

Anexos

Anexo 1 - Parecer da Comissão de Ética do Instituto Superior Miguel Torga

Anexo 2 - Autorização para utilização dos instrumentos

Apêndices

Apêndice 1 - Texto de informação aos participantes

Tabelas

Tabela 1 - Médias, desvios-padrão, mínimos e máximos em cada uma das variáveis consideradas

Tabela 2 - Correlações entre as variáveis

Tabela 3 - Regressão linear múltipla com os sintomas depressivos como variável dependente

Tabela 4 - Regressão linear múltipla com os sintomas ansiosos como variável dependente

Tabela 5 - Regressão linear múltipla com os sintomas de stress como variável dependente

Introdução

A Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), também conhecida como Agenesia Mülleriana, afeta 1 em cada 5000 pessoas (Cheroki et al., 2006) nascidas com o cariótipo 46, XX (Patterson et al., 2014). Consiste no subdesenvolvimento ou na ausência de útero, cérvix e/ou canal vaginal, sendo que a aparência exterior do órgão reprodutor se mantém sem alterações significativas (Morcel et al., 2007). Por este motivo, grande parte dos diagnósticos de MRKH são realizados na idade da (pré-)adolescência, fase em que é esperada a primeira menstruação e quando a amenorreia se manifesta como um primeiro sintoma (Chen et al., 2020). Esta síndrome divide-se em dois tipos conforme a condição experienciada: Tipo 1, no qual o útero, o cérvix e a vagina estão comprometidos (⅔ da vagina), e os outros órgãos não são afetados (Fontana et al., 2016); Tipo 2, no qual outros órgãos também são afetados como os rins, a coluna vertebral, a audição e o coraçã0 (Morcel et al., 2007).

As opções de tratamento oferecidas a estas pessoas, no que diz respeito ao canal vaginal, passam por procedimentos não cirúrgicos como a dilatação ou procedimentos cirúrgicos como a vaginoplastia, e vão ao encontro das necessidades e vontades da paciente, sendo possível não receber qualquer tipo de tratamento, no entanto, esta condição sem qualquer tratamento pode condicionar/dificultar as futuras relações sexuais da paciente (Bean et al., 2009). Caso a jovem não tenha ainda iniciado a sua vida sexual, o tratamento físico é muitas vezes desvalorizado numa primeira fase, sendo apenas controladas as possíveis sintomatologias, como por exemplo a nível hormonal, que possam afetar a paciente (Carroll et al., 2020).

O tratamento não cirúrgico consiste em utilizar um objeto, o dilatador, utilizado por forma a facilitar o alongamento do canal vaginal, sendo que por forma a resultar, este tratamento requer um ritual dispendioso de tempo, uma vez que o devem realizar três vezes por dia, com 20 minutos de duração cada (Bach et al., 2011). Ainda de acordo com os mesmos autores, embora os procedimentos cirúrgicos demonstrem ser mais rápidos, a manutenção no pós-operatório, acaba por se resumir ao tratamento não cirúrgico, ou seja, para que os resultados obtidos através da intervenção cirúrgica se mantenham, é necessário que continuem a realizar exercícios diários com o dilatador, que permitam manter a estrutura do recente canal vaginal (Bach et al., 2011). Caso a paciente seja sexualmente ativa, as relações sexuais regulares podem substituir estes

exercícios de manutenção (Avino et al., 2020), sendo que muitas pacientes acabam por apenas recorrer a tentativas de relações sexuais com o intuito de alongar o seu canal vaginal, em vez de recorrer a tratamentos como o dilatador ou métodos cirúrgicos (Weijenborg et al., 2019). No que diz respeito aos métodos de tratamento cirúrgico existem várias técnicas diferentes, sendo que o propósito será sempre alcançar um canal vaginal viável, para que possam experienciar uma vida sexual saudável, uma vez que a intimidade é um fator que se demonstra importante para a qualidade de vida destas pessoas (Kang et al., 2020) (Song et al., 2020).

Face às características clínicas da síndrome MRKH, a infertilidade é uma condição que lhe está inerente. Assim, no que diz respeito à questão da infertilidade, as alternativas incluem as tecnologias de reprodução medicamente assistida, uma vez que o funcionamento dos ovários se mantém íntegro, sendo possível a recolha e preservação de óvulos. Relativamente a este aspeto, a gestação de substituição (nos países em que é permitida) e o transplante de útero, são as vias possíveis para o alcance da parentalidade geneticamente idêntica (Song et al., 2020), sendo que a adoção é também uma opção viável.

A vida com esta síndrome passa por diversas fases marcantes, especialmente porque esta condição compromete o desejo de ter filhos. Cada etapa da vida relacionada a relações amorosas e à reprodução representa um desafio significativo para essas pessoas. Começando pela fase de diagnóstico, uma etapa que mais comumente acontece numa idade jovem e que acarreta consequências em diversas áreas (saúde, psicológico, social, reprodutiva) (Reichman & Layfer, 2010). Aquando do diagnóstico, muitas destas pessoas entram num estado de choque, de confusão, medo, vergonha e negação, o que leva a que muitas vezes demonstrem dificuldade na retenção de informação e na compreensão da síndrome que apresentam e o que ela implica (Heller-Boersma et al., 2009b) e, onde é reportada uma falha no que envolve a oferta de acompanhamento psicológico imediato ou futuro (Carroll et al., 2020). O impacto desta síndrome afeta diversas fases do ciclo de vida, desde a entrada na adolescência até à transição para vida adulta, beneficiando de acompanhamento além do momento de diagnóstico, proveniente de uma equipa multidisciplinar que permita facilitar a navegação destas mulheres neste processo difícil e longo (McQuillan & Grover, 2014). O facto destas mulheres serem jovens e dependentes, faz com que a presença da figura materna seja comum, aquando do seu diagnóstico e, consequentemente no processo de acompanhamento e tratamento, o que é também levantado como um problema para as

pacientes, testemunhando desconforto em relação à privacidade, sensibilidade e partilha do assunto, muitas vezes não respeitado pelos familiares da mesmas (Patterson et al., 2014).

Após a fase de diagnóstico, esta síndrome torna-se um aspeto importante na construção dessa pessoa enquanto indivíduo, no seu desenvolvimento pessoal, emocional, relacional, social, levando a que muitas destas pessoas reconsiderem e desvalorizem o seu papel na sociedade enquanto mulher (Heller-Boersma et al., 2009a).

No que diz respeito à parte das relações amorosas surgem várias questões: inicialmente, relativamente à partilha da existência desta síndrome, é relatado desconforto sobre quando partilhar e como abordar o tema, tendo em conta a natureza pessoal, condicionante, íntima e vulnerável do mesmo (Ernst et al., 2015). Muitas vezes este receio está relacionado com crenças previamente adquiridas e consolidadas de que, como consequência da síndrome, ninguém vai demonstrar interesse amoroso, aceitá-las ou ao seu futuro incerto de reprodução (Guntram & Zeiler, 2016). O acompanhamento psicológico demonstra ser benéfico, desde o momento do diagnóstico, para a navegação destas situações mais sensíveis e para evitar emoções negativas e um maior impacto psicológico (Bargiel-Matusiewicz & Kroemeke, 2015) (Carroll et al., 2020).

Posteriormente à partilha, entra a decisão de prosseguir com um tratamento (caso não tenha sido ainda iniciado e seja vontade do sujeito submeter-se a um tratamento), um processo que envolve e afeta também o parceiro da pessoa, seja por ser um processo emocional sensível, ou para que eventualmente consigam ter relações sexuais de forma confortável e satisfatória para ambos (Heller-Boersma et al., 2009b). O facto da pessoa se encontrar numa relação apresenta uma função protetora do estado psicológico (Weijenborg et al., 2019). Sendo que, no caso de o tratamento não ter sido iniciado ainda, este pode tornar-se um processo exigente na vida da paciente e do seu companheiro, que beneficiam de uma rede de apoio com quem partilhar a experiência pessoal (Patterson et al., 2014).

Com o avançar da idade, atingimos a etapa relacionada com a reprodução, seja por decisão pessoal de avançar para esta fase, seja por testemunhar em primeira mão pessoas conhecidas que estão a passar por esse processo, em ambos os cenários, volta a ser uma etapa difícil no que diz respeito à gestão emocional e capacidade de resiliência (Ernst et al., 2015). Nesta etapa, o tema da infertilidade e a discussão das hipóteses ao alcance das pacientes, que passam pela adoção e pelas técnicas de reprodução medicamente assistida em conjunto com a gestação de substituição, existindo mais

recentemente e ainda de forma experimental, e de acesso limitado, o transplante uterino (Farrell et al., 2020). Numa fase de ponderação sobre a sua reprodução, a mulher passa por um processo de luto sobre o facto de não conseguir biologicamente carregar a sua descendência, por muito que possa recorrer a técnicas de reprodução assistida e geneticamente os filhos sejam da paciente, existe sempre uma fase do processo de gestação que não é experienciada, o que representa uma perda significativa (Ernst et al., 2015). O transplante de útero, quando se encontrar disponível, permite que estas pacientes experienciem todo o processo de gestação pessoalmente.

Por todo o seu carácter condicionante na vida das pacientes, esta síndrome é considerada como significativamente impactante para o estado psicológico especialmente na fase adolescência (comumente coincidente com a fase de diagnóstico), experienciando maiores níveis de ansiedade e depressão (Laggari et al., 2009). O papel da mulher está inerentemente associado à reprodução, sendo que quando esta é colocada em causa, sob ameaça, o seu impacto pode adquirir contornos traumáticos, condicionando muitos outros aspetos do desenvolvimento pessoal, social e relacional ao longo da vida da paciente (Heller-Boersma et al., 2007). Segundo estudos já realizados, estas pacientes relatam uma solidão experienciada (em relação aos seus pares mas também relativamente aos profissionais de saúde com quem vão tendo acompanhamento), referindo existir um desconhecimento e até uma frieza na abordagem ao diagnóstico de MRKH e ao que o mesmo implica, expressando considerar muitas vezes que a intermediação para um acompanhamento psicológico ou um grupo de partilha seria uma mais valia, referindo ainda o desejo de trabalhar com médicos especializados nesta condição (Ernst et al., 2015). Uma vez que esta população ainda se sente de certa forma "abandonada" pelos profissionais de saúde, é de extrema importância estudar o impacto psicológico para a paciente, em diferentes áreas, para que seja possível oferecer um acompanhamento mais humano e educativo e uma melhor perspetiva e qualidade de vida (Ernst et al., 2015).

Tendo em conta a informação previamente exposta sobre esta síndrome, e as consequências que acarreta para os indivíduos, a compreensão dos impactos psicológicos sofridos, é necessária para que a condição em que se encontram seja melhor compreendida e possa ser oferecido um melhor acompanhamentos a estas pacientes. Este estudo pretende compreender de que forma a sintomatologia depressiva, ansiosa ou de stresse se relaciona com a vergonha e com processos de regulação emocional como a autocompaixão e a flexibilidade psicológica.

Material e Métodos

Participantes

A amostra consistiu em 50 participantes com idades que variaram dos 18 aos 60 anos, sendo que a média das idades foi de 30.28 (*DP* = 10.74). No que se refere ao estado civil, observou-se que 26 (52%) participantes eram solteiras, 22 (44%) eram casadas ou a viver em união de facto, uma (2%) era divorciada e uma (2%) preferiu não responder a esta questão. No que se refere à escolaridade, 18 (36%) eram licenciadas, 14 (28%) referiram formação além do ensino secundário, mas sem corresponder a licenciatura, nove (18%) possuíam o ensino secundário e outras nove (18%) estudos pós-graduados. Relativamente ao país de residência salienta-se a participação de 19 (38%) mulheres dos Estados Unidos da América (USA) e 14 (28%) do Reino Unido (UK). Participaram também quatro (8%) mulheres do Canadá, três (6%) da Austrália e as demais participantes distribuíram-se em número unitário pelos seguintes países (2%): Bósnia, Finlândia, Alemanha, Itália, Marrocos, Dinamarca, Croácia, Irlanda, Portugal, Argentina e Malásia.

As participantes autorreportaram um diagnóstico de MRKH definido há aproximadamente 13 anos (*M* = 12.88; *DP* = 10.85). Vinte e nove (58%) das mulheres já haviam realizado tratamento médico para a condição de MRKH (*n* = 22; 75.9% com uso de dilatadores vaginais e *n* = 7; 24.1% com recurso a vaginoplastia). Vinte e uma (42%) participantes ainda não haviam realizado tratamento. Destas últimas apenas uma (2%) se encontrava em tratamento aquando da recolha de dados, sendo este com a utilização de dilatador vaginal.

Instrumentos

O protocolo de avaliação deste estudo incluiu um questionário sociodemográfico (idade, estado civil, escolaridade e nacionalidade), um questionário clínico (tempo de diagnóstico e existência de tratamentos prévios ou atuais) e quatro instrumentos de autorresposta, caracterizados em seguida pela sua ordem de apresentação. De notar que foram usadas as versões originais destes instrumentos, ou seja, as versões em língua inglesa:

Depression, Anxiety and Stress Scale-21 **(DASS-21; Lovibond & Lovibond, 1995).**

Este instrumento de autorresposta composto por 21 itens permite avaliar a presença de sintomas psicopatológicos, apresentando três subescalas, mais precisamente de depressão (e.g., "Senti que a vida não tinha sentido"), ansiedade (e.g., "Senti dificuldade em respirar") e de stresse (e.g., "Tive dificuldades em me acalmar"), constituídas por sete itens cada. Este instrumento é uma versão reduzida da versão original da DASS, constituída por 42 itens (Lovibons & Lovibond, 1995). Cada item é respondido numa escala de quatro pontos desde *não se aplicou nada a mim* (1) a *aplicou-se a mim a maior parte das vezes* (4), indicando a frequência com que cada sintoma foi experienciado durante a última semana. Quanto maior a pontuação, maior a presença de sintomatologia psicopatológica. A DASS-21 apresentou uma consistência interna com os seguintes valores para as três subescalas: Depressão $\alpha = .91$; Ansiedade $\alpha = .84$; Stresse $\alpha = .90$ (Lovibond & Lovindond, 1995). No presente estudo foram obtidos os seguintes valores de consistência interna: Depressão, $\alpha = .93$; Ansiedade, $\alpha = .84$ e Stresse, $\alpha = .88$.

The Compassionate Engagement and Action Scale **(CEAS; Gilbert et al., 2017)**

Este instrumento de autorresposta composto por 39 itens permite avaliar a compaixão em três direções: Compaixão pelos outros, compaixão recebida dos outros e autocompaixão, sendo cada direção uma subescala constituída por 13 itens. Cada subescala é ainda dividida em duas secções: *Compassionate Engagement* (oito itens) (e.g., "Evito pensar sobre o meu sofrimento e tento distrair-me e esquecer o assunto"), focando a avaliação da motivação e a adoção de uma atitude calorosa e de aceitação face ao sofrimento; e *Compassionate Actions* (cinco itens) (e.g., "Dirijo a minha atenção para o que possa ser benéfico para mim"), focando a avaliação das estratégias úteis adotadas face a emoções e pensamentos negativos em situações difíceis (Gilbert et al., 2017). Cada item é respondido numa escala de 10 pontos desde *nunca* (1) a *sempre* (10). Quanto maior o resultado, maiores os níveis de compaixão experienciados. No estudo atual foi apenas considerada a subescala de Autocompaixão. Na versão original foram obtidos os seguintes valores de consistência interna: Autocompaixão - *Engagement*, $\alpha = .77$ (considerando apenas os dois itens relacionados com a sensibilidade emocional) e $\alpha = .72$ (considerando os quatro itens de *engagement* com o

sofrimento); Autocompaixão - *Action*, α = .90. No presente estudo observou-se um valor de α = .84 para o total da subescala de autocompaixão.

Chronic Illness-Related Shame Scale (CISS; Trindade et al., 2017)

A CISS é um instrumento de autorresposta composto por sete itens ("Sinto-me insegura devido à minha doença"), que permite avaliar a experiência de vergonha relacionada com a doença crónica e/ou os seus sintomas, numa escala de cinco pontos desde *nunca verdadeiro* (0) a *sempre verdadeiro (4)*. Quanto maior for o resultado da soma dos itens, maior o nível de vergonha experienciado em relação à doença. A consistência interna obtida no estudo de desenvolvimento da CISS variou entre .91 e .93 (Trindade et al., 2017). Na amostra do presente estudo a consistência interna obtida foi de α = .95.

PsyFlex (Gloster et al., 2021)

Este instrumento de autorresposta é composto por seis itens (e.g., "Eu determino o que é importante para mim e decido como quero investir a minha energia"), que permitem avaliar a flexibilidade psicológica, estando enquadrada no modelo teórico da *Acceptance and Commitment Therapy* (ACT; Hayes et al., 2006). Através deste instrumento é possível avaliar a presença de seis componentes: Contacto com o momento presente, Valores, Ação comprometida, *Self* como contexto, Desfusão e Aceitação (Hayes et al., 2006). Cada item é respondido numa escala de cinco pontos desde *muito raramente* (1) a *muitas vezes* (5), indicando a frequência com que cada situação foi experienciada durante os últimos sete dias. Quanto maior o resultado obtido maior a flexibilidade psicológica demonstrada. A consistência interna da PsyFlex foi calculada através do coeficiente de Raykov, tendo sido obtido um valor de .91 ao longo de todas as amostras utilizadas (Gloster et al., 2021). No presente estudo, o valor de consistência interna, calculado através do alfa de Cronbach, foi de α = .87.

Procedimentos

Os quatro instrumentos de autorresposta foram selecionados especificamente pela sua relevância neste estudo, sendo requerida a autorização de utilização junto dos seus autores, excluindo as de utilização livre. Foi também requisitada a apreciação por

parte da Comissão de Ética do Instituto Superior Miguel Torga, sendo a mesma aprovada (CE-P01-23).

O consentimento, idades entre os 18 e os 60 anos, o diagnóstico de MRKH, e a compreensão da língua inglesa, bem como o acesso à *Internet* (*Google Forms*; Páginas através das quais o questionário foi disseminado) foram os critérios de inclusão definidos para este estudo.

No que diz respeito à divulgação do questionário, foram contactadas diversas associações e clínicas internacionais (e.g., MRKH.be; Efermedades Raras: Mas Visibles; RaDiOrg - Rare Diseases Belgium; Rare Disease Foundation; MRKH Australia; BeautifulYou MRKH; MRKH Connect, entre outras), desenvolvidas com o intuito de assistir pessoas com doenças raras, como o síndrome MRKH. As instituições que aceitaram colaborar na disseminação do questionário, receberam como material o *link* referente ao *Google Forms* onde se encontrava alojado o questionário, um resumo dos objetivos do estudo, *templates* de assistência à disseminação (redes sociais), bem como a aprovação do parecer da Comissão de Ética do Instituto Superior Miguel Torga. Estas instituições procederam à divulgação do estudo, usando os meios que entenderam adequados para esse efeito. A recolha da amostra foi realizada desde março de 2023 até janeiro de 2024.

Análise de Dados

A análise estatística foi realizada através do *software IBM Statistics Package for the Social Sciences* (SPSS version 29 Chicago, IL, USA). Foram realizadas estatísticas descritivas nas variáveis sociodemográficas e clínicas. As respetivas média e desvio-padrão foram calculadas para as variáveis contínuas como a idade e o tempo de diagnóstico, bem como, para as variáveis em estudo. A análise de frequência e respetivas percentagens foi realizada em variáveis categoriais (estado civil, educação, anterior e atual tratamento médico). O coeficiente de Pearson foi calculado, em contexto de análise exploratória. Gignac e Szodorai (2016) e Funder e Ozer (2019) definem que coeficientes de correlação entre 0.10 e 0.20 indicam uma pequena correlação, entre 0.20 e 0.30 média, entre 0.30 e 0.40 grande, e superior a 0.40 muito grande. Posteriormente foram realizadas várias regressões lineares. Foram inseridos

três blocos de variáveis para análise: (1) idade, tempo de diagnóstico, (2) vergonha associada à doença crónica e (3) autocompaixão e flexibilidade psicológica. Análises semelhantes foram realizadas tendo a sintomatologia depressiva, ansiosa e o stresse como variáveis dependentes e a vergonha associada à doença e a flexibilidade psicológica como variáveis independentes. A normalidade das distribuições das variáveis foi verificada através de medidas de assimetria e curtose, demonstrando não existirem grandes desvios à distribuição normal (Byrne, 2010). O fator de inflação de variância (VIF) e a tolerância foram utilizados para avaliar a multicolinearidade dos dados. Os valores de VIF foram inferiores a 1.31 e os de tolerância superiores a 0.76. Para testar a autocorrelação foi usado o coeficiente de Durbin-Watson. Valores de d = 2.22, foram registados para o modelo com a sintomatologia depressiva como variável dependente, de 2.30 para a sintomatologia ansiosa e de 2.34 para os sintomas de stresse. De acordo com Tabachnick e Fidell (2007), estes valores encontram-se dentro do intervalo admissível entre 1.5 e 2.5. Foram utilizados testes t para amostras independentes, por forma a comparar mulheres que haviam completado o seu tratamento e aquelas que ainda não o tenham realizado. De acordo com Sawilowsky (2009) os tamanhos do efeito d = 0.01 são considerados muito pequenos, d = 0.20 pequenos, d = 0.50 médio, d = 0.80 grande, d = 1.20 muito grande e d = 2.00 enorme. A significância estatística foi considerada quando o valor de p era ≤ .050.

Resultados

As médias, desvios-padrão, mínimos e máximos das variáveis em estudo são apresentados na Tabela 1

Tabela 1

Médias, desvios-padrão, mínimos e máximos em cada uma das variáveis consideradas (N = 50)

	M	***DP***	**Min**	**Max**
DASS-21 Depressão	8.72	6.52	0.00	21.00
DASS-21 Ansiedade	6.88	5.32	0.00	19.00
DASS-21 Stresse	9.02	5.50	0.00	21.00
CISS	18.24	9.00	1.00	28.00
CEAS – Auto-compaixão	55.76	18.80	16.00	87.00
PsyFlex	20.80	5.39	8.00	30.00

Nota. DASS-21 Depressão = *Depression, Anxiety and Stress Scales*, subescala da depressão; DASS-21 Ansiedade = *Depression, Anxiety and Stress Scales*, subescala de ansiedade; DASS-21 Stresse = *Depression, Anxiety and Stress Scales*, subescala de stresse; CISS = *Chronic Illness Shame Scale*; CEAS – Autocompaixão = *Compassionate Engagement and Action Scales*, subescala de autocompaixão; PsyFlex = *PsyFlex Scale*.

A comparação dos grupos de participantes que realizaram tratamento médico e os que ainda não o efetuaram não revelou a existência de diferenças estatisticamente significativas no que respeita às variáveis em estudo ($p > .050$).

De modo a explorar as associações entre as variáveis analisadas, foram calculadas as correlações, as quais se encontram apresentadas na Tabela 2.

Tabela 2

Correlações entre as variáveis em estudo

	1	2	3	4	5	6
1. DASS-21 Depressão	---					
2. DASS-21 Ansiedade	.75**	---				
3. DASS-21 Stresse	.67**	.80**	---			
3. CISS	.49**	.47**	.33*	---		
4. CEAS – Autocompaixão	-.14	-.10	-.10	-.06	---	
5. PsyFlex	-.50**	-.40**	-.42**	-.35*	.16	---

Nota. DASS-21 Depressão = *Depression, Anxiety and Stress Scales*, subescala da depressão; DASS-21 Ansiedade = *Depression, Anxiety and Stress Scales*, subescala de ansiedade; DASS-21 Stresse = *Depression, Anxiety and Stress Scales*, subescala de stresse; CISS = *Chronic Illness Shame Scale*; CEAS – Autocompaixão = *Compassionate Engagement and Action Scales*, subescala de autocompaixão; PsyFlex = *PsyFlex Scale*.

*$p < .050$; **$p < .001$

Relativamente à associação entre os sintomas psicopatológicos de depressão, ansiedade e stresse e a idade e tempo de diagnóstico, apenas se observou uma correlação de $r = -.48$ entre a idade e os sintomas depressivos e de $r = -.44$ entre o tempo de diagnóstico e os sintomas depressivos.

A Tabela 3 apresenta os resultados da análise de regressão linear múltipla com os sintomas depressivos como variável dependente.

Tabela 3

Regressão linear múltipla com os sintomas depressivos como variável dependente

Variáveis	***R***	***R²***	***R²* *ajustado***	**ΔR^2**	***F***	***p***	***B***	***t***	***p***
Modelo 1	.49	.24	.21	.24	7.33	.002			
Idade							-.34	-1.63	.110
Temp diag							-.17	-.80	.427
Modelo 2	.64	.41	.37	.17	12.95	< .001			
Idade							-.22	-1.16	.251
Temp diag							-.21	-1.11	.271
CISS							.42	3.60	< .001
Modelo 3	.69	.47	.43	.07	5.91	.019			
Idade							-.29	-1.58	.122
Temp diag							-.06	-.33	.745
CISS							.32	2.71	**.009**
PsyFlex							-.30	-2.43	**.019**

Nota. Temp diag = Duração do diagnóstico de MRKH; CISS = *Chronic Illness Shame Scale*; PsyFlex = *PsyFlex Scale*.

A regressão linear permitiu concluir que o modelo 3 era significativo (R^2 = .47; $F_{(1, 45)}$ = 5.91; p = .019), que explicam 47% do total da variância relacionada com a sintomatologia depressiva. A vergonha associada à doença (β = .32; p = .009) e a flexibilidade psicológica (β = -.30; p = .019) foram as duas variáveis relacionadas de forma significativa com a sintomatologia depressiva. As variáveis da idade e tempo de diagnóstico não demonstraram uma relação significativa (p > .050).

Na Tabela 4 são apresentados os resultados da análise de regressão linear múltipla com os sintomas de ansiedade como variável dependente.

Tabela 4

Regressão linear múltipla com os sintomas ansiosos como variável dependente

Variáveis	***R***	***R²***	***R²ajustado***	**ΔR^2**	***F***	***p***	***B***	***t***	***p***
Modelo 1	.47	.22	.20	.22	13.38	< .001			
CISS							.47	3.66	< .001
Modelo 2	.53	.28	.25	.06	4.15	.050			
CISS							.37	2.83	**.007**
PsyFlex							-.27	-2.04	**.047**

Nota. CISS = Chronic Illness Shame Scale; PsyFlex = PsyFlex Scale.

Os resultados demonstraram que o modelo de regressão 2 ficou no limite da significância estatística (R^2 = .28; $F_{(1, 47)}$ = 4.15; p = .050), explicando 28% da variância dos sintomas de ansiedade. A análise do coeficiente de regressão demonstrou que a vergonha associada à doença crónica (β = .37; p = .007*)*, bem como a flexibilidade psicológica (β = -.27; p = .047*)* foram consideradas variáveis significativas associadas com a sintomatologia ansiosa.

Por último, a Tabela 5 apresenta os resultados da análise da regressão, considerando os sintomas de stresse como variável dependente e a vergonha associada à doença crónica e a flexibilidade psicológica como variáveis independentes.

Tabela 5

Regressão linear múltipla com os sintomas de stress como variável dependente

Variáveis	***R***	***R²***	***R²*** ***ajustado***	**ΔR^2**	***F***	***p***	***B***	***t***	***p***
Modelo 1	.33	.11	.09	.11	6.03	.018			
CISS							.33	2.46	.018
Modelo 2	.47	.22	.19	.11	6.39	.015			
CISS							.21	1.55	**.**128
PsyFlex							-.35	-2.53	**.015**

Nota. CISS = *Chronic Illness Shame Scale*; PsyFlex = *PsyFlex Scale*.

Como se pode observar, o modelo de regressão 2 revelou significância estatística (R^2 = .22; $F_{(1, 47)}$ = 6.39; p = .015), explicando 22% da variância dos sintomas de stresse. A flexibilidade psicológica foi a única que se mostrou associada aos sintomas de stresse (β =-.35; p = .015).

Discussão

O presente estudo pretendeu compreender de que forma a vergonha relacionada com a doença crónica e processos de regulação emocional como a autocompaixão e a flexibilidade psicológica se relacionam com sintomas depressivos, ansiosos e de stresse, numa amostra internacional de pessoas que apresentem a síndrome MRKH.

Os resultados obtidos no presente estudo não evidenciaram diferenças significativas entre as participantes que realizaram ou não o tratamento médico para a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Estes dados sugerem que a intervenção

terapêutica não parece ser um fator determinante no bem-estar psicológico das pacientes diagnosticadas com a síndrome, sendo que na prática, tal constatação pode indicar que, para muitas destas pessoas o estado emocional, sentimentos de vergonha relacionados com a doença e mecanismos de regulação emocional, não estão necessariamente ligados ao facto de terem ou não passado por intervenções de correção. No entanto, como demonstrado por Audí (2014), o processo relacionado com o tratamento pode ser fonte de emoções negativas, no que diz respeito à escolha da modalidade de tratamento, à manutenção do tratamento (repetição do processo para que o canal vaginal permaneça viável), ao (in)sucesso do mesmo, a cicatrizes, à (in)existência de um parceiro, ao estigma social e à vergonha, mesmo em relação a dores físicas resultantes do processo (Jensen et al., 2024), sendo que a atitude com que a paciente se apresenta em relação ao seu sofrimento, aceitando-o e reduzindo os pensamentos negativos, demonstra ser um fator determinante para o seu bem estar psicológico, levando a uma resposta efetiva e não uma reação ansiosa (Heydari et al., 2018; Cools et al., 2018).

Ao analisar as variáveis psicológicas envolvidas, verificou-se que algumas delas são preditoras importantes de sintomatologia depressiva, ansiosa e de stresse. Quando a variável dependente considerada foi a sintomatologia depressiva, as variáveis que se mostraram significativamente associadas foram a vergonha e a flexibilidade psicológica. Este resultado destaca a relevância do construto da vergonha relacionada com a doença crónica no desenvolvimento de sintomas depressivos, podendo ser considerada destrutiva (Nordenström & Thyen, 2014), bem como a importância da flexibilidade psicológica como um possível fator de proteção. As implicações práticas do sentimento de vergonha para a depressão são amplas, uma vez que esse sentimento está frequentemente associado à autoavaliação negativa, ruminação e autocriticismo (Kim & Thibodeau, 2011), o que pode perpetuar o ciclo depressivo. Quando as pessoas internalizam a vergonha, há uma tendência para o isolamento social e o evitamento de situações onde possam ser julgadas (Shoenleber & Berenbaum, 2012), agravando os sintomas depressivos. Por outro lado, a flexibilidade psicológica oferece um importante contraponto, funcionando como um fator de proteção (Gloster et al., 2017). A capacidade de adaptar pensamentos e comportamentos de maneira flexível diante de circunstâncias adversas permite que os indivíduos dominem melhor as suas emoções e evitem a rigidez cognitiva que muitas vezes acompanha a depressão. Em intervenções

baseadas na Terapia de Aceitação e Compromisso (ACT), a flexibilidade psicológica é treinada como uma habilidade central para ajudar os pacientes a aceitar pensamentos e emoções difíceis sem se identificarem completamente com eles (A-Tjak et al., 2015), o que pode aliviar a intensidade dos sintomas depressivos. Além disso, promover a flexibilidade psicológica em contextos de tratamento da depressão pode capacitar os pacientes a explorar novas estratégias para enfrentar as adversidades, reduzindo a necessidade de evitar situações que desencadeiem experiências internas negativas (Fledderus et al., 2012; Levin et al., 2012). Desta forma, a flexibilidade psicológica não só ajuda a reduzir os sintomas depressivos, mas também contribui para o desenvolvimento de um funcionamento psicológico mais saudável.

De forma semelhante, quando a variável dependente foi a sintomatologia ansiosa, verificou-se que a vergonha relacionada com a doença e a flexibilidade psicológica também desempenharam um papel relevante. Estes resultados sugerem que a vergonha pode ser vista como um potencial fator de risco, tanto para a depressão, quanto para a ansiedade (Audí, 2014), enquanto a flexibilidade psicológica pode atuar como uma barreira contra a intensificação desses sintomas (Heydari et al, 2018). As implicações práticas do sentimento de vergonha para a ansiedade são igualmente significativas, uma vez que a vergonha tende a intensificar experiências negativas. Indivíduos que experienciam vergonha em relação à sua condição de saúde, podem evitar procurar ajuda (médica ou de pares) ou partilhar as suas dificuldades (Corrigan, 2004) o que, por sua vez, exacerba o ciclo ansioso. Intervenções terapêuticas como a ACT podem abordar diretamente a vergonha e assim ajudar a desfazer esse ciclo, promovendo a aceitação de si e das circunstâncias negativas vividas (Luoma et al., 2012), o que pode facilitar uma melhor gestão dos sintomas ansiosos. No que diz respeito à flexibilidade psicológica, a sua relevância estende-se também à sintomatologia ansiosa, oferecendo aos indivíduos o potencial para uma maior tolerância a experiências negativas e um maior controlo das emoções, pensamentos e comportamentos (Kashdan & Rottenberg, 2010). A flexibilidade psicológica permite que os pacientes evitem reações automáticas de fuga ou evitamento, não permitindo que as suas emoções, pensamentos e impulsos condicionem o seu comportamento, promovendo uma maior disposição para enfrentar situações que geram desconforto ao invés de evitá-lo (Twohig & Levin, 2017). Assim, ao incentivar os pacientes a aceitarem as suas emoções e experiências sem julgamento e a explorar novos

comportamentos, a flexibilidade psicológica contribui para atenuar o impacto debilitante da ansiedade e proporcionar uma vida mais equilibrada (Kashdan & Rottenberg, 2010). Adicionalmente, essa capacidade de adaptação pode ajudar as pessoas a comprometerem-se com comportamentos mais funcionais e congruentes com os seus valores pessoais, mesmo perante situações indutoras de ansiedade. Como resultado, a flexibilidade psicológica não reduz apenas os níveis de sintomatologia ansiosa, promovendo também uma maior qualidade de vida e funcionalidade geral.

Por outro lado, quando se trata do stresse enquanto variável dependente, apenas a flexibilidade psicológica se demonstrou uma variável significativa. Esse resultado reforça a hipótese de que uma maior capacidade de adaptação emocional e cognitiva, central no conceito de flexibilidade psicológica, está intimamente ligada à redução dos níveis de stresse nas pacientes com MRKH (Halliburton & Cooper, 2015). As implicações do sentimento de vergonha em relação ao stresse são cruciais para a compreensão do impacto emocional que essa emoção pode gerar. A vergonha pode fazer com que as pacientes evitem situações em que se sentem julgadas, ameaçadas ou expostas, reagindo de forma defensiva automaticamente (Gilbert, 2003), contribuindo para um ciclo de isolamento que aumenta o stresse percebido. Desta forma, abordar a vergonha como parte das intervenções de saúde mental pode ter um efeito indireto na redução dos níveis de stresse, uma vez que a superação desse sentimento pode aliviar a carga mental destas pacientes para que enfrentem as suas dificuldades sem o peso negativo do julgamento social ou da autocrítica, podendo assim levar uma vida mais funcional (Luoma et al., 2012). A flexibilidade psicológica, por sua vez, destaca-se como um fator essencial para mitigar os efeitos negativos do stresse. Ao permitir que as pacientes aceitem as suas emoções e experiências internas sem resistência, promove uma melhor gestão das pressões quotidianas e dos desafios relacionados com a sua condição de saúde. Em particular, a flexibilidade psicológica favorece a capacidade de gerir incertezas e desafios emocionais, minimizando a reatividade ao stresse (Gloster et al., 2017). Assim, pacientes com maior flexibilidade psicológica são capazes de ajustar os seus pensamentos e comportamentos de maneira adaptativa, o que lhes permite focar nas ações que realmente importam. Ao ajudar as pacientes a distanciarem-se das narrativas internas de autocrítica e vergonha, estas intervenções criam espaço para que as emoções negativas sejam vividas de forma menos intensa, invasiva e prejudicial. A flexibilidade psicológica, ao enfatizar a aceitação de experiências internas e o

compromisso com ações baseadas em valores pessoais em conjunto com o *mindfulness* e a adaptação do comportamento (Webster, 2011), apresenta potencial para mitigar os efeitos de emoções negativas, como a vergonha, e reduzir a vulnerabilidade a estados emocionais como a depressão, a ansiedade e o stresse (McCracken & Gutiérrez-Martínez, 2011).

Este estudo apresenta algumas limitações que devem ser consideradas ao interpretar os resultados. Primeiramente, o tamanho da amostra de pacientes com MRKH. Ainda que esta seja uma condição clínica rara, o que remete para amostras mais reduzidas, estudos futuros deverão ser levados a cabo com o intuito de perceber até que ponto os presentes resultados são replicados. Além disso, o uso de instrumentos de autorresposta pode introduzir viés de resposta, uma vez que os participantes podem não relatar as suas experiências emocionais de forma precisa, especialmente no que se refere a sentimentos como a vergonha (apesar de se ter tentado salvaguardar este aspeto pelo anonimato do questionário). Outro ponto a ser destacado é o desenho transversal do estudo, que impossibilita a inferência de causalidade entre as variáveis analisadas. Estudos futuros poderiam beneficiar de uma abordagem longitudinal para avaliar de que modo a vergonha e a flexibilidade psicológica evoluem ao longo do tempo e o seu impacto na saúde mental. Finalmente, a inclusão de variáveis adicionais, como suporte social e estratégias de *coping*, poderia fornecer uma visão mais abrangente dos fatores que influenciam a sintomatologia depressiva, ansiosa e de stresse nesta população.

Em síntese, os resultados obtidos reforçam a importância da flexibilidade psicológica como um fator protetor significativo no que diz respeito aos sintomas depressivos, ansiosos e de stresse, especialmente em populações vulneráveis como as pacientes com MRKH. Adicionalmente, a associação consistente entre a vergonha e a sintomatologia depressiva e ansiosa sublinha o papel central dessa emoção na intensificação de estados emocionais negativos, sugerindo que a intervenção terapêutica deve priorizar o trabalho/tema/a exploração da vergonha nestas mulheres. Estes resultados oferecem implicações clínicas importantes, indicando que abordagens baseadas em aceitação e *mindfulness*, que promovam a flexibilidade psicológica, podem ser estratégias eficazes para mitigar o impacto emocional da condição. No entanto, são necessários mais estudos para explorar outras variáveis que possam moderar ou mediar a relação entre esses fatores e os estados emocionais, aprofundando

a compreensão sobre os mecanismos subjacentes que contribuem para a saúde mental desta população.

Referências:

A-Tjak, J. G. L., Davis, M. L., Morina, N., Powers, M. B., Smits, J. A., & Emmelkamp, P. M. G. (2015). A meta-analysis of the efficacy of acceptance and commitment therapy for clinically relevant mental and psysical health problems. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 84, 30-36. https://doi.org/10.1159/000365764

Audí, L. (2014). Past experiences of adults with disorders of sex development. *Understanding Differences and Disorders of Sex Development (DSD)*, 27, 138–148. https://doi.org/10.1159/000363639

Avino, A., Răducu, L., Tulin, A., Gheoca-Mutu, D.-E., Balcangiu-Stroescu, A.-E., Marina, C.-N., & Jecan, C.-R. (2020). Vaginal reconstruction in patients with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser Syndrome—One Centre Experience. *Medicina*, 56 (327). https://doi.org/10.3390/medicina56070327

Bach, F., Glanville, J. M., & Balen, A. H. (2011). An observational study of women with müllerian agenesis and their need for vaginal dilator therapy. *Fertility and Sterility*, 96(2), 483–486. https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2011.05.060

Bargiel-Matusiewicz, K., & Kroemeke, A. (2015). Personality traits and coping styles in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Archives of Medical Science*, 11(6), 1244–1249. https://doi.org/10.5114/aoms.2015.56350

Bean, E. J., Mazur, T., & Robinson, A. D. (2009). Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: Sexuality, psychological effects, and quality of life. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 22, 339–346. https://doi.org/10.1016/j.jpag.2008.11.006

Byrne, B. M. (2010). Structural equation modeling with AMOS: Basic concepts, applications, and programming (2nd ed.). Routledge

Carroll, S., Laufer, M. R., Thomas-Kowal, P., Lossie, A. C., & Moss-Morris, R. (2020). From engulfment to enrichment: Associations between illness representations, self-concept and psychological adjustment in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. https://doi.org/10.1016/j.jpag.2020.07.006

Chen, N., Song, S., Duan, Y., Kang, J., Deng, S., Pan, H., & Zhu, L. (2020). Study on depressive symptoms in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: an analysis of 141 cases. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 15(121). https://doi.org/10.1186/s13023-020-01405-9

Cheroki, C., Krepischi-Santos, A. C., Rosenberg, C., Jehee, F. S., Mingroni-Netto, R. C., Filho, I. P., Filho, S. Z., Kim, C. A., Bagnoli, V. R., Mendonça, B. B., Szuhai, K., & Otto, P. A. (2006). Report of a del22q11 in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) anomaly and exclusion of WNT-4, RAR-gamma, and RXR-alpha as major genes determining MRKH anomaly in a study of 25 affected women. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 140A, 1339-1342. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31254

Cools, M., Nordenström, A., Robeva, R., Hall, J., Westerveld, P., Flück, C., Köhler, B., Berra, M., Springer, A., Schweizer, K., & Pasterski, V. (2018). Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): A consensus statement. *Endocrinology* 14, 415-429. https://doi.org/10.1038/s41574-018-0010-8

Corrigan, P. W. (2004). How stigma interfers with mental health care. *American Psychologist*, 59(7), 614-625. https://doi.org/10.1037/0003-066X.59.7.614

Ernst, M. E., Sandberg, D. E., Keegan, C., Quint, E. H., Lossie, A. C., & Yashar, B. M. (2015). The lived experience of MRKH: Sharing health information with peers. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. https://doi.org/10.1016/j.jpag.2015.09.009

Farrell, R. M., Johannesson, L., Flyckt, R., Richards, E. G., Testa, G., Tzakis, A., & Falcone, T. (2020). Evolving ethical issues with advances in uterus transplantation. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. https://doi.org/10.1016/j.ajog.2020.01.032

Fledderus, M., Bohlmeijer, E. T., Pieterse, M. E. & Schreurs, K. M. G. (2012). Acceptance and Commitment Therapy as a guided self-help intervention for psychological distress and positive mental health: A randomized controlled trial. *Psychological Medicine*, 42, 485-495. https://doi.org/10.1017/S0033291711001206

Fontana, L., Gentilin, B., Fedele, L., Gervasini, C., & Miozzo, M. (2016). Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Clinical Genetics.* https://doi.org/10.1111/cge.12883

Funder, D. C., & Ozer, D. J. (2019). Evaluating effect size in psychological research: Sense and nonsense. *Advances in Methods and Practices in Psychological Science*, 2(2), 156-168. https://doi.org/10.1177/2515245919847202

Gignac, G. E., & Szodorai, E. T. (2016). Effect size guidelines for individual differences researchers. *Personality and Individual Differences*, 102, 74–78. https://doi.org/10.1016/j.paid.2016.06.069

Gilbert, P. (2003). Evolution, social roles, and the differences in shame and guilt. *Social Research: An International Quarterly*, 70(4). 1205-1230. https://doi.org/10.1353/sor.2003.0013

Gilbert, P., Catarino, F., Duarte, C., Matos, M., Kolts, R., Stubbs, J., Ceresatto, L.m Duarte, J., Pinto-Gouveia, J., & Basran, J. (2017). The development of compassionate engagement and action scales for self and others. *Journal of Compassionate Health Care*, 4. https://doi.org/10.1186/s40639-017-0033-3

Gloster, A. T., Block, V. J., Klotsche, J., Villanueva, J., Rinner, M. T. B., Benoy, C., Walter, M., Karekla, M., & Bader, K. (2021). PsyFlex: A contextually sensitive measure of psychological flexibility. *Journal of Contextual Behavioral Science*, 22, 13-23. https://doi.org/10.1016/j.jcbs.2021.09.001

Gloster, A. T., Meyer, A. H., & Lieb, R. (2017). Psychological flexibility as a malleable public health target: Evidence from a representative sample. *Journal of Contextual Behavioral Science*. https://doi.org/10.1016/j.jcbs.2017.02.003

Guntram, L., & Zeiler, K. (2016). “You have all those emotions inside that you cannot show because of what they will cause”: Disclosing the absence of one’s uterus and vagina. *Social Science & Medicine*, 167, 63–70. https://doi.org/10.1016/j.socscimed.2016.08.028

Halliburton, A. E., & Cooper, L. D. (2015). Applications and adaptations of Acceptance and Commitment Therapy (ACT) for adolescents. *Journal of Contextual Behavioral Science*, 4, 1-11. https://doi.org/10.1016/j.jcbs.2015.01.002

Hayes, S. C., Luoma, J. B., Bond, F. W., Masuda, A., & Lillis, J. (2006). Acceptance and commitment therapy: Model, processes and outcomes. *Behaviour Research and Therapy*, 44, 1–25. https://doi.org/10.1016/j.brat.2005.06.006

Heller-Boersma, J. G., Schmidt, U. H., & Edmonds, D. K. (2007). A randomized controlled trial of a cognitive-behavioural group intervention versus waiting-list control for women with uterovaginal agenesis (Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome: MRKH). *Human Reproduction*, 22(8), 2296–2301. https://doi.org/10.1093/humrep/dem167

Heller-Boersma, J. G., Schmidt, U. H., & Edmonds, D.K. (2009a). Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosomatics*, 50, 277–281. https://doi.org/10.1176/appi.psy.50.3.277

Heller-Boersma, J. G., Edmonds, D. K., & Schmidt, U. H. (2009b). A cognitive behavioural model and therapy for utero-vaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: MRKH). *Behavioural and Cognitive Psychotherapy*, 37, 449-467. https://doi.org/10.1017/s1352465809990051

Heydari, M., Masafi, S., Jafari, M., Saadat. S. H., & Shahyad, S. (2018). Effectiveness of Acceptance and Commitment Therapy on anxiety and depression of Razi Psychiatric Center staff. *Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences*, 15, 6(2), 410-415. httsp://doi.org/10.3889/oamjms.2018.064

IBM Corp. (2020) *IBM SPSS Statistics for Windows* (Version 29.0) [Software para computador]. IBM Corp. https:/www.ibm.com/support/

Jensen, A. H., Herlin, M. K., Trolle, B., Vogel, I., & Lou, S. (2024). Experiences of vaginal lengthening treatment and sexual well-being in women with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser (MRKH) syndrome: An interview study. An International *Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 1-10. https://doi.org/10.1111/1471-0528.17916

Kashdan, T. B. & Rottenberg, J. (2010). Psychological flexibility as a fundamental aspect of health. *Clinical Psychology Review*, 30, 865-878. https://doi.org/10.1016/j.cpr.2010.03.001

Kang, J., Chen, N., Song, S., Zhang, Y., Ma, C., Ma, Y., & Zhu, L. (2020). Sexual function and quality of life after the creation of a neovagina in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: comparison of vaginal dilation and surgical procedures. *Fertility and Sterility*, 113(5), 1024–1031. https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2020.01.017

Kim, S., Thibodeau, R., & Jorgensen, R. S. (2011). Shame, guilt and depressive symptoms: A meta-analytic review. *Psychological Bulletin*, 137(1), 68-96. https://doi.org/10.1037/a0021466

Laggari, V., Diareme, S., Christogiorgos, S., Deligeoroglou, E., Christopoulos, P., Tsiantis, J., & Creatsas, G. (2009). Anxiety and depression in adolescents with polycystic ovary syndrome and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Journal of Psychosomatic Obstetrics & Gynecology*, 30(2), 83–88. https://doi.org/10.1080/01674820802546204

Levin, M. E., Hildebrandt, M. J., Lillis, J., & Hayes, S. C. (2012). The impact of treatment components suggested by the psychological flexibility model: A meta-analysis of laboratory-based component studies. *Behavior Therapy*, 43, 741-756. https://doi.org/10.1016/j.beth.2012.05.003

Lovibond, P. F., & Lovibond, S. H. (1995). The structure of negative emotional states: Comparison of the Depression Anxiety Stress Scales (DASS) with the Beck Depression and Anxiety Inventories. *Behaviour Research and Therapy*, 33(3), 335–343. https://doi.org/10.1016/0005-7967(94)00075-u

Luoma, J. B., Kohlenberg, B. S., Hayes, S. C. & Fletcher, L. (2012). Slow and steady wins the race: A randomized clinical trial of Acceptance and Commitment Therapy targeting shame in substance abuse disorders. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 80(1), 43-53. https://doi.org/10.1037/a0026070

McCracken, L. M., & Gutiérrez-Martínez, O. (2011). Processes of change in psychological flexibility in an interdisciplinary group-based treatment for chronic pain based on Acceptance and Commitment Therapy. *Behaviour Research and Therapy*, 49, 267-274. https://doi.org/10.1016/j.brat.2011.02.004

McQuillan, S. K., & Grover, S. R. (2014). Systematic review of sexual function and satisfaction following the management of vaginal agenesis. International *Urogynecology Journal*, 25, 1313-1320. https://doi.org/10.1007/s00192-013-2316-3

Morcel, K., Camborieux, L., & Guerrier, D. (2007). Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2(13). https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-13

Nordenström, A. & Thyen, U. (2014). Improving the communication of healthcare professionals with affected children and adolescents. *Endocrine Development* 27, 113–127. https://doi.org/10.1159/000363636

Patterson, C. J., Crawford, R., & Jahoda, A. (2014). Exploring the psychological impact of Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome on young women: An interpretative phenomenological analysis. *Journal of Health Psychology*. https://doi.org/10.1177/1359105314551077

Reichman, D. E., & Laufer, M. R. (2010). Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: Fertility counseling and treatment. *Fertility and Sterility*, 94(5), 1941–1943. https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2010.01.036

Sawilowisky, S. S. (2009). New effect size rules of thumb. *Journal of Modern Applied Statistical Methods*, 8(2). 597-599. https://doi.org/10.22237/jmasm/1257035100

Schoenleber, M., & Berenbaum, H. (2012). Shame regulation in personality pathology. *Journal of Abnormal Psychology*, 121(2), 433-446. https://doi.org/10.1037/a0025281

Song, S., Chen, N., Duan, Y.-P., Kang, J., Deng, S., Pan, H.-X., & Zhu, L. (2020). Anxiety symptoms in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: A cross-sectional study. *Chinese Medical Journal*, 133(4), 388–394. https://doi.org/10.1097/cm9.0000000000000648

Tabachnick, B. G., & Fidell, L. S. (2007). Using multivariate statistics (6th ed.). Pearson

Trindade, I.A., Ferreira, C., & Pinto-Gouveia, J. (2017). Chronic illness-related shame: Development of a new scale and novel approach for IBD patients' depressive symptomatology. *Clinical Psychology and Psychotherapy*, 24(1), 255-263. https://doi.org/10.1002/cpp.2035

Twohig, M. P., & Levin, M. E. (2017). Acceptance and Commitment Therapy as a treatment for anxiety and depression: A review. *Psychiatric Clinics of North America*, 40(4), 751-770. https://doi.org/10.1016/j.psc.2017.08.009

Webster, M. (2011). Introduction to Acceptance and Commitment Therapy. *Advances in Psychiatric Treatment*, 17, 309-316. https://doi.org/10.1192/apt.bp.107.005256

Weijenborg, P. T. M., Kluivers, K. B., Dessens, A. B., Kate-Booijten, M. J., & Both, S. (2019). Sexual functioning, sexual esteem, genital self-image and psychological and relational functioning in women with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome: A case–control study. *Human Reproduction*, 1-13. https://doi.org/10.1093/humrep/dez130

ANEXOS

Anexo 1

Parecer da Comissão de Ética do ISMT

INSTITUTO SUPERIOR MIGUEL TORGA

Parecer da Comissão de Ética

Parecer: CE-P01-23

Projeto de Investigação: Processos de regulação emocional, funcionamento sexual e sintomas emocionais negativos em pessoas com Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser e pessoas com Endometriose

Investigadores: Mestrandas Raquel Fialho, Andreia Vilar e Joana Rita Cunha Marques e Professora Doutora Ana Galhardo

Data entrada: 3 de janeiro de 2023

Data de apreciação: 13 de janeiro de 2023

Fundamentação do parecer

É um estudo com vista à realização de investigação de Mestrado em Psicologia Clínica, na área de Especialização em Terapias Cognitivo-comportamentais.

O presente estudo tem como objetivo geral compreender aspetos de natureza psicológica das doenças Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser e Endometriose. Está prevista a realização de três estudos que abordam os processos de regulação emocional e sintomas emocionais negativos, o funcionamento sexual, em pessoas com MRKH. Estudo 1: a) descrever os sintomas emocionais negativos de depressão, ansiedade e stresse, bem como de vergonha associada à doença crónica, em pessoas com MRKH portuguesas; b) explorar o papel de processos de regulação emocional de flexibilidade psicológica, autocompaixão e estratégias de *coping* na referida sintomatologia psicopatológica. Estudo 2: explorar o funcionamento sexual e a imagem genital em pessoas com MRKH portuguesas, sua relação com a vergonha associada à doença crónica e sintomas emocionais negativos. Estudo 3: idêntico ao estudo 1, mas realizado numa amostra internacional, contemplando um protocolo numa versão de língua inglesa.

Largo da Cruz de Celas, nº 1
3000-132 Coimbra
tell. 239 488030
fax 239 488031
isnet@isnet.pt
www.isnet.pt

A síndrome Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser (MRKH) ou aplasia mulheriana é caraterizada por uma aplasia congénita do útero e de dois terços superiores da vagina em mulheres que dispõem de um cariótipo feminino normal. A parte genital externa tem aparência normal e a função endócrina reprodutiva funciona também normalmente, desempenhando as funções esperadas como, por exemplo, o desenvolvimento das caraterísticas sexuais secundárias, mais precisamente telarca e pubarca (Herlin et al., 2020). É também comum, nesta síndrome, existir amenorreia e, em alguns casos, dor pélvica (Herlin et al., 2020). Existem 2 tipos de síndrome MRKH, sendo que o tipo I se carateriza pela ausência de 2/3 da vagina e do útero e o tipo II se associa também a outros alterações como malformações cardíacas, urológicas e otológicas (Kapłon et al., 2020). A síndrome MRKH apresenta uma prevalência de 1:4000-1:5000. Os estudos que têm vindo a ser realizados relativamente a esta síndrome ocorreram sobretudo nas áreas da genética, cirurgia e transplante de úterol (Herlin et al., 2020). A síndrome MRKH é ainda uma doença rara, da qual pouco se sabe, sendo que, os estudos existentes abordam fundamentalmente aspetos mais fisiopatológicos, genéticos e cirúrgicos (Rebelo & Monsores, 2019). Vários estudos demonstraram que mulheres diagnosticadas com MRKH se percecionam como incompletas e imperfeitas, questionando até a sua identidade feminina. Questões como a perceção do seu corpo e papel social e sexual são algumas das suas grandes preocupações, sofrendo, muitas vezes de perturbações relacionadas com estas. A imagem corporal tem um impacto significativo nas suas vidas e assume uma valência dicotómica, no sentido em que o indivíduo apresenta uma perceção face à avaliação que os outros fazem de si e do seu aspeto corporal e uma atitude relativa à apreciação que faz de si mesmo (Mendes et al., 2021). A importância de analisar a autoimagem genital prende-se com o impacto da mesma no funcionamento sexual, uma vez que mulheres portadoras desta síndrome não conseguem ter relações sexuais. Este fator tem um impacto relevante nas suas vidas, nomeadamente no que diz respeito à experiência de vergonha e qualidade de vida (Tsarna et al., 2022). A par destes aspetos, a infertilidade e a incapacidade de ter relações sexuais são considerados aspetos de particular importância, no sentido em que se podem associar a sintomas psicológicos que afetam a saúde mental de mulheres portadoras desta síndrome, sendo a ansiedade um desses sintomas. Têm vindo a ser reportadas outras reações emocionais como choque, confusão, medo, depressão, fenómenos suicidas, isolamento, vergonha ou culpa, entre outras (Heller-Boersma et al., 2009), podendo estas influenciar a adesão ao tratamento.

Largo da Cruz de Celas, nº 1
3000-132 Coimbra
tel. 239 488030
fax 239 488031
ismt@ismt.pt
www.ismt.pt

INSTITUTO SUPERIOR MIGUEL TORGA

A par disto, a rede de suporte, quer sejam amigos ou família, tem vindo a ser apontada como tendo um papel salutogénico no que diz respeito à aceitação emocional do diagnóstico.

O protocolo é composto por questionários/inventários de auto-resposta: Escalas de Ansiedade Depressão e Stress (***EADS-21***), *Cope Brief, Compassionate for Engagement and Action Scales for Self*, nas versões portuguesas. Os autores autorizaram a utilização dos referidos instrumentos.

Os critérios de participação estão definidos. Pessoas com um diagnóstico autorreportado de MRKH maiores de 18 anos, que estejam disponíveis para participar voluntariamente e que disponibilizam consentimento informado.

O processo de amostragem será não probabilístico, por conveniência e "bola de neve". Num primeiro momento irão ser contactados associações ou grupos de pacientes, sendo solicitada a sua colaboração na divulgação do estudo junto dos associados/membros.

A recolha de dados é realizada através de um protocolo em formato online, com recurso à aplicação Formulários do *Googleforms*

É garantido que os dados serão analisados anónima e coletivamente, usados unicamente para fins desta investigação, serão armazenados com segurança e privacidade e apenas os investigadores terão acesso aos mesmos.

Os instrumentos que constituem o protocolo de investigação não apresentam potencial de provocar dano aos participantes.

Considera esta Comissão de Ética que o estudo em causa cumpre os procedimentos éticos requeridos.

Coimbra, 13 de janeiro de 2023

Pl' A Comissão de Ética

(Joana Sequeira, Ph.D.)

Largo da Cruz de Celas, nº 1
3000-132 Coimbra
tel. 239 488030
fax 239 488031
ismt@ismt.pt
www.ismt.pt

Anexo 2

Autorização para a utilização dos instrumentos

RE: [EXTERNE]: Permission to use the PsyFlex Scale

C

Benoy Charles <Charles.Benoy@chnp.lu>
para mim, andrew.gloster@unibas.ch

Traduzir para português

Dear Joana,
Thanks for your interest in the psyflex. Please go ahead and use it in your project.
I copy Prof Gloster in CC as he is the corresponding author

You find all necessary info in the paper
Please let us know if you need further info

Best, c

Mat beschte Gréiss / Meilleures salutations / Mit freundlichen Grüßen



Inês Trindade <ines.almeidatrindade@gmail.com> terça,

para mim

Bom dia Joana,

Obrigada pelo seu email. Têm autorização para utilizar a CISS no vosso estudo.
Envio a escala em anexo. Existe apenas um score total, que se obtém através da soma de todos os itens.

Bom trabalho,

Inês A. Trindade, PhD
PostDoctoral Researcher
Department of Molecular and Clinical Medicine
Institute of Medicine
Sahlgrenska Academy
University of Gothenburg, Sweden

Integrated Researcher
CINEICC, Faculty of Psychology and Education Sciences
University of Coimbra, Portugal

APÊNDICES

Apêndice 1

Texto de informação aos participantes e consentimento informado

Emotion Regulation Processes and Emotional Negative Symptoms in People with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome (MRKH)

Information Sheet

Before you decide to participate in this research, it is crucial to understand why it is being done and what it entails. Please take the time to read through this document carefully, and please do not hesitate to ask the researcher any questions you may have. Please take your time in deciding whether or not you would like to take part.

This study is being conducted as part of a Master in Clinical Psychology project and aims to examine emotion regulation processes (e.g., psychological flexibility, coping strategies, self-compassion) and negative emotional states (e.g., depression, anxiety and stress symptoms) in people with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome (MRKH).

Participation is voluntary and anonymous, and you may withdraw at any time. It involves filling in a questionnaire, lasting approximately 15 minutes. The answers you provide will be used for research purposes only and will be stored securely. Only the research team will have access to this information.

Participation in the study is exclusively aimed at people with MRKH aged 18 years or older.

The Instituto Superior Miguel Torga Ethics Committee has reviewed this project and approved it.

If you have any questions or if you wish to obtain information about the results of the study, please e-mail us:

mrkhresearchstudy@gmail.com

We want to thank you, in advance, for your collaboration. If you would like to help us with this study further, we would be very grateful if you could share the link to this survey with people.

The Research Team:

Joana Marques, Dr

Ana Galhardo, PhD

Instituto Superior Miguel Torga, Coimbra, Portugal

Informed Consent

I delclare, by checking the option "I accept to participate in this study", that I agree to participate, having been informed about the study's aims and procedures. I understand that participation in this study is entirely voluntary and that I can withdraw from the study at any time.

___ Yes, I do accept to participate in the research study "Emotion Regulation Processes and Emotional Negative Symptoms in People with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome (MRKH)"

___ No, I do not accept to participate in the research study "Emotion Regulation Processes and Emotional Negative Symptoms in People with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome (MRKH)"