



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

PEDRO DIOGO SANTOS FAUSTINO

Doença mitocondrial no adulto: validação inicial da versão portuguesa de um instrumento de medição da qualidade de vida (Newcastle Mitochondrial Quality of life measure)

ARTIGO CIENTÍFICO

ÁREA CIENTÍFICA DE NEUROLOGIA

Trabalho realizado sob a orientação de:

MARIA DO CARMO RIBEIRO REIS MAIO MACÁRIO

BÁRBARA CECÍLIA BESSA DOS SANTOS OLIVEIROS PAIVA

MARÇO/2017

Doença mitocondrial no adulto: validação inicial da versão portuguesa de um instrumento de medição da qualidade de vida (*Newcastle Mitochondrial Quality of life measure*)

Pedro Diogo Santos Faustino¹, Maria do Carmo Ribeiro Reis Maio Macário², Bárbara Cecília Bessa dos Santos Oliveiros Paiva³

1 – Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

2 – Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

3 – Laboratório de Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

Autor correspondente:

Pedro Faustino; Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

E-mail: pfaustino21@gmail.com

Índice

Resumo -----	3-4
<i>Abstract</i> -----	5-6
Palavras-chave -----	6
Introdução -----	7-9
Materiais e Métodos -----	10-13
Resultados -----	14-25
Discussão -----	26-31
Conclusão -----	32
Agradecimentos -----	33
Referências Bibliográficas -----	34-37
Anexos -----	38-76
Anexo 1 - Versão Portuguesa Inicial da <i>Newcastle Mitochondrial Quality of life measure</i> ----	38-44
Anexo 2 – Versão Portuguesa Final da <i>Newcastle Mitochondrial Quality of life measure</i> ----	45-51
Anexo 3 – Tabelas Suplementares -----	52-76

Índice de Figuras

Figura 1 -----	8
Figura 2 -----	18
Figura 3 -----	21
Figura 4 -----	22
Figura 5 -----	23

Resumo

Introdução: As doenças mitocondriais são um grupo heterogéneo de doenças com elevada morbidade, mortalidade e impacte na qualidade de vida dos doentes. Apesar da disponibilidade de instrumentos genéricos de medição da qualidade de vida associada à saúde (como o *Medical Outcomes Study Short Form Health Survey 36 Item v2 (SF-36v2)*), as suas propriedades inclusivas não permitem a perceção de todos os aspetos relevantes de uma condição particular, pelo que há necessidade de desenvolver instrumentos de medição específicos de doença. A *Newcastle Mitochondrial Quality of life measure (NMQ)* é um instrumento de medição da qualidade de vida específico para os doentes com diagnóstico de doença mitocondrial, composto por 63 itens divididos por 16 domínios unidimensionais. Foi desenvolvida e validada numa população britânica, não estando descrito na literatura o seu uso ou validação noutras culturas. O nosso objetivo foi a validação inicial da NMQ para a população portuguesa adulta.

Métodos: Incluímos 33 doentes adultos com diagnóstico de doença mitocondrial, seguidos em consulta externa de Doenças Neurometabólicas do serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Excluímos doentes com disfunção cognitiva major, impeditiva de responder aos questionários. Dados demográficos, clínicos e genéticos foram obtidos por consulta do processo clínico e por entrevista. Aplicámos o instrumento NMQ, após tradução da sua versão original. A avaliação psicométrica englobou o estudo da consistência interna, fiabilidade, validade (validade divergente, validade convergente, validade do agrupamento e validade da construção) e sensibilidade. Correlacionámos o questionário com a versão portuguesa do SF-36v2.

Resultados: A consistência interna de cada dimensão ultrapassou uma taxa de sucesso de 0,4, sendo as dimensões Comida e Digestão e Rigidez Muscular as mais frágeis. A validade divergente e a validade do agrupamento foram adequadas para a maioria das dimensões. A fiabilidade das dimensões Dor, Enxaqueca/Cefaleias, Relações Pessoais, Papel/Apoio Social, Mobilidade, Atividades de Vida Diária e Estigma foi boa ou excelente (alfa de Cronbach > 0,8). As dimensões Comida e Digestão, Rigidez Muscular e Diabetes não foram fiáveis (alfa de Cronbach < 0,5). O instrumento não foi sensível a variações relacionadas com a idade ou idade reportada de início da doença. As dimensões da versão portuguesa da NMQ correlacionaram-se com dimensões similares da versão portuguesa do SF-36v2, mostrando validade convergente e boa validade da construção.

Discussão: Obtivemos uma versão culturalmente equivalente da NMQ para a população adulta portuguesa. Este instrumento de medição é consistente, fiável e válido, embora sejam necessários mais estudos para avaliar a sua fiabilidade teste-reteste, sensibilidade e variabilidade inter-observador. De forma a obter uma melhor adaptação para a população estudada, sugerimos algumas alterações à versão original.

Abstract

Background: Mitochondrial diseases are a heterogeneous group of disorders with important morbidity, mortality and impact in patients' perceived quality of life. Despite the availability of generic health-related quality of life (HRQOL) measures (such as the Medical Outcomes Study Short Form Health Survey 36 Item v2 (SF-36v2)), their inclusive construct doesn't capture all relevant aspects of a specific illness. Hence, there is a need to develop disease specific HRQOL measures. Newcastle Mitochondrial Quality of life measure (NMQ) is a mitochondrial disease specific HRQOL assessment instrument with 63 items within 16 unidimensional domains, developed and validated in a British population. There are no publications concerning its use or validation in other cultures. Our aim was the initial validation of NMQ to the adult Portuguese population.

Methods: We included 33 adult patients with diagnosis of mitochondrial disease according to the modified Walker criteria followed in Neurometabolic Disorders consultations in the Neurology department of Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Patients with major cognitive impairment who could not answer the questionnaires were excluded. Demographics, clinical and genetic data were collected from clinical files and patient interviews. We used the NMQ, after translation of the original version. The psychometric evaluation encompassed assessment of internal consistency, reliability, validity (divergent validity, convergent validity, group validity and construct validity) and sensibility. We correlated the questionnaire with the Portuguese version of the SF-36v2.

Results: Internal consistency of each of the domains exceeded the 0,4 success rate threshold, with Food and Digestion and Muscle Stiffness being the most fragile ones. Divergent validity

and group validity were adequate for most of the domains. Reliability of Pain, Migraine/Headaches, Personal Relationships, Social Role/Support, Mobility, Activities of Daily Living and Stigma domains was good or excellent (Cronbach's alpha > 0,8). Food and digestion, Muscle Stiffness and Diabetes weren't reliable (Cronbach's alpha < 0,5). The instrument was not sensible to variations due to age or reported age at onset. NMQ domain scores correlated with similar SF-36v2 domains, showing convergent validity and good construct validity.

Discussion: We have found a culturally adapted version of NMQ to the Portuguese adult population. This instrument is a consistent, reliable and valid assessment tool, although more studies are needed in order to evaluate its test-retest reliability, sensibility and inter-rater reliability. To obtain a better adaptation to the studied population, we suggested some alterations to the original version.

Palavras-chave

Doenças Mitocondriais no Adulto; Qualidade de Vida; *Newcastle Mitochondrial Quality of life measure*; Estudo de Validação para a População Portuguesa; Medidas de Prognóstico

Reportadas pelo Doente

Introdução

As doenças mitocondriais são um grupo heterogêneo de doenças genéticas causadas por defeito primário na fosforilação oxidativa, o processo celular que conduz à produção de ATP.⁽¹⁾ Apesar de raras, são as doenças hereditárias do metabolismo mais frequentes⁽¹⁻³⁾ e das doenças neurológicas hereditárias mais comuns.^(1, 4, 5)

A sua fisiopatologia é complexa, abarcando mutações genéticas do DNA mitocondrial (mtDNA) e do DNA nuclear (nDNA) e alterações da comunicação intergenómica.^(6, 7) O seu mecanismo de transmissão pode ser exclusivamente materno (mutações do mtDNA), autossómico dominante, autossómico recessivo ou ligado ao X (mutações do nDNA). Também existem doentes com formas esporádicas de doença, devidas a mutações de novo.⁽¹⁾

A heterogeneidade da correlação genótipo-fenótipo dificulta a avaliação destas doenças, com a mesma mutação do mtDNA a poder causar diferentes fenótipos⁽⁸⁾ e a mesma síndrome clínica a poder ser causada por diferentes mutações do mtDNA ou do nDNA.⁽⁹⁾

A complexidade das doenças causadas por mutação do mtDNA é aumentada pelos fenómenos de heteroplasmia, efeito limiar e segregação mitótica. A heteroplasmia consiste na presença de várias cópias diferentes de mtDNA numa só célula, fazendo com que existam percentagens variáveis de mtDNA normal e mutado.^(1, 10, 11) Estas percentagens podem alterar-se ao longo da vida e nos diferentes tecidos, fazendo com que o fenótipo seja altamente variável (efeito limiar).^(1, 6, 11-14) No fenómeno de segregação mitótica, o número de cópias de mtDNA mutado nas células-filha é variável, podendo ser diferente do da célula-mãe (Fig. 1).^(11, 15)

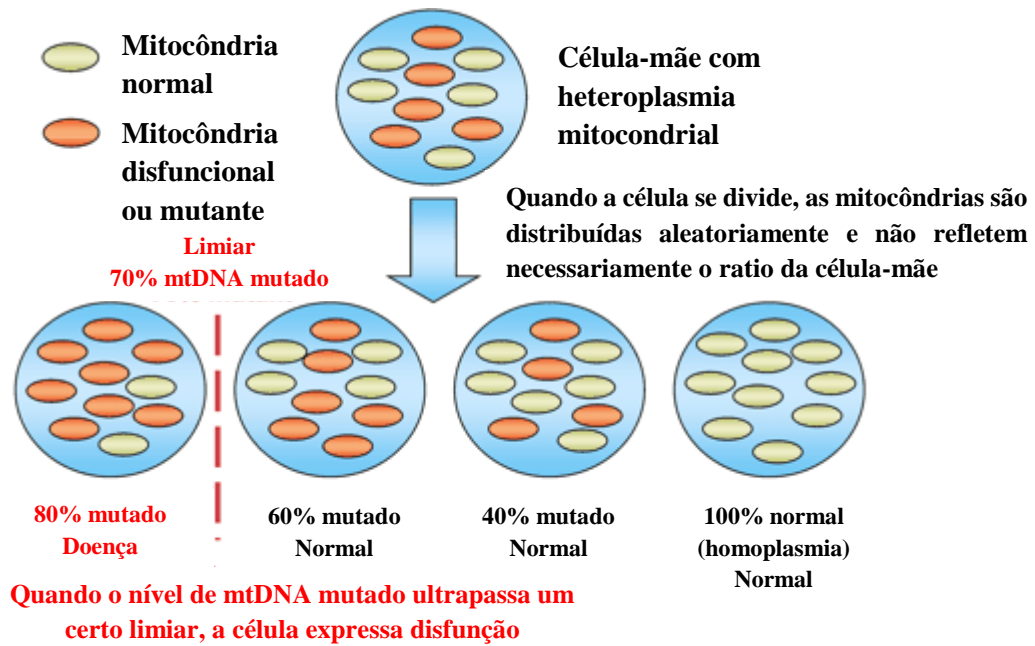


Figura 1 – Segregação Mitótica. Quando se divide, uma célula-mãe com heteroplasmia mitocondrial distribui aleatoriamente as suas mitocôndrias pelas células-filha, que ficam com um número variável de cópias de mtDNA mutado, que pode ser diferente do da célula-mãe. Se a proporção de mtDNA mutado ultrapassa um certo limiar, a célula expressa disfunção (efeito limiar). Adaptado de White AJ.⁽¹⁵⁾

Para além da variabilidade genótipo-fenótipo, também existem outros fatores genéticos nucleares e mitocondriais e fatores epigenómicos que condicionam as apresentações fenotípicas, como acontece na neuropatia ótica hereditária de Leber (LHON), em que, apesar da mutação afetar ambos os sexos, só os homens expressam a doença.^(4, 16-19)

Clinicamente, as doenças mitocondriais apresentam uma grande variabilidade fenotípica e laboratorial, podendo afetar qualquer órgão ou tecido em qualquer idade, o que dificulta o seu diagnóstico, tratamento e seguimento. Geralmente apresentam envolvimento multissistémico embora possa também ocorrer o atingimento monossistémico, como por exemplo na LHON.⁽¹⁾ As manifestações neurológicas são as mais comuns nos doentes adultos.⁽²⁰⁾

Devido à elevada heterogeneidade fenotípica e genética, a prevalência global destas doenças é difícil de avaliar, sendo estimada em 1 para 5000 nascimentos, admitindo-se que se trata de um grupo de doenças subdiagnosticado.^(1, 2, 21, 22)

A prevalência de doença sintomática nos adultos foi estimada em 12,5 casos para 100 000 indivíduos, com cerca de 80% devida a mutações do mtDNA.^(1, 5) No entanto, quando o início é na infância (< 16 anos), apenas 20-25% dos doentes têm mutações do mtDNA.⁽²⁾

São doenças progressivas, com elevada morbidade, mortalidade e impacte na qualidade de vida.^(1, 5) Embora existam instrumentos para avaliação clínica da gravidade e progressão,^(23, 24) o estudo da sua influência no dia-a-dia dos doentes é muito limitado.^(1, 3)

Foi recentemente proposto um instrumento específico que poderá ajudar a ultrapassar estas limitações: a *Newcastle Mitochondrial Quality of life measure* (NMQ). A NMQ é um instrumento de medição da qualidade de vida específico para os doentes com diagnóstico de doença mitocondrial, composto por 63 itens divididos por 16 domínios unidimensionais, a preencher pelo doente, de acordo com a sua perceção do seu estado de saúde nas 4 semanas anteriores ao preenchimento.⁽²⁵⁾ Foi validada numa população britânica, não estando descrito na literatura o seu uso ou validação noutras populações.

Apesar da disponibilidade de instrumentos genéricos de medição da qualidade de vida associada à saúde, as suas propriedades inclusivas não permitem a perceção de todos os aspetos relevantes de uma condição particular, pelo que há necessidade de desenvolver instrumentos de medição específicos de doença validados para as diferentes populações.⁽²⁵⁾ Assim, pretendemos, com este trabalho, obter uma adaptação cultural da NMQ para a população portuguesa adulta e realizar a restante avaliação psicométrica inicial, visando a sua validação posterior.

Materiais e Métodos

Seleção e caracterização da amostra

Selecionámos uma amostra de conveniência de 37 doentes adultos (idade igual ou superior a 18 anos) com doença mitocondrial segundo os critérios de Walker modificados (Bernier et al., 2002),⁽²⁶⁾ seguidos em consulta externa de Doenças Neurometabólicas do serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Portugal, entre julho e novembro de 2016, com compreensão da língua portuguesa.

Excluímos 4 doentes com disfunção cognitiva, impeditiva da adequada compreensão e colaboração no preenchimento dos instrumentos utilizados, ficando com uma amostra de 33 doentes para validação da versão portuguesa da NMQ.

Os dados demográficos, clínicos e genéticos foram obtidos por consulta do processo clínico e por entrevista.

Foi obtido consentimento informado.

Definições

Considerámos que a doença teve início na infância quando os doentes reportaram início dos sintomas antes dos 16 anos de idade. Início no adulto corresponde a início reportado dos sintomas ≥ 16 anos.⁽¹⁾ Definimos existência de história familiar aquando de diagnóstico confirmado ou presença de sintomas sugestivos de doença mitocondrial em familiar. Em caso de informação insuficiente considerámos como história familiar desconhecida.

Doença multissistémica foi definida como o envolvimento primário de 3 ou mais órgãos ou aparelhos.⁽²⁷⁾

Para efeitos de preenchimento da NMQ, considerámos “trabalho” não apenas atividade profissional remunerada, em idade ativa, mas também o trabalho agrícola, eventualmente desempenhado após a reforma.

Adaptação cultural

Após pedido de autorização aos autores do instrumento original,⁽²⁵⁾ foi feita a tradução da NMQ para a língua portuguesa por um aluno do Mestrado Integrado em Medicina (MIM) da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Portugal, com 7 anos de aprendizagem da língua inglesa e frequência com aprovação da unidade curricular de Inglês, do MIM (versão 1). A tradução foi analisada por um médico interno e uma médica especialista de Neurologia, com experiência em doenças mitocondriais, com sugestão de alterações (versão 2). Em seguida foi realizada a retroversão, por uma tradutora profissional portuguesa, bilingue, fluente em inglês.

Após análise da retroversão foi obtida uma nova versão do instrumento, por discussão entre o aluno responsável pela tradução inicial e médicos com experiência no seguimento destes doentes, considerando as dificuldades ocorridas durante aplicações preliminares do questionário, que é apresentada no Anexo 1 – Versão Portuguesa Inicial da *Newcastle Mitochondrial Quality of life measure*.

Recolha e codificação dos dados

Aplicámos, por entrevista, a versão portuguesa da NMQ e a versão portuguesa do *Medical Outcomes Study Short Form Health Survey 36 Item v2 (SF-36v2)*, uma medida genérica de saúde amplamente difundida, validada para a população portuguesa pelo Professor Pedro Lopes Ferreira, do Centro de Estudos e Investigação em Saúde da Universidade de Coimbra, Portugal.^(28, 29)

O conjunto de dados de cada doente foi codificado através da atribuição de um código numérico por ordem de entrada.

Avaliação psicométrica

Caracterizámos a amostra de 33 doentes, representativa de 80,49% da população seguida na consulta de Doenças Neurometabólicas do serviço de Neurologia do CHUC, Portugal.

A validação da versão portuguesa da NMQ passou pela avaliação da consistência interna das suas 16 dimensões, pela avaliação da validade discriminante e validade do agrupamento, pela avaliação da fiabilidade e da sensibilidade. Passou ainda pela correlação dos valores medidos em algumas das suas dimensões com os valores das dimensões semelhantes da versão portuguesa do SF-36v2, a fim de avaliar a validade da construção.

A consistência interna foi avaliada pela correlação entre cada item e o total da dimensão a que pertence (correlação item-total), tendo sido determinada a taxa de correlações acima de 0,4 (taxa de sucesso) como forma de validação do constructo de cada dimensão. A validade discriminante foi avaliada através da comparação da correlação item-total com a correlação entre cada item e as restantes dimensões, tendo também neste caso sido determinada a taxa de sucesso como a percentagem de casos em que a correlação item-total é maior do que a correlação com as outras dimensões. A validade de agrupamento deriva da avaliação da consistência interna e da validade discriminante.

A fiabilidade foi avaliada pelo coeficiente alfa de Cronbach⁽³⁰⁾ e pelo coeficiente de correlação intraclasse⁽³¹⁾ entre os itens de uma mesma dimensão, enquanto a análise de sensibilidade foi realizada recorrendo à determinação do coeficiente de correlação de Pearson entre cada dimensão e as variáveis quantitativas medidas (nomeadamente a idade do doente e idade reportada de início dos sintomas) ou à comparação (pelo teste de Mann-Whitney) dos

valores medianos de cada dimensão entre as variáveis qualitativas sociodemográficas e clínicas. A opção por testes não paramétricos para comparação deveu-se à grande divergência entre os tamanhos de grupo a comparar.

Por fim, a validação da versão portuguesa da NMQ envolveu a análise de correlação entre as suas dimensões e a versão portuguesa do SF-36v2, nas dimensões que foi possível emparelhar entre ambas.

Desenho do estudo e análise estatística

Conduzimos um estudo unicêntrico, hospitalar, observacional e transversal. Não foi efetuado um cálculo formal para o tamanho da amostra, uma vez que se tratou de um estudo exploratório.

A análise foi feita recorrendo ao SPSS[®], versão 23, tendo todos os testes estatísticos sido interpretados ao nível de significância de 5%.

Resultados

Caracterização da amostra

Utilizámos uma amostra de 33 doentes adultos para validar a versão portuguesa da NMQ, com idade compreendida entre os 24 e os 88 anos, com uma média de $56,48 \pm 15,96$ anos. A maioria, 24 doentes (72,7%), eram do sexo feminino.

A idade de início da doença referida pelos doentes variou entre os 0 e os 82 anos (média $32,64 \pm 21,23$ anos). O início dos sintomas foi, em 10 doentes (30,3%) na infância, e em 23 doentes (69,7%) na idade adulta.

A história familiar foi negativa em 23 doentes (69,7%), positiva em 4 doentes (12,1%) e desconhecida em 6 doentes (18,2%) (Tabela 1).

Tabela 1 – História Familiar

<i>História Familiar</i>	n (%)
<i>Não</i>	23 (69,7%)
<i>Sim</i>	4 (12,1%)
<i>Desconhecida</i>	6 (18,2%)

A caracterização clínica é apresentada na Tabela 2. O estudo genético foi positivo em 23 doentes (69,7%), estando os restantes ainda em estudo. Sintomas multissistémicos ocorreram em 5 doentes (15,2%).

Tabela 2 – Caracterização Clínica

	n (%)	n (%)	n (%)
<i>Atraso de desenvolvimento</i>		<i>Epilepsia</i>	<i>Encefalopatia</i>
<i>Não</i>	33 (100%)	33 (100%)	32 (97,0%)
<i>Sim</i>	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (3,0%)
		<i>Episódios de tipo AVC</i>	<i>Disfagia</i>
<i>Não</i>	13 (39,4%)	33 (100%)	33 (100%)
<i>Sim</i>	20 (60,6%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)
			<i>Envolvimento cardíaco</i>
		<i>Não</i>	29 (87,9%)
		<i>Sim</i>	4 (12,1%)

AVC – Acidente Vascular Cerebral.

Os fenótipos dos doentes são apresentados na Tabela 3.

Tabela 3 – Fenótipos

<i>Fenótipos</i>	n (%)
<i>OEP</i>	9 (27,3%)
<i>OEP plus</i>	14 (42,4%)
<i>Miopatía</i>	6 (18,2%)
<i>Miopatía + surdez*</i>	1 (3,0%)
<i>Síndrome de Kearns-Sayre</i>	1 (3,0%)
<i>Doença de Leigh</i>	1 (3,0%)
<i>ARCO</i>	1 (3,0%)

OEP – oftalmoplegia externa progressiva; OEP plus – oftalmoplegia externa progressiva + envolvimento de outro(s) sistema(s); * - surdez hereditária não-sindrómica com suscetibilidade à exposição a aminoglicosídeos; ARCO – oftalmoplegia e cardiomiopatía autossómica recessiva.

Caracterização da versão portuguesa da NMQ

A NMQ é um questionário de fácil aplicação, com um tempo médio de resposta de 15-20 minutos, influenciado pelo grau de compreensão e colaboração do doente.

1) Consistência Interna

De um modo geral, verifica-se que existe consistência interna nas dimensões, sendo as mais frágeis a dimensão Comida e Digestão e a dimensão Rigidez Muscular (Tabela 4).

Tabela 4 – Consistência Interna das Dimensões da NMQ

Dimensão	Nº Itens	Nº Sucessos	Taxa de Sucesso (%)
Mobilidade	5	5	100,00
Atividades de Vida Diária	4	4	100,00
Níveis de Energia/Fadiga	4	3	100,00
Visão	2	2	100,00
Comunicação	6	6	100,00
Comida e Digestão	6	4	66,67
Dor	4	3	100,00
Rigidez Muscular	4	2	66,67
Enxaqueca/Cefaleias	3	2	100,00
Bem-Estar Emocional	3	3	100,00
Estigma	3	3	100,00
Papel Familiar	4	4	100,00
Relações Pessoais	6	6	100,00
Papel/Apoio Social	3	3	100,00
Diabetes	5	4	80,00

Não avaliamos a consistência interna da dimensão Memória/Cognição por ser constituída por apenas um item. O item 12 da dimensão Níveis de Energia/Fadiga, o item 31 da dimensão Dor, o item 35 da dimensão Rigidez Muscular e o item 38 da dimensão Enxaqueca/Cefaleias não apresentaram variabilidade nas respostas, pelo que não foram contabilizados para o cálculo da consistência interna.

Relativamente à dimensão Comida e Digestão, os itens que falham este constructo são o item 27 (“Se sentiu incapaz de comer fora devido a dificuldades em comer?”) e 28 (“Se sentiu envergonhado(a) devido a dificuldades em comer?”), enquanto para a dimensão Rigidez

Muscular o item mais problemático parece ser o 33 (“Teve dificuldade em atividades domésticas do dia-a-dia devido a rigidez muscular?”). Os valores da correlação item-total de cada um dos itens com cada dimensão apresentam-se no Anexo 2 – Tabelas Suplementares.

2) Validade Discriminante e Validade do Agrupamento

A validade discriminante parece ser adequada, com exceção dos itens 12 (“Foi incapaz de aceitar um emprego devido aos seus níveis de energia/fadiga?”), 33 e 60 (“Se sentiu preocupado(a) com o seu peso devido à diabetes?”), cuja correlação parece ser mais forte com outra dimensão que não aquela a que o item foi originalmente proposto. Os itens 18 (“Teve dificuldade com o seu discurso?”), 21 (“Se sentiu ignorado(a) pelas pessoas devido a dificuldades no discurso?”), 25 (“Sentiu desconforto ou dor devido a problemas digestivos?”) e 27 (“Se sentiu incapaz de comer fora devido a dificuldades em comer?”) apresentam alguma fragilidade, embora a taxa de sucesso seja superior a 50% (Fig. 2). A tabela que deu origem ao gráfico é apresentada no Anexo 2 – Tabelas Suplementares.

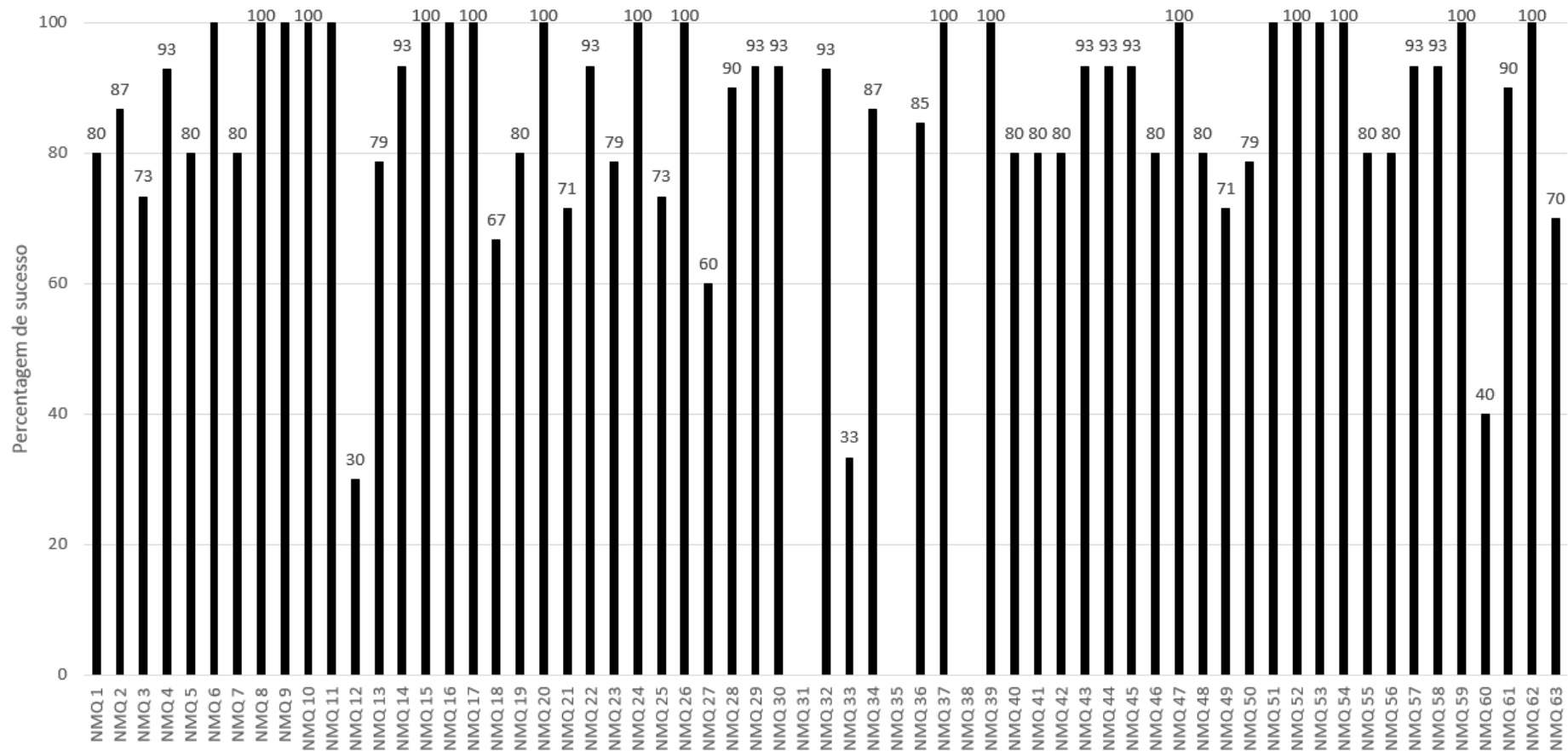


Figura 2 – Testes de Validade Discriminante – taxa de sucesso (%). Os itens para os quais não foi determinada a percentagem de sucesso correspondem a itens cujo coeficiente de correlação não foi calculado por não haver variabilidade no mesmo (itens 31, 35 e 38).

Assim, na generalidade, o agrupamento de itens parece ser válido, ainda que o item 33 seja o mais problemático por falhar a consistência interna e a validade discriminante.

3) Fiabilidade

A fiabilidade das dimensões Dor, Enxaqueca/Cefaleias, Relações Pessoais e Papel/Apoio Social parece ser excelente, apresentando valores de alfa de Cronbach acima de 0,900, bem como valores de coeficiente de correlação intraclasse acima de 0,750. Quanto às dimensões Mobilidade, Atividades de Vida Diária e Estigma, a fiabilidade é boa, enquadrando-se o coeficiente de correlação intraclasse em valores excelentes. As dimensões Bem-Estar Emocional e Papel Familiar apresentam valores aceitáveis de fiabilidade medida pelo coeficiente alfa de Cronbach, sendo o coeficiente de correlação intraclasse excelente para a primeira dimensão e bom para a segunda (Tabela 5).

Tabela 5 – Valores de Fiabilidade para as Dimensões da NMQ

Dimensão	Nº Itens	Alfa	ICC	p
Mobilidade	5	0,845	0,847	< 0,001
Atividades de Vida Diária	4	0,813	0,810	< 0,001
Níveis de Energia/Fadiga	4	0,804	0,811	,040
Visão	2	0,687	0,687	< 0,001
Comunicação	6	0,685	0,677	< 0,001
Comida e Digestão	6	0,458	0,392	,026
Dor	4	0,987	0,972	< 0,001
Rigidez Muscular	4	0,273	0,375	,285
Enxaqueca/Cefaleias	3	1,000	1,000	< 0,001
Bem-Estar Emocional	3	0,789	0,791	< 0,001
Estigma	3	0,822	0,813	< 0,001
Papel Familiar	4	0,757	0,733	< 0,001
Relações Pessoais	6	0,907	0,833	< 0,001
Papel/Apoio Social	3	0,914	0,914	< 0,001
Diabetes	5	0,421	0,246	,303

Não avaliamos a fiabilidade da dimensão Memória/Cognição por ser constituída por apenas um item.
Alfa – coeficiente alfa de Cronbach; ICC – coeficiente de correlação intraclasse.

As dimensões Visão e Comunicação apresentam valores de alfa de Cronbach dentro do questionável (respetivamente, 0,687 e 0,685). O coeficiente de correlação intraclasse é bom (respetivamente, 0,687 e 0,677).

As dimensões Comida e Digestão, Rigidez Muscular e Diabetes não são fiáveis, dado que apresentam valores de alfa de Cronbach inaceitáveis, assim como no que respeita aos valores de correlação intraclasse.

Relativamente à dimensão Comida e Digestão, o valor total da escala poderá depender mais dos itens 27 e 28, dado serem os que apresentam menor correlação com esta dimensão (0,364 e 0,278, respetivamente, como apresentado no Anexo 2 – Tabelas Suplementares).

Quanto à dimensão Rigidez Muscular, o item 33 parece ser, mais uma vez, aquele que maior influência tem na perda de fiabilidade, tal como já tinha demonstrado em termos de consistência interna e validade discriminante. Ao dividir a amostra de acordo com a presença de miopatia, as respostas aos itens 34 (“Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a rigidez muscular?”), 35 (“Foi incapaz de aceitar um emprego devido a rigidez muscular?”) e 36 (“Teve de faltar ao trabalho devido a rigidez muscular?”) são constantes para o grupo sem miopatia, acontecendo o mesmo nos itens 33 e 35 na presença de miopatia. Assim, a rigidez muscular avaliada nos doentes com miopatia tem por base apenas os itens 34 e 36 e o coeficiente alfa de Cronbach é 0,889 (boa fiabilidade).

Relativamente à dimensão Diabetes, o item 60 apresenta ausência de correlação com o total da dimensão (-0,129), correlacionando-se de forma quase perfeita com as dimensões Comida e Digestão (0,984) ou Papel Familiar (0,981).

4) Sensibilidade

A avaliação das várias dimensões da qualidade de vida do doente não parece ser sensível à idade do mesmo ou à idade reportada de início da doença, dado que não se encontra correlação suficientemente forte (acima de 0,4, em valor absoluto) entre nenhuma das dimensões e as variáveis referidas (Tabela 6 e Fig. 3).

Tabela 6 - Correlação entre as Dimensões da NMQ e a Idade do Doente ou a Idade Reportada de Início dos Sintomas

Dimensão	Idade	Idade de Início
Mobilidade	-,040	-,184
Atividades de Vida Diária	-,306	-,389
Níveis de Energia/Fadiga	-,248	-,397
Visão	-,176	-,153
Comunicação	,045	,082
Memória/Cognição	-,074	-,144
Comida e Digestão	,131	,221
Dor	,671	,502
Rigidez Muscular	,782	,514
Enxaqueca/Cefaleias	,594	,485
Bem-Estar Emocional	-,133	-,060
Estigma	,125	-,096
Papel Familiar	-,015	-,043
Relações Pessoais	,347	,254
Papel/Apoio Social	-,140	-,183
Diabetes	-,380	-,450

Um valor de correlação negativo significa que a dimensão varia de forma inversa com a variável.

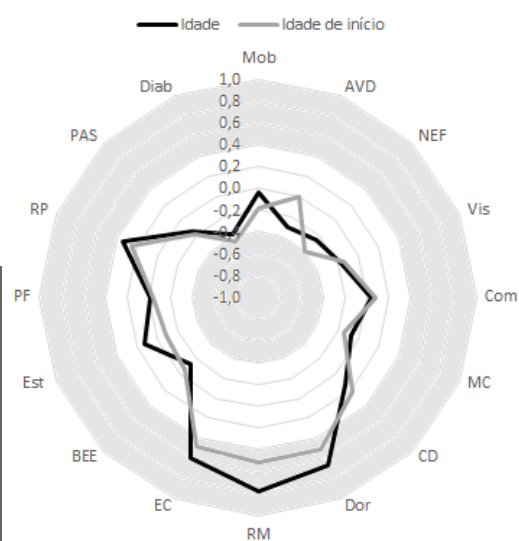


Figura 3 - Coeficiente de Correlação entre as Dimensões da NMQ e a Idade do Doente ou a Idade Reportada de Início da Doença. As zonas sombreadas representam valores de correlação moderada a forte. Mob – Mobilidade; AVD – Atividades de Vida Diária; NEF – Níveis de Energia/Fadiga; Vis – Visão; Com – Comunicação; MC – Memória/Cognição; CD - Comida e Digestão; RM – Rigidez Muscular; EC – Enxaqueca/Cefaleias; BEE – Bem-Estar Emocional; Est – Estigma; PF – Papel Familiar; RP – Relações Pessoais; PAS – Papel/Apoio Social; Diab – Diabetes.

Relativamente à dimensão Mobilidade, verificou-se existir diferença estatisticamente significativa relativamente ao sexo ($p = 0,022$), com vantagem para os homens, e também para os sujeitos com ausência de miopatia generalizada ($p = 0,001$).

Quanto ao Bem-Estar Emocional, este parece ser positivamente influenciado, ainda que de forma tendencial, pela ausência de envolvimento cardíaco ($p = 0,073$) ou ausência de diabetes ($p = 0,059$).

O desempenho do Papel Familiar e do Papel Social parecem ser positivamente influenciados pela ausência de diabetes (respetivamente, $p = 0,038$ e $p = 0,025$). Já as Relações Pessoais são tendencialmente melhores em sujeitos sem envolvimento cardíaco ($p = 0,091$), assim como se verifica para a percepção de Estigma ($p = 0,073$). Os resultados detalhados apresentam-se no Anexo 2 – Tabelas Suplementares, mas é possível observar os resultados anteriores nos gráficos seguintes (Fig. 4 e Fig. 5).

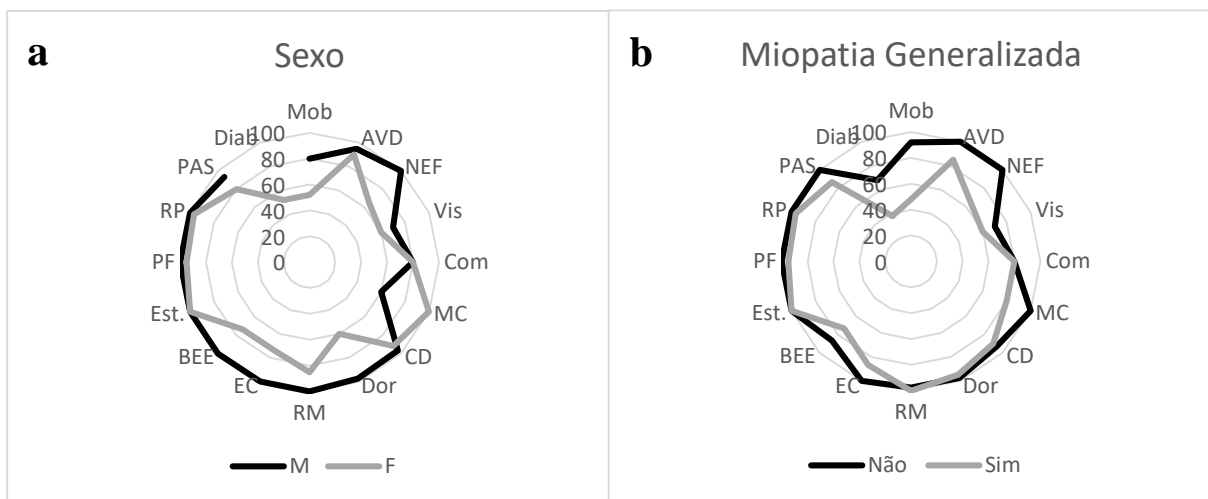


Figura 4 - Coeficiente de Correlação entre as Dimensões da NMQ e o Sexo (4a) ou o Envolvimento Miopático Generalizado (4b). Mob – Mobilidade; AVD – Atividades de Vida Diária; NEF – Níveis de Energia/Fadiga; Vis – Visão; Com – Comunicação; MC – Memória/Cognição; CD - Comida e Digestão; RM – Rigidez Muscular; EC – Enxaqueca/Cefaleias; BEE – Bem-Estar Emocional; Est – Estigma; PF – Papel Familiar; RP – Relações Pessoais; PAS – Papel/Apoio Social; Diab – Diabetes.

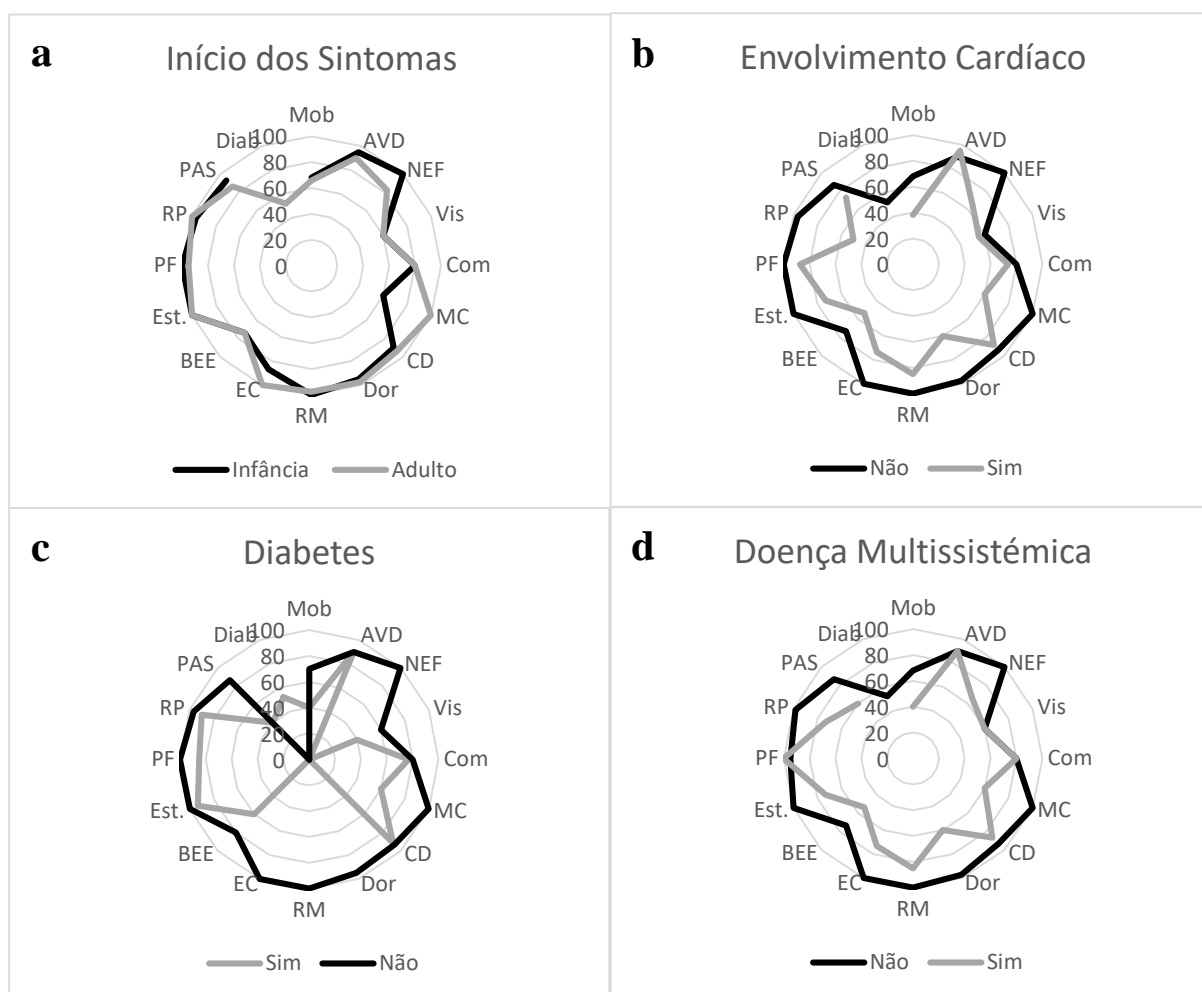


Figura 5 - Coeficiente de Correlação entre as Dimensões da NMQ e a Fase Reportada de Início dos Sintomas (5a), Envolvimento Cardíaco (5b), Diabetes (5c) ou Doença Multissistêmica (5d). Mob – Mobilidade; AVD – Atividades de Vida Diária; NEF – Níveis de Energia/Fadiga; Vis – Visão; Com – Comunicação; MC – Memória/Cognição; CD - Comida e Digestão; RM – Rigidez Muscular; EC – Enxaqueca/Cefaleias; BEE – Bem-Estar Emocional; Est – Estigma; PF – Papel Familiar; RP – Relações Pessoais; PAS – Papel/Apoio Social; Diab – Diabetes.

5) Correlação com o SF-36v2

As dimensões medidas pela versão portuguesa da NMQ correlacionam-se com dimensões semelhantes da versão portuguesa do SF-36v2, demonstrando validade convergente e uma boa validade da construção (Tabela 7).

Tabela 7 – Correlação entre a NMQ e o SF-36v2

	FF	DF	DC	SG	VT	FS	DE	SM
Mob	0,699	0,704	0,485	0,564	0,600	0,560	0,332	0,342
AVD	0,609	0,513	0,224	0,318	0,298	0,220	0,127	-0,048
NEF	0,662	1,000		1,000	0,933	0,577	0,577	0,911
Vis	0,258	0,108	-0,073	0,245	0,267	0,072	-0,014	0,074
Com	0,193	0,284	0,387	0,386	0,085	0,379	-0,024	0,080
MC	0,225	0,278	0,200	0,445	0,466	0,253	0,130	0,323
CD	0,394	0,415	0,043	0,304	0,264	0,361	0,146	0,118
Dor	0,980	0,993		1,000	0,526	0,993	0,993	0,808
RM	0,919	0,945		1,000	0,485	0,943	0,943	0,744
EC	0,994	1,000		1,000	0,539	1,000	1,000	0,827
BEE	0,545	0,637	0,393	0,617	0,610	0,651	0,465	0,584
Est	0,069	0,384	0,246	0,338	0,130	0,564	-0,014	0,347
PF	0,506	0,237	0,307	0,217	0,188	0,591	0,117	0,265
RP	0,264	0,027	0,139	0,104	0,236	0,482	0,213	0,324
PAS	0,576	0,567	0,481	0,398	0,386	0,675	0,437	0,498
Diab	0,140	0,631	-0,066		-0,510	0,578	0,575	-0,600

0,8 a 1,00

0,6 a 0,8

0,4 a 0,6

< 0,4

Quanto mais escura a cor, mais forte é a correlação entre as dimensões dos 2 questionários. Uma correlação negativa significa que as dimensões variam em sentido inverso. As correlações das dimensões Níveis de Energia/Fadiga, Dor, Rigidez Muscular e Enxaqueca/Cefaleias podem não ser fidedignas devido ao número reduzido de casos analisados. FF – Função Física; DF – Desempenho Físico; DC – Dor Corporal; SG – Saúde em Geral; VT – Vitalidade; FS – Função Social; DE – Desempenho Emocional; SM – Saúde Mental; Mob – Mobilidade; AVD – Atividades de Vida Diária; NEF – Níveis de Energia/Fadiga; Vis – Visão; Com – Comunicação; MC – Memória/Cognição; CD - Comida e Digestão; RM – Rigidez Muscular; EC – Enxaqueca/Cefaleias; BEE – Bem-Estar Emocional; Est – Estigma; PF – Papel Familiar; RP – Relações Pessoais; PAS – Papel/Apoio Social; Diab – Diabetes.

A escala Mobilidade, da NMQ, tem uma correlação forte com as dimensões Função Física e Desempenho Físico do SF-36. Também se correlaciona fortemente com a dimensão Vitalidade.

O impacto da doença nas atividades de vida diária também se correlaciona com as dimensões Função Física e Desempenho Físico (forte e moderadamente, respetivamente), parecendo-se correlacionar-se de forma inversa com a dimensão Saúde Mental do SF-36.

A dimensão Níveis de Energia/Fadiga tem uma correlação muito forte com a dimensão Vitalidade do SF-36, ainda que de forma tendencial devido ao reduzido número de casos em análise. Não apresentamos os coeficientes de correlação das dimensões Dor, Rigidez Muscular e Enxaqueca/Cefaleias com a escala de Dor Corporal pelo mesmo motivo (Anexo 2 – Tabelas Suplementares).

O Bem-Estar Emocional mostra uma correlação moderada com as escalas Desempenho Emocional e Saúde Mental. Correlaciona-se fortemente com as dimensões Saúde em Geral, Vitalidade, Função Social e Desempenho Físico. A dimensão Estigma correlaciona-se moderadamente com a escala Função Social e tem uma relação inversa com o Desempenho Emocional.

As dimensões Papel Familiar e Relações Pessoais têm uma correlação moderada com a Função Social, enquanto a dimensão Papel/Apoio Social tem uma correlação forte. A dimensão Papel Familiar também se correlaciona moderadamente com a Função Física e a dimensão Papel/Apoio Social mostra uma correlação moderada com o Desempenho Emocional e Físico, Função Física, Dor Corporal e Saúde Mental.

Discussão

As doenças mitocondriais são um grupo heterogéneo de doenças, que surgem em qualquer idade, sendo frequente o envolvimento do músculo estriado esquelético (60,6% dos doentes da nossa amostra). Apenas uma reduzida proporção dos nossos doentes apresentava atingimento central (3,0%), mas os critérios de exclusão utilizados podem ser causa de viés, dado que doentes com atraso de desenvolvimento, encefalopatia, epilepsia e episódios de tipo AVC terão maior probabilidade de serem excluídos do estudo, por alterações cognitivas que dificultam o preenchimento dos questionários. Um raciocínio semelhante aplica-se para a proporção de doentes com doença multissistémica (15,2%), que surge no sentido contrário de revisões recentes da literatura.^(1, 4, 6, 20)

De acordo com o esperado face à idade média dos doentes (56,48 anos), o fenótipo mais frequente na nossa amostra foi a Oftalmoplegia Externa Progressiva (OEP), isolada ou plus (69,7%).⁽¹⁾

Existe uma relação linear entre os valores de cada item da versão portuguesa da NMQ e os valores da escala a que pertence (consistência interna). A consideração da correlação item-total permite identificar os itens com menor contribuição ou contribuição inversa para a consistência interna das dimensões, logo da escala. Os itens 27 e 28 são os mais frágeis da dimensão Comida e Digestão. A menor consistência do item 27 pode ser explicada pelo desemprego da maioria dos doentes da amostra, com menor poder económico e menos refeições realizadas fora de casa. Quanto ao item 28, um doente com dificuldades alimentares objetivas, como disfagia, não se sentirá necessariamente envergonhado por elas.

Os piores resultados do item 33 poderão estar associados ao facto da maioria dos doentes da nossa amostra ter atingimento muscular. Assim, será expectável que apresentem hipotonia e fraqueza muscular, em vez de hipertonia e rigidez, que ocorrerão predominantemente quando

o doente tem atingimento do sistema nervoso central. Aliás, a ausência de fiabilidade da dimensão Rigidez Muscular terá provavelmente a mesma justificação. Por este motivo, sugerimos a inclusão de uma nova escala, que avalie a Fraqueza Muscular (Anexo 2 – Versão Portuguesa Final da *Newcastle Mitochondrial Quality of life measure*). A dificuldade de distinção de conceitos como dor, rigidez muscular e fadiga, nomeadamente por uma amostra envelhecida, em que esperamos uma prevalência significativa de queixas músculo-esqueléticas relacionadas com a idade, também pode contribuir para piores resultados de consistência, validade discriminante e fiabilidade. Por último, as manifestações da doença podem ser limitantes em atividades domésticas, mas não em atividades de lazer ou no trabalho, contribuindo para valores de consistência, validade discriminante e fiabilidade aparentemente menores. Estas considerações são transversais a outras dimensões com itens semelhantes.

A maioria dos itens avalia melhor a escala a que pertence que outras escalas do instrumento (validade discriminante), concluindo-se que o agrupamento de itens feito é válido. Em relação ao item 60, um doente preocupado com a diabetes pode não se preocupar necessariamente com o seu peso, se não se aperceber do risco associado a este fator. Por outro lado, a correlação mais forte deste item com as dimensões Comida e Digestão e Papel Familiar deve ser interpretada com cuidado porque apenas 5 doentes da amostra disseram ser diabéticos (15,2% do total). Ainda assim, um doente com problemas alimentares poderá preocupar-se mais com o seu peso (ou vice-versa, um doente muito preocupado com o seu peso devido à diabetes pode mais facilmente reportar dificuldades na dimensão Comida e Digestão, nomeadamente em relação ao apetite), o que pode explicar a correlação entre o item 60 e a escala Comida e Digestão. Alguém com uma personalidade mais preocupada será mais atento a vários aspetos da sua vida, entre os quais o seu peso e a sua vida familiar, o que pode explicar a correlação com a dimensão Papel Familiar.

As questões relativas à procura de emprego (itens 12, 31, 35 e 38) também foram respondidas por apenas 5 doentes (15,2% do total). Esta proporção pode estar relacionada com a idade média da nossa amostra (56 anos), mas também com a metodologia utilizada, dado que não considerámos uma possível postura defensiva dos doentes, isto é, a possibilidade de um doente não estar à procura de emprego por já conhecer as limitações impostas pela doença. Nestas situações assinalámos os itens, por vezes erradamente, como “Não aplicável”. Numa outra perspetiva, a empregabilidade destes doentes não é apenas condicionada pelas suas dificuldades, mas também pelo empregador, que pode discriminá-los. Sugerimos uma interpretação refinada das respostas a estes itens, explorando se a ausência de procura de emprego se deve à postura defensiva explicada.

Os resultados de um instrumento de medição devem ser consistentes e não atribuíveis a efeitos aleatórios (fiabilidade), o que se verifica na generalidade da versão portuguesa da NMQ. A fiabilidade das dimensões Dor, Enxaqueca/Cefaleias, Relações Pessoais, Papel/Apoio Social, Mobilidade, Atividades de Vida Diária e Estigma foi boa ou excelente. Apenas as dimensões Comida e Digestão, Rigidez Muscular e Diabetes não foram fiáveis.

A fiabilidade pode ser avaliada por diferentes métodos. Recorremos ao coeficiente alfa de Cronbach⁽³⁰⁾ e coeficiente de correlação intraclasse.⁽³¹⁾ Sugerimos avaliação da fiabilidade teste-reteste, analisando a reprodutibilidade do instrumento, assim como da sensibilidade a alterações no tempo. Também poderá ser avaliada a variabilidade inter-observador.

A ausência de fiabilidade da escala Comida e Digestão pode ser explicada pelo facto dos problemas sentidos serem influenciados por outros motivos (ansiedade, doença ulcerosa péptica, entre outros) dificilmente separados pelo doente da sua doença mitocondrial. Por outro lado, as queixas gastrointestinais são mais frequentes em doentes com síndrome de encefalopatia mio-neuro-gastro-intestinal (MNGIE), fenótipo não diagnosticado na nossa amostra. As limitações já descritas a respeito dos itens 27 e 28 também se aplicam. Por último,

fizemos uma interpretação diferente do item 24 ao longo da aplicação dos questionários, que pode contribuir para os resultados encontrados (em alguns doentes apenas considerámos alterações ou perda do apetite recentes, no período de 4 semanas questionado; noutros doentes considerámos a presença de alterações pré-existentes a esse período).

Ao considerar apenas os doentes com miopatia, a fiabilidade da dimensão Rigidez Muscular aumenta, o que mostra que os resultados desta escala são mais consistentes neste grupo. Isto pode refletir a dificuldade de distinção de conceitos e o diferente impacte da doença nas atividades domésticas, de lazer e laborais já referidos. Os próprios doentes com miopatia podem ter dificuldade em compreender o conceito de rigidez muscular. A explicação aos doentes das diferenças entre dor, rigidez e fadiga pode melhorar a fiabilidade da escala.

Quanto à escala Diabetes, recordamos que apenas 5 doentes da amostra disseram ser diabéticos, o que dificulta a interpretação dos resultados. Novamente, um doente preocupado com a diabetes pode não reconhecer relação com o seu peso e, conseqüentemente, não se mostrar preocupado com o mesmo. As considerações relativas à correlação do item 60 com as dimensões Comida e Digestão e Papel Familiar voltam a aplicar-se.

Não apresentámos a fiabilidade e consistência interna da escala Memória/Cognição por esta ser constituída por apenas um item, o que limita a análise estatística.

À semelhança da versão original, a versão portuguesa da NMQ não deteta diferenças entre doentes com idades distintas, como se conclui pela ausência de correlação suficientemente forte entre esta variável e as várias dimensões do instrumento.⁽²⁵⁾ O instrumento pode, portanto, ser aplicado a todos os doentes adultos com doença mitocondrial. O facto de se encontrar correlação mais forte entre a idade e as dimensões Dor e Rigidez Muscular é inerente a qualquer indivíduo, com ou sem doença mitocondrial, provavelmente devido às alterações osteoarticulares degenerativas relacionadas com a idade.

O instrumento de medição é sensível às diferenças entre alguns grupos de doentes. Os doentes do sexo masculino e aqueles sem miopatia generalizada apresentam maior mobilidade, com diferença estatisticamente significativa. O primeiro destes dois achados difere dos resultados do estudo original, que não encontrou diferenças para as várias dimensões quanto ao sexo.⁽²⁵⁾ A interpretação das diferenças detetadas pelo questionário entre doentes com/sem envolvimento cardíaco e com/sem diabetes deve ser feita com cautela, atendendo à desproporção dos grupos a comparar (4 para 29 e 5 para 28, respetivamente). Não é possível perceber a capacidade de deteção de diferenças entre doentes com/sem encefalopatia pela mesma razão.

Ao correlacionar as versões portuguesas da NMQ e SF-36v2 mostrámos que escalas para medição do mesmo conceito, de instrumentos diferentes, obtêm resultados semelhantes (validade convergente), mostrando conseqüentemente uma boa validade da construção. O SF-36 é um bom comparador externo, dada a sua validação e aplicação transcultural, em diferentes contextos, incluindo séries de doentes adultos com miopatia mitocondrial.⁽³²⁾

O maior estigma associado à doença parece traduzir-se em limitações emocionais em tarefas diárias desempenhadas pelos doentes. A correlação moderada da dimensão Papel/Apoio Social com várias escalas do SF-36 mostra a multifactoriedade deste conceito da NMQ, influenciado por aspetos mentais e físicos e sua repercussão no dia-a-dia dos doentes.

Os coeficientes de correlação das dimensões Dor, Rigidez Muscular e Enxaqueca/Cefaleias da NMQ com as escalas do SF-36 devem ser interpretados com cautela, atendendo ao reduzido número de casos em análise.

Após interpretação crítica das questões, apesar das correlações estatísticas encontradas, considerámos não existirem conceitos do SF-36v2 semelhantes às dimensões Visão, Memória/Cognição, Comida e Digestão e Diabetes, à semelhança do estudo original.⁽²⁵⁾

Também considerámos não existir dimensão do SF-36v2 similar à dimensão Comunicação da NMQ.

Sugerimos a remoção da expressão “... ou teve dificuldade em tomar decisões?” (item 22) da versão portuguesa da NMQ (Anexo 2 – Versão Portuguesa Final da *Newcastle Mitochondrial Quality of life measure*) porque notámos alguma dificuldade na compreensão da mesma. Adicionalmente, a resposta depende da personalidade da pessoa, e não necessariamente de alterações decorrentes da doença mitocondrial.

Não apresentámos a taxa de resposta por considerar que a mesma pode ser sobrestimada ao aplicar o instrumento por entrevista.

Minimizámos os efeitos da variabilidade inter-observador pela aplicação preferencial das versões portuguesas da NMQ e SF-36v2 pelo mesmo investigador.

Por último, estamos conscientes da dimensão aparentemente pequena da nossa amostra. No entanto, consideramos ser representativa dos doentes adultos com doença mitocondrial. Por outro lado, as doenças mitocondriais são as doenças hereditárias do metabolismo mais frequentes, mas são, individualmente, doenças raras.

Conclusão

Obtivemos uma versão culturalmente equivalente da NMQ para a população adulta portuguesa. Este instrumento de medição é consistente, fiável e válido, embora sejam necessários mais estudos, com maior número de doentes e reaplicação dos questionários aos doentes já avaliados, para avaliar a sua fiabilidade teste-reteste e detalhar o estudo da sensibilidade, com subamostras de doentes mais proporcionais. Também é necessária a avaliação psicométrica da nova escala sugerida, sobre o conceito de Fraqueza Muscular. Sugerimos ainda a avaliação formal da variabilidade inter-observador.

Propomos uma interpretação atenta dos itens do instrumento, procurando ativamente posturas defensivas, não referidas pelos doentes, que podem esconder algumas limitações devidas à doença mitocondrial.

De forma a obter uma melhor adaptação para a população estudada, sugerimos algumas alterações à versão original, apresentadas no Anexo 2 – Versão Portuguesa Final da *Newcastle Mitochondrial Quality of life measure*.

A NMQ parece ser mais adequada na avaliação de doentes com fenótipos menos graves de doença mitocondrial, nomeadamente com preponderância de atingimento muscular, como OEP e miopatia generalizada.

Concluimos que a versão portuguesa da NMQ pode ser uma mais-valia, incluindo medidas de prognóstico reportadas pelo doente na prática clínica, a par com a avaliação da sua sintomatologia, o que é cada vez mais importante no seu acompanhamento efetivo.⁽³⁾

Agradecimentos

Agradeço ao Dr. João Durães pelo importante auxílio na conceção deste projeto, na aplicação de alguns questionários, na recolha e revisão de dados e na elaboração da versão portuguesa da NMQ, assim como pela paciência e disponibilidade para esclarecimento das minhas dúvidas.

Agradeço à professora Cristina Nunes pela retroversão do instrumento.

Agradeço à Rita, minha cara-metade, minha cúmplice e confidente, por estar ao meu lado todos os dias, especialmente naqueles em que sou mais rezingão e em que sei que não sou muito fácil de aturar.

Agradeço aos meus pais, os meus maiores modelos de vida, que sempre apoiaram o meu trabalho e me incentivaram a prosseguir. A eles devo a pessoa que sou hoje.

Agradeço à minha irmã, minha enorme amiga, fonte de energia e motivação, a quem tento dar um bom exemplo mas com quem estou constantemente a aprender.

Agradeço aos meus avós, tios e primos, por todos os ensinamentos e suporte.

Por último, mas os últimos são os primeiros, agradeço aos meus amigos, que não vou nomear porque provavelmente esquecer-me-ia de alguém, meus grandes companheiros de viagem.

Referências Bibliográficas

1. Gorman GS, Chinnery PF, DiMauro S, Hirano M, Koga Y, McFarland R, et al. Mitochondrial diseases. *Nat Rev Dis Primers*. 2016;2:16080.
2. Thorburn DR. Mitochondrial disorders: prevalence, myths and advances. *J Inher Metab Dis*. 2004;27(3):349-62.
3. Verhaak C, de Laat P, Koene S, Tibosch M, Rodenburg R, de Groot I, et al. Quality of life, fatigue and mental health in patients with the m.3243A > G mutation and its correlates with genetic characteristics and disease manifestation. *Orphanet J Rare Dis*. 2016;11:25.
4. McFarland R, Taylor RW, Turnbull DM. A neurological perspective on mitochondrial disease. *Lancet Neurol*. 2010;9(8):829-40.
5. Gorman GS, Schaefer AM, Ng Y, Gomez N, Blakely EL, Alston CL, et al. Prevalence of nuclear and mitochondrial DNA mutations related to adult mitochondrial disease. *Ann Neurol*. 2015;77(5):753-9.
6. DiMauro S, Schon EA, Carelli V, Hirano M. The clinical maze of mitochondrial neurology. *Nat Rev Neurol*. 2013;9(8):429-44.
7. Scharfe C, Lu HH, Neuenburg JK, Allen EA, Li GC, Klopstock T, et al. Mapping gene associations in human mitochondria using clinical disease phenotypes. *PLoS Comput Biol*. 2009;5(4):e1000374.
8. Nesbitt V, Pitceathly RD, Turnbull DM, Taylor RW, Sweeney MG, Mudanohwo EE, et al. The UK MRC Mitochondrial Disease Patient Cohort Study: clinical phenotypes associated with the m.3243A>G mutation--implications for diagnosis and management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2013;84(8):936-8.
9. Lake NJ, Compton AG, Rahman S, Thorburn DR. Leigh syndrome: One disorder, more than 75 monogenic causes. *Ann Neurol*. 2016;79(2):190-203.

10. Holt IJ, Harding AE, Morgan-Hughes JA. Deletions of muscle mitochondrial DNA in patients with mitochondrial myopathies. *Nature*. 1988;331(6158):717-9.
11. Tuppen HA, Blakely EL, Turnbull DM, Taylor RW. Mitochondrial DNA mutations and human disease. *Biochim Biophys Acta*. 2010;1797(2):113-28.
12. Tatuch Y, Christodoulou J, Feigenbaum A, Clarke JT, Wherret J, Smith C, et al. Heteroplasmic mtDNA mutation (T---G) at 8993 can cause Leigh disease when the percentage of abnormal mtDNA is high. *Am J Hum Genet*. 1992;50(4):852-8.
13. Rajasimha HK, Chinnery PF, Samuels DC. Selection against pathogenic mtDNA mutations in a stem cell population leads to the loss of the 3243A-->G mutation in blood. *Am J Hum Genet*. 2008;82(2):333-43.
14. Pyle A, Taylor RW, Durham SE, Deschauer M, Schaefer AM, Samuels DC, et al. Depletion of mitochondrial DNA in leucocytes harbouring the 3243A->G mtDNA mutation. *J Med Genet*. 2007;44(1):69-74.
15. White AJ. Mitochondrial toxicity and HIV therapy. *Sex Transm Infect*. 2001;77(3):158-73.
16. Chinnery PF, Elliott HR, Hudson G, Samuels DC, Relton CL. Epigenetics, epidemiology and mitochondrial DNA diseases. *Int J Epidemiol*. 2012;41(1):177-87.
17. Kirkman MA, Yu-Wai-Man P, Korsten A, Leonhardt M, Dimitriadis K, De Coo IF, et al. Gene-environment interactions in Leber hereditary optic neuropathy. *Brain*. 2009;132(Pt 9):2317-26.
18. Hudson G, Carelli V, Spruijt L, Gerards M, Mowbray C, Achilli A, et al. Clinical expression of Leber hereditary optic neuropathy is affected by the mitochondrial DNA-haplogroup background. *Am J Hum Genet*. 2007;81(2):228-33.
19. Hudson G, Keers S, Yu-Wai-Man P, Griffiths P, Huoponen K, Savontaus ML, et al. Identification of an X-chromosomal locus and haplotype modulating the phenotype of a mitochondrial DNA disorder. *Am J Hum Genet*. 2005;77(6):1086-91.

20. Lax NZ, Gorman GS, Turnbull DM. Invited Review: Central nervous system involvement in mitochondrial disease. *Neuropathol Appl Neurobiol*. 2016.
21. Skladal D, Halliday J, Thorburn DR. Minimum birth prevalence of mitochondrial respiratory chain disorders in children. *Brain*. 2003;126(Pt 8):1905-12.
22. Manwaring N, Jones MM, Wang JJ, Rochtchina E, Howard C, Mitchell P, et al. Population prevalence of the MELAS A3243G mutation. *Mitochondrion*. 2007;7(3):230-3.
23. Schaefer AM, Phoenix C, Elson JL, McFarland R, Chinnery PF, Turnbull DM. Mitochondrial disease in adults: a scale to monitor progression and treatment. *Neurology*. 2006;66(12):1932-4.
24. Phoenix C, Schaefer AM, Elson JL, Morava E, Bugiani M, Uziel G, et al. A scale to monitor progression and treatment of mitochondrial disease in children. *Neuromuscul Disord*. 2006;16(12):814-20.
25. Elson JL, Cadogan M, Apabhai S, Whittaker RG, Phillips A, Trennell MI, et al. Initial development and validation of a mitochondrial disease quality of life scale. *Neuromuscul Disord*. 2013;23(4):324-9.
26. Bernier FP, Boneh A, Dennett X, Chow CW, Cleary MA, Thorburn DR. Diagnostic criteria for respiratory chain disorders in adults and children. *Neurology*. 2002;59(9):1406-11.
27. Diogo L, Grazina M, Garcia P, Rebelo O, Veiga MA, Cuevas J, et al. Pediatric mitochondrial respiratory chain disorders in the Centro region of Portugal. *Pediatr Neurol*. 2009;40(5):351-6.
28. Ferreira PL. [Development of the Portuguese version of MOS SF-36. Part I. Cultural and linguistic adaptation]. *Acta Med Port*. 2000;13(1-2):55-66.
29. Ferreira PL. [Development of the Portuguese version of MOS SF-36. Part II --Validation tests]. *Acta Med Port*. 2000;13(3):119-27.

30. George D, Mallery P. SPSS for Windows step by step: A simple guide and reference. 11.0 update. 4th ed: Boston: Allyn & Bacon; 2003.
31. Cicchetti DV. Guidelines, criteria, and rules of thumb for evaluating normed and standardized assessment instruments in psychology. *Psychological Assessment*. 1994;6(4):284–90.
32. Orsucci D, Calsolaro V, Siciliano G, Mancuso M. Quality of life in adult patients with mitochondrial myopathy. *Neuroepidemiology*. 2012;38(3):194-5.

Anexos

Anexo 1 – Versão Portuguesa Inicial da Newcastle Mitochondrial Quality of life measure

Newcastle Mitochondrial Quality of Life Questionnaire (Versão Portuguesa)

A doença mitocondrial pode afetar a qualidade de vida de uma pessoa de diferentes formas. Gostaríamos de perceber como a sua vida diária é afetada pela sua doença. De forma a atingir este objetivo, gostaríamos de conhecer os problemas de saúde por que passou e a forma como os mesmos afetaram diferentes áreas da sua vida.

Por favor pense como se tem sentido nas **ÚLTIMAS QUATRO SEMANAS** e **ASSINALE A OPCÃO** que melhor se adequa à forma como se sentiu.

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS QUATRO SEMANAS...**

<u>Mobilidade</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Freque- mente	Sempre
1. Teve dificuldade em deslocar-se dentro de casa?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Teve dificuldade em deslocar-se no exterior?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Se sentiu receoso(a) ou preocupado(a) quanto a cair em público?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Teve dificuldade em transportar sacos de compras?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Esteve limitado(a) a casa mais do que gostaria?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

Atividades de Vida Diária

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
6. Teve dificuldade em lavar-se?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Teve dificuldade em vestir-se?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Teve dificuldade em apertar botões ou atacadores de sapatos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Teve dificuldade em cortar a comida?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Níveis de Energia/Fadiga

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
10. Se sentiu cansado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Se sentiu esgotado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Foi incapaz de aceitar um emprego devido aos seus níveis de energia/fadiga?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Teve de faltar ao trabalho devido aos seus níveis de energia/fadiga?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Visão

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
14. Teve dificuldade em ler letras pequenas (ex: jornal, livro)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Teve dificuldade em completar atividades domésticas do dia-a-dia devido a dificuldades de visão?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Comunicação

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
16. Teve dificuldade em ouvir o que as pessoas dizem?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Teve necessidade das pessoas lhe repetirem o que dizem?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
18. Teve dificuldade com o seu discurso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Teve de repetir o que tinha dito?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Teve dificuldade em comunicar com as pessoas através do telefone (ex: ouvir ou ser ouvido)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Se sentiu ignorado(a) pelas pessoas devido a dificuldades no discurso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Memória/Cognição

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
22. Sentiu o seu raciocínio confuso ou teve dificuldade em tomar decisões?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Comida e Digestão

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
23. Teve dificuldade em comer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Teve alterações ou perda do apetite?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Sentiu desconforto ou dor devido a problemas na digestão?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Foi incapaz de fazer o que gosta devido a problemas na digestão?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Se sentiu incapaz de comer fora devido a dificuldades em comer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Se sentiu envergonhado(a) devido a dificuldades em comer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

<u>Dor</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Freque- mente	Sempre
29. Teve dificuldade em atividades domésticas do dia-a-dia devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Foi incapaz de aceitar um emprego devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Teve de faltar ao trabalho devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

<u>Rigidez Muscular</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Freque- mente	Sempre
33. Teve dificuldade em atividades domésticas do dia-a-dia devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Foi incapaz de aceitar um emprego devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. Teve de faltar ao trabalho devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

<u>Enxaqueca/Cefaleias</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Freque- mente	Sempre
37. Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a enxaqueca/cefaleias?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. Foi incapaz de aceitar um emprego devido a enxaqueca/cefaleias?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
39. Teve de faltar ao trabalho devido a enxaqueca/cefaleias?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bem-Estar Emocional

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
40. Se sentiu deprimido(a), isolado(a) ou sozinho(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41. Se sentiu choroso(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42. Se sentiu frustrado(a), zangado(a) ou amargurado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Estigma

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
43. Se sentiu incapaz de falar com outros sobre a sua doença?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
44. Se sentiu envergonhado(a) devido à sua doença?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
45. Se sentiu preocupado(a) com a reação de outras pessoas para consigo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Papel Familiar

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
46. Sentiu que a sua doença interferiu com a sua vida pessoal?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
47. Se sentiu incapaz de participar em atividades de família?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Se sentiu dependente de membros da família?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49. Se sentiu um fardo para membros da família?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS QUATRO SEMANAS...**

<u>Relações Pessoais</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
50. Teve problemas em estabelecer relações pessoais próximas?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
51. Teve problemas com as suas relações pessoais próximas existentes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
52. Sentiu que a sua doença afetou as suas relações sexuais?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
53. Teve falta do apoio necessário do seu parceiro(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
54. Teve falta do apoio necessário da sua família ou amigos próximos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
55. Sentiu que as pessoas não compreendem a sua doença?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

<u>Papel/Apoio Social</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
56. Foi incapaz de sair tanto quanto gostaria?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
57. Foi incapaz de participar em <i>hobbies</i> ou atividades recreativas?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
58. Sentiu que a sua doença interferiu com a sua vida social?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

É diabético(a)? Sim Não

Se respondeu “sim” por favor complete as seguintes questões.

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

<u>Diabetes</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequentemente	Sempre
59. Sentiu restrições quanto ao que pode comer devido à diabetes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
60. Se sentiu preocupado(a) com o seu peso devido à diabetes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
61. Se sentiu preocupado(a) com a sua diabetes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
62. Se sentiu preocupado(a) com o controlo da sua diabetes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
63. Foi incapaz de fazer o que gosta devido à sua diabetes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Obrigado por ter completado estas questões.

Por favor devolva o questionário ao seu médico ou enfermeiro.

Newcastle Mitochondrial Quality of Life Questionnaire
(Versão Portuguesa)

A doença mitocondrial pode afetar a qualidade de vida de uma pessoa de diferentes formas. Gostaríamos de perceber como a sua vida diária é afetada pela sua doença. De forma a atingir este objetivo, gostaríamos de conhecer os problemas de saúde por que passou e a forma como os mesmos afetaram diferentes áreas da sua vida.

Por favor pense como se tem sentido nas **ÚLTIMAS QUATRO SEMANAS** e **ASSINALE A OPÇÃO** que melhor se adequa à forma como se sentiu.

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS QUATRO SEMANAS...**

<u>Mobilidade</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
1. Teve dificuldade em deslocar-se dentro de casa?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Teve dificuldade em deslocar-se no exterior?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Se sentiu receoso(a) ou preocupado(a) quanto a cair em público?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Teve dificuldade em transportar sacos de compras?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Esteve limitado(a) a casa mais do que gostaria?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Atividades de Vida Diária

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
6. Teve dificuldade em lavar-se?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Teve dificuldade em vestir-se?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Teve dificuldade em apertar botões ou atacadores de sapatos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Teve dificuldade em cortar a comida?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Níveis de Energia/Fadiga

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
10. Se sentiu cansado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Se sentiu esgotado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Foi incapaz de aceitar um emprego devido aos seus níveis de energia/fadiga?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Teve de faltar ao trabalho devido aos seus níveis de energia/fadiga?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Visão

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
14. Teve dificuldade em ler letras pequenas (ex: jornal, livro)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Teve dificuldade em completar atividades domésticas do dia-a-dia devido a dificuldades de visão?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Comunicação

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
16. Teve dificuldade em ouvir o que as pessoas dizem?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Teve necessidade das pessoas lhe repetirem o que dizem?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
18. Teve dificuldade com o seu discurso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Teve de repetir o que tinha dito?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Teve dificuldade em comunicar com as pessoas através do telefone (ex: ouvir ou ser ouvido)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Se sentiu ignorado(a) pelas pessoas devido a dificuldades no discurso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Memória/Cognição

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
22. Sentiu o seu raciocínio confuso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Comida e Digestão

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
23. Teve dificuldade em comer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Teve alterações ou perda do apetite?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Sentiu desconforto ou dor devido a problemas na digestão?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Foi incapaz de fazer o que gosta devido a problemas na digestão?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Se sentiu incapaz de comer fora devido a dificuldades em comer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Se sentiu envergonhado(a) devido a dificuldades em comer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Dor

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
29. Teve dificuldade em atividades domésticas do dia-a-dia devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS QUATRO SEMANAS...**

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
30. Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Foi incapaz de aceitar um emprego devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Teve de faltar ao trabalho devido a dor?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Rigidez Muscular

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
33. Teve dificuldade em atividades domésticas do dia-a-dia devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Foi incapaz de aceitar um emprego devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. Teve de faltar ao trabalho devido a rigidez muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Fraqueza Muscular

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
37. Teve dificuldade em atividades domésticas do dia-a-dia devido a fraqueza muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a fraqueza muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39. Foi incapaz de aceitar um emprego devido a fraqueza muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS QUATRO SEMANAS...**

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
40. Teve de faltar ao trabalho devido a fraqueza muscular?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Enxaqueca/Cefaleias

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
41. Teve de faltar ou limitar atividades de lazer ou sociais devido a enxaqueca/cefaleias?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

42. Foi incapaz de aceitar um emprego devido a enxaqueca/cefaleias?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
---	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

43. Teve de faltar ao trabalho devido a enxaqueca/cefaleias?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Bem-Estar Emocional

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
44. Se sentiu deprimido(a), isolado(a) ou sozinho(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

45. Se sentiu choroso(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
---------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

46. Se sentiu frustrado(a), zangado(a) ou amargurado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Estigma

	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
47. Se sentiu incapaz de falar com outros sobre a sua doença?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

48. Se sentiu envergonhado(a) devido à sua doença?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

49. Se sentiu preocupado(a) com a reação de outras pessoas para consigo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

<u>Papel Familiar</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
50. Sentiu que a sua doença interferiu com a sua vida pessoal?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
51. Se sentiu incapaz de participar em atividades de família?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
52. Se sentiu dependente de membros da família?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
53. Se sentiu um fardo para membros da família?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

<u>Relações Pessoais</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
54. Teve problemas em estabelecer relações pessoais próximas?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
55. Teve problemas com as suas relações pessoais próximas existentes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
56. Sentiu que a sua doença afetou as suas relações sexuais?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
57. Teve falta do apoio necessário do seu parceiro(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
58. Teve falta do apoio necessário da sua família ou amigos próximos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
59. Sentiu que as pessoas não compreendem a sua doença?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

<u>Papel/Apoio Social</u>	Nunca	Raramente	Por Vezes	Frequente- mente	Sempre
60. Foi incapaz de sair tanto quanto gostaria?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Devido a ter uma Doença Mitocondrial, com que frequência durante as **ÚLTIMAS**
QUATRO SEMANAS...

- | | Nunca | Raramente | Por
Vezes | Frequentemente | Sempre |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 61. Foi incapaz de participar em <i>hobbies</i> ou atividades recreativas? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 62. Sentiu que a sua doença interferiu com a sua vida social? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

É diabético(a)? Sim Não

Se respondeu “sim” por favor complete as seguintes questões.

- | <u>Diabetes</u> | Nunca | Raramente | Por
Vezes | Frequentemente | Sempre |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 63. Sentiu restrições quanto ao que pode comer devido à diabetes? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 64. Se sentiu preocupado(a) com o seu peso devido à diabetes? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 65. Se sentiu preocupado(a) com a sua diabetes? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 66. Se sentiu preocupado(a) com o controlo da sua diabetes? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 67. Foi incapaz de fazer o que gosta devido à sua diabetes? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Obrigado por ter completado estas questões.

Por favor devolva o questionário ao seu médico ou enfermeiro.

Anexo 2 – Tabelas Suplementares

Correlação item-total – Consistência interna e validade discriminante

	Mob	AVD	NEF	Vis	Com	MC	CD	Dor	RM	EC	BEE	Est	PF	RP	PAS	Diab
NMQ 1	0,854	0,420	0,408	0,208	0,438	0,148	0,253	0,976	1,000	0,943	0,395	0,115	0,261	0,086	0,361	0,407
NMQ 2	0,878	0,496	0,762	0,309	0,247	0,311	0,295	0,946	0,872	0,968	0,309	0,070	0,350	0,161	0,441	-0,433
NMQ 3	0,683	0,322	0,762	0,368	0,331	0,291	0,119	0,946	0,872	0,968	0,403	0,348	0,072	0,107	0,214	-0,036
NMQ 4	0,794	0,453	0,000	0,295	0,056	0,158	0,298	0,673	0,816	0,577	0,526	0,013	0,413	0,319	0,410	
NMQ 5	0,718	0,356	0,577	0,320	0,265	0,157	0,709	0,993	0,943	1,000	0,438	0,105	0,655	0,532	0,657	-0,288
NMQ 6	0,444	0,834		0,214	0,078	-0,003	0,502				0,076	-0,050	0,508	0,324	0,392	0,479
NMQ 7	0,481	0,792	0,577	0,033	0,180	-0,131	0,317	0,993	0,943	1,000	0,232	-0,027	0,405	0,053	0,446	0,503
NMQ 8	0,339	0,833	0,577	-0,155	-0,106	0,006	0,048	-0,388	-0,471	-0,333	-0,049	-0,027	0,286	0,017	0,281	0,479
NMQ 9	0,211	0,741		0,153	-0,090	0,216	0,362				-0,024	-0,123	0,220	0,010	0,316	0,174
NMQ 10	0,631	0,421	0,980	0,288	0,180	0,360	0,443	0,345	0,229	0,404	0,396	0,167	0,313	0,366	0,498	-0,245
NMQ 11	0,551	0,469	0,962	-0,020	0,183	0,283	0,512	0,273	0,157	0,333	0,312	0,108	0,278	0,124	0,486	0,174
NMQ 12	0,528	0,772		0,688	-0,151	0,612	0,919				0,128	-0,406	-0,250	1,000	0,565	
NMQ 13	0,461	0,445	0,577	-0,195	0,245	0,185	0,045	0,993	0,943	1,000	0,440	0,481	0,327	0,326	0,321	
NMQ 14	0,357	0,050	0,192	0,866	0,290	0,145	0,209	0,849	0,943	0,778	0,246	0,053	0,241	0,317	0,075	-0,501
NMQ 15	0,283	0,162		0,879	0,407	0,329	0,318				0,414	-0,074	0,356	0,513	0,142	-0,863
NMQ 16	0,107	-0,067	-0,140	0,304	0,777	0,390	-0,112	0,345	0,229	0,404	0,437	0,244	0,043	-0,018	-0,124	0,173
NMQ 17	0,252	-0,139	-0,140	0,312	0,783	0,355	0,043	0,345	0,229	0,404	0,437	0,266	0,061	0,251	-0,125	0,160
NMQ 18	0,373	0,312	0,000	0,239	0,454	0,045	0,563	0,673	0,816	0,577	0,134	0,142	0,161	0,027	0,206	0,464
NMQ 19	0,233	0,057	0,140	0,223	0,596	0,111	0,268	0,806	0,915	0,728	0,255	0,211	-0,087	-0,216	0,015	0,077
NMQ 20	0,160	-0,119	-0,457	0,262	0,644	0,309	-0,205	-0,148	-0,249	-0,088	0,319	-0,046	0,034	0,050	0,066	-0,400
NMQ 21	0,027	-0,059	0,577	0,147	0,459	0,209	0,179	0,993	0,943	1,000	0,356	0,404	0,373		0,410	-0,438
NMQ 22	0,313	0,035	0,577	0,244	0,376	1,000	0,216	0,993	0,943	1,000	0,543	0,341	0,075	0,343	0,203	0,180
NMQ 23	0,084	0,204	0,577	0,409	0,285	0,249	0,655	0,993	0,943	1,000	0,238	0,031	0,146	0,199	0,131	
NMQ 24	0,132	0,076		0,246	0,069	0,015	0,518				0,042	-0,171	0,153	0,235	0,171	
NMQ 25	0,419	0,272	0,905	0,138	-0,112	-0,024	0,469	0,113	0,000	0,174	0,269	0,181	0,555	0,509	0,664	-0,288

NMQ 26	0,195	0,224		0,129	0,119	0,224	0,719				0,313	0,139	0,693	0,551	0,609	0,021
NMQ 27	0,449	0,225	0,577	-0,052	0,277	0,033	0,364	0,993	0,943	1,000	0,279	0,292	0,148	0,075	0,236	0,464
NMQ 28	-0,100	-0,005		0,002	-0,075	0,400	0,278				0,144	0,053	-0,061	0,075	-0,109	
NMQ 29	0,762	0,350	0,408	0,234	0,261	0,273	0,290	0,976	1,000	0,943	0,405	0,174	0,469	0,472	0,602	0,407
NMQ 30	0,535	0,080	0,577	0,252	0,630	0,436	0,213	0,993	0,943	1,000	0,575	0,317	0,057	-0,097	0,220	-0,144
NMQ 31																
NMQ 32	0,400	0,134	0,577	-0,220	0,356	0,231	-0,072	0,993	0,943	1,000	0,444	0,506	0,181	0,119	0,136	
NMQ 33	0,518	0,492	-0,577	0,100	-0,066	0,126	0,465	-0,216	0,000	-0,333	0,157	-0,169	0,501	0,356	0,599	0,058
NMQ 34	0,370	-0,026	0,577	0,258	0,098	0,134	0,388	0,993	0,943	1,000	0,204	0,094	0,477	0,447	0,529	-0,438
NMQ 35																
NMQ 36	0,356	0,030	0,577	-0,066	0,371	0,107	0,052	0,993	0,943	1,000	0,376	0,545	0,276		0,238	
NMQ 37	-0,065	-0,179	0,577	0,074	0,268	0,270	-0,031	0,993	0,943	1,000	0,270	0,306	0,234	-0,202	0,262	-0,041
NMQ 38																
NMQ 39	0,015	0,278	0,577	-0,033	0,409	0,232	0,354	0,993	0,943	1,000	0,522	0,590	0,344	0,119	0,461	
NMQ 40	0,498	0,148	0,577	0,107	0,317	0,624	0,392	0,993	0,943	1,000	0,879	0,399	0,269	0,363	0,502	0,077
NMQ 41	0,513	-0,048	0,577	0,407	0,514	0,321	0,229	0,993	0,943	1,000	0,863	0,353	0,195	0,359	0,331	-0,347
NMQ 42	0,457	0,064	0,577	0,358	0,447	0,413	0,396	0,993	0,943	1,000	0,773	0,509	0,403	0,534	0,376	0,696
NMQ 43	0,125	-0,188	0,962	0,098	0,360	0,313	0,243	0,734	0,629	0,778	0,470	0,934	0,230	0,559	0,272	0,593
NMQ 44	0,004	-0,153	1,000	-0,187	0,086	0,046	-0,162	0,523	0,408	0,577	0,116	0,738	0,011	-0,129	0,080	0,593
NMQ 45	0,312	0,124	1,000	-0,042	0,259	0,441	0,245	0,523	0,408	0,577	0,597	0,891	0,298	0,496	0,427	0,807
NMQ 46	0,304	0,180	0,577	0,290	0,064	0,101	0,481	0,993	0,943	1,000	0,324	0,245	0,766	0,714	0,662	-0,214
NMQ 47	0,209	0,135		0,265	0,156	0,142	0,549				0,299	0,176	0,764	0,702	0,694	-0,292
NMQ 48	0,430	0,593	0,577	0,235	0,060	0,007	0,416	0,993	0,943	1,000	0,307	0,087	0,844	0,625	0,604	0,185
NMQ 49	0,255	0,310	0,577	0,289	0,112	0,012	0,297	0,993	0,943	1,000	0,084	0,233	0,658	0,890	0,273	
NMQ 50	0,268	-0,061	0,577	0,061	0,249	0,162	0,167	0,993	0,943	1,000	0,330	0,523	0,398	0,890	0,271	
NMQ 51	-0,044	-0,007		0,232	0,078	0,171	0,441				0,292	0,374	0,529	0,890	0,441	
NMQ 52	0,229	0,424		0,253	-0,113	0,330	0,627				0,251	0,161	0,717	0,725	0,433	
NMQ 53	0,327	-0,018		0,471	0,239	0,059	0,256				0,519	0,018	0,695	0,740	0,545	-0,993
NMQ 54	0,237	-0,079		0,351	0,104	0,262	0,152				0,246	0,229	0,618	0,846	0,417	0,006
NMQ 55	0,398	-0,189	0,577	0,392	0,373	0,600	0,167	0,993	0,943	1,000	0,482	0,434	0,331	0,821	0,153	0,126

NMQ 56	0,629	0,472	0,577	0,136	0,155	0,236	0,577	0,993	0,943	1,000	0,477	0,211	0,627	0,365	0,907	-0,182
NMQ 57	0,365	0,367	0,962	0,063	0,008	0,138	0,470	0,273	0,157	0,333	0,390	0,437	0,747	0,494	0,933	0,058
NMQ 58	0,513	0,396	1,000	0,041	0,037	0,192	0,585	0,523	0,408	0,577	0,475	0,247	0,655	0,552	0,932	0,021
NMQ 59	-0,293	0,421		-0,802	-0,028	0,299	-0,040				0,214	0,805	-0,353		-0,165	0,955
NMQ 60	0,723	0,231		-0,211	0,312	-0,418	0,984				-0,587	-0,598	0,981		0,743	-0,129
NMQ 61	0,245	0,291		-0,522	0,727	0,583	0,138				0,299	0,404	0,355		0,360	0,696
NMQ 62	-0,442	0,340		-0,690	-0,709	-0,468	0,360				-0,399	0,516	-0,442		-0,363	0,613
NMQ 63	-0,640	-0,134		-0,174	0,151	0,688	-0,736				0,617	0,896	-0,705		-0,578	0,597

* Os itens para os quais não foi determinada a percentagem de sucesso correspondem a itens cujo coeficiente de correlação não foi calculado por não haver variabilidade no mesmo. As zonas a sombreado na tabela representam os itens que pertencem a uma determinada dimensão.

Taxa de sucesso (correlação item-total > correlação do item com outras dimensões)

	Nº de Comparações	Nº de Sucessos	Taxa de Sucesso (%)
<i>NMQ 1</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 2</i>	15	13	86,67
<i>NMQ 3</i>	15	11	73,33
<i>NMQ 4</i>	14	13	92,86
<i>NMQ 5</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 6</i>	11	11	100,00
<i>NMQ 7</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 8</i>	15	15	100,00
<i>NMQ 9</i>	11	11	100,00
<i>NMQ 10</i>	15	15	100,00
<i>NMQ 11</i>	15	15	100,00
<i>NMQ 12</i>	10	3	30,00
<i>NMQ 13</i>	14	11	78,57
<i>NMQ 14</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 15</i>	11	11	100,00
<i>NMQ 16</i>	15	15	100,00
<i>NMQ 17</i>	15	15	100,00
<i>NMQ 18</i>	15	10	66,67
<i>NMQ 19</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 20</i>	15	15	100,00
<i>NMQ 21</i>	14	10	71,43
<i>NMQ 22</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 23</i>	14	11	78,57
<i>NMQ 24</i>	10	10	100,00
<i>NMQ 25</i>	15	11	73,33
<i>NMQ 26</i>	11	11	100,00
<i>NMQ 27</i>	15	9	60,00
<i>NMQ 28</i>	10	9	90,00
<i>NMQ 29</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 30</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 31</i>	0		
<i>NMQ 32</i>	14	13	92,86
<i>NMQ 33</i>	15	5	33,33
<i>NMQ 34</i>	15	13	86,67
<i>NMQ 35</i>	0		
<i>NMQ 36</i>	13	11	84,62
<i>NMQ 37</i>	15	15	100,00
<i>NMQ 38</i>	0		
<i>NMQ 39</i>	14	14	100,00
<i>NMQ 40</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 41</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 42</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 43</i>	15	14	93,33

<i>NMQ 44</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 45</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 46</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 47</i>	11	11	100,00
<i>NMQ 48</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 49</i>	14	10	71,43
<i>NMQ 50</i>	14	11	78,57
<i>NMQ 51</i>	10	10	100,00
<i>NMQ 52</i>	10	10	100,00
<i>NMQ 53</i>	11	11	100,00
<i>NMQ 54</i>	11	11	100,00
<i>NMQ 55</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 56</i>	15	12	80,00
<i>NMQ 57</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 58</i>	15	14	93,33
<i>NMQ 59</i>	10	10	100,00
<i>NMQ 60</i>	10	4	40,00
<i>NMQ 61</i>	10	9	90,00
<i>NMQ 62</i>	10	10	100,00
<i>NMQ 63</i>	10	7	70,00

* Os itens para os quais não foi determinada a percentagem de sucesso correspondem a itens cujo coeficiente de correlação não foi calculado por não haver variabilidade no mesmo.

Análise de sensibilidade – Comparação entre grupos

			n	Mínimo	Percentil 25	Mediana	Percentil 75	Máximo	Média	Desvio-Padrão
Mobilidade	Género	M	9	32,00	80,00	88,00	100,00	100,00	83,56	21,21
		F	24	28,00	36,00	52,00	80,00	100,00	58,61	24,94
Atividades de Vida Diária	Género	M	9	75,00	85,00	100,00	100,00	100,00	92,78	10,03
		F	24	20,00	72,50	90,00	100,00	100,00	81,25	24,81
Níveis de Energia/Fadiga	Género	M	9	65,00	65,00	100,00	100,00	100,00	88,33	20,21
		F	24	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	.
Visão	Género	M	9	20,00	40,00	60,00	100,00	100,00	64,44	31,67
		F	24	20,00	30,00	60,00	80,00	100,00	58,70	27,85
Comunicação	Género	M	9	56,67	60,00	76,67	86,67	100,00	75,93	17,54
		F	24	50,00	71,67	80,00	96,67	100,00	81,39	15,85
Memória/Cognição	Género	M	9	20,00	60,00	60,00	100,00	100,00	68,89	33,33
		F	24	40,00	60,00	90,00	100,00	100,00	80,00	22,07
Comida e Digestão	Género	M	9	73,33	86,67	93,33	100,00	100,00	90,74	10,11
		F	24	63,33	83,33	93,33	96,67	100,00	88,70	10,77
Dor	Género	M	9	95,00	95,00	100,00	100,00	100,00	98,33	2,89
		F	24	60,00	60,00	60,00	60,00	60,00	60,00	.
Rigidez Muscular	Género	M	9	95,00	95,00	100,00	100,00	100,00	98,33	2,89
		F	24	85,00	85,00	85,00	85,00	85,00	85,00	.
Enxaqueca/Cefaleias	Género	M	9	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	,00
		F	24	73,33	73,33	73,33	73,33	73,33	73,33	.
Bem-Estar Emocional	Género	M	9	53,33	60,00	100,00	100,00	100,00	82,96	21,63
		F	24	40,00	60,00	73,33	93,33	100,00	73,61	19,41
Estigma	Género	M	9	60,00	73,33	100,00	100,00	100,00	87,41	16,48
		F	24	53,33	86,67	100,00	100,00	100,00	92,22	13,71
Papel Familiar	Género	M	9	75,00	95,00	100,00	100,00	100,00	96,11	8,21
		F	24	30,00	80,00	97,50	100,00	100,00	86,25	19,69
Relações Pessoais	Género	M	9	83,33	90,00	100,00	100,00	100,00	95,56	7,20
		F	24	50,00	90,00	96,67	100,00	100,00	92,86	13,13
Papel/Apoio Social	Género	M	9	40,00	86,67	100,00	100,00	100,00	87,41	20,93
		F	24	20,00	50,00	83,33	100,00	100,00	73,89	26,95
Diabetes	Género	M	9
		F	24	36,00	40,00	52,00	68,00	76,00	54,40	17,34

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
1	The distribution of Mobility is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,022 ¹	Reject the null hypothesis.
2	The distribution of Activities of Daily Living is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,328 ¹	Retain the null hypothesis.
3	The distribution of Energy Level / Fatigue is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,500 ¹	Retain the null hypothesis.
4	The distribution of Vision / Eye Sight is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,681 ¹	Retain the null hypothesis.
5	The distribution of Communication is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,486 ¹	Retain the null hypothesis.
6	The distribution of Memory / Cognition is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,486 ¹	Retain the null hypothesis.
7	The distribution of Food and Digestion is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,592 ¹	Retain the null hypothesis.
8	The distribution of Pain is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,500 ¹	Retain the null hypothesis.
9	The distribution of Muscle Stiffness is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,500 ¹	Retain the null hypothesis.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
10	The distribution of Migraine / Headaches is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,500 ¹	Retain the null hypothesis.
11	The distribution of Emotional Well-Being is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,272 ¹	Retain the null hypothesis.
12	The distribution of Stigma is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,538 ¹	Retain the null hypothesis.
13	The distribution of Family Role is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,254 ¹	Retain the null hypothesis.
14	The distribution of Personal Relationships is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,659 ¹	Retain the null hypothesis.
15	The distribution of Social Role / Support is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,166 ¹	Retain the null hypothesis.
16	The distribution of Diabetes is the same across categories of Género.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

			n	Mínimo	Percentil 25	Mediana	Percentil 75	Máximo	Média	Desvio-Padrão
Mobilidade	Miopatia	Não	13	36,00	80,00	92,00	100,00	100,00	81,54	23,47
		Sim	20	28,00	32,00	52,00	68,00	100,00	54,74	22,55
Atividades de Vida Diária	Miopatia	Não	13	45,00	90,00	100,00	100,00	100,00	90,77	16,18
		Sim	20	20,00	72,50	87,50	100,00	100,00	80,25	24,95
Níveis de Energia/Fadiga	Miopatia	Não	13	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	,00
		Sim	20	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	,00
Visão	Miopatia	Não	13	20,00	35,00	70,00	90,00	100,00	63,33	31,43
		Sim	20	20,00	35,00	60,00	75,00	100,00	58,50	27,39
Comunicação	Miopatia	Não	13	56,67	76,67	80,00	100,00	100,00	82,05	16,36
		Sim	20	50,00	61,67	80,00	91,67	100,00	78,50	16,42
Memória/Cognição	Miopatia	Não	13	20,00	60,00	100,00	100,00	100,00	80,00	28,28
		Sim	20	20,00	60,00	70,00	100,00	100,00	75,00	24,17
Comida e Digestão	Miopatia	Não	13	76,67	91,67	93,33	100,00	100,00	93,06	7,71
		Sim	20	63,33	78,33	90,00	95,00	100,00	87,00	11,39
Dor	Miopatia	Não	13	95,00	95,00	97,50	100,00	100,00	97,50	3,54
		Sim	20	60,00	60,00	80,00	100,00	100,00	80,00	28,28
Rigidez Muscular	Miopatia	Não	13	95,00	95,00	97,50	100,00	100,00	97,50	3,54
		Sim	20	85,00	85,00	92,50	100,00	100,00	92,50	10,61
Enxaqueca/Cefaleias	Miopatia	Não	13	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	,00
		Sim	20	73,33	73,33	86,67	100,00	100,00	86,67	18,86
Bem-Estar Emocional	Miopatia	Não	13	40,00	66,67	86,67	100,00	100,00	81,54	21,11
		Sim	20	46,67	56,67	73,33	90,00	100,00	72,67	19,21
Estigma	Miopatia	Não	13	66,67	100,00	100,00	100,00	100,00	96,41	9,67
		Sim	20	53,33	73,33	96,67	100,00	100,00	87,33	16,03
Papel Familiar	Miopatia	Não	13	50,00	85,00	100,00	100,00	100,00	91,54	14,91
		Sim	20	30,00	80,00	97,50	100,00	100,00	87,25	19,57
Relações Pessoais	Miopatia	Não	13	83,33	100,00	100,00	100,00	100,00	96,67	7,45
		Sim	20	50,00	90,00	96,67	100,00	100,00	92,67	12,67
Papel/Apoio Social	Miopatia	Não	13	33,33	66,67	100,00	100,00	100,00	81,54	26,96
		Sim	20	20,00	56,67	86,67	96,67	100,00	75,00	25,49
Diabetes	Miopatia	Não	13	52,00	52,00	68,00	76,00	76,00	65,33	12,22
		Sim	20	36,00	36,00	38,00	40,00	40,00	38,00	2,83

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
1	The distribution of Mobility is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,001 ¹	Reject the null hypothesis.
2	The distribution of Activities of Daily Living is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,065 ¹	Retain the null hypothesis.
3	The distribution of Energy Level / Fatigue is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
4	The distribution of Vision / Eye Sight is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,878 ¹	Retain the null hypothesis.
5	The distribution of Communication is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,625 ¹	Retain the null hypothesis.
6	The distribution of Memory / Cognition is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,603 ¹	Retain the null hypothesis.
7	The distribution of Food and Digestion is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,195 ¹	Retain the null hypothesis.
8	The distribution of Pain is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,800 ¹	Retain the null hypothesis.
9	The distribution of Muscle Stiffness is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	1,000 ¹	Retain the null hypothesis.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
10	The distribution of Migraine / Headaches is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
11	The distribution of Emotional Well-Being is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,253 ¹	Retain the null hypothesis.
12	The distribution of Stigma is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,107 ¹	Retain the null hypothesis.
13	The distribution of Family Role is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,296 ¹	Retain the null hypothesis.
14	The distribution of Personal Relationships is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,283 ¹	Retain the null hypothesis.
15	The distribution of Social Role / Support is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,149 ¹	Retain the null hypothesis.
16	The distribution of Diabetes is the same across categories of Miopatia.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,200 ¹	Retain the null hypothesis.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

			n	Mínimo	Percentil 25	Mediana	Percentil 75	Máximo	Média	Desvio-Padrão
Mobilidade	Início sintomas	Infância	10	32,00	40,00	74,00	92,00	100,00	66,80	26,54
		Adulto	23	28,00	36,00	66,00	92,00	100,00	65,09	26,68
Atividades de Vida Diária	Início sintomas	Infância	10	85,00	90,00	97,50	100,00	100,00	94,50	6,43
		Adulto	23	20,00	65,00	90,00	100,00	100,00	80,00	25,23
Níveis de Energia/Fadiga	Início sintomas	Infância	10	65,00	65,00	82,50	100,00	100,00	82,50	24,75
		Adulto	23	65,00	65,00	82,50	100,00	100,00	82,50	24,75
Visão	Início sintomas	Infância	10	20,00	40,00	60,00	70,00	100,00	57,00	23,59
		Adulto	23	20,00	30,00	60,00	100,00	100,00	61,82	30,96
Comunicação	Início sintomas	Infância	10	50,00	60,00	78,33	90,00	96,67	75,33	17,44
		Adulto	23	56,67	70,00	80,00	100,00	100,00	81,88	15,66
Memória/Cognição	Início sintomas	Infância	10	20,00	60,00	60,00	100,00	100,00	72,00	27,00
		Adulto	23	20,00	60,00	100,00	100,00	100,00	79,13	25,21
Comida e Digestão	Início sintomas	Infância	10	66,67	73,33	88,33	93,33	100,00	85,00	11,14
		Adulto	23	63,33	86,67	93,33	100,00	100,00	91,21	9,79
Dor	Início sintomas	Infância	10	60,00	60,00	80,00	100,00	100,00	80,00	28,28
		Adulto	23	95,00	95,00	97,50	100,00	100,00	97,50	3,54
Rigidez Muscular	Início sintomas	Infância	10	85,00	85,00	92,50	100,00	100,00	92,50	10,61
		Adulto	23	95,00	95,00	97,50	100,00	100,00	97,50	3,54
Enxaqueca/Cefaleias	Início sintomas	Infância	10	73,33	73,33	86,67	100,00	100,00	86,67	18,86
		Adulto	23	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	,00
Bem-Estar Emocional	Início sintomas	Infância	10	46,67	53,33	76,67	80,00	100,00	71,33	17,23
		Adulto	23	40,00	60,00	73,33	100,00	100,00	78,26	21,29
Estigma	Início sintomas	Infância	10	53,33	73,33	100,00	100,00	100,00	88,67	16,64
		Adulto	23	60,00	86,67	100,00	100,00	100,00	91,88	13,63
Papel Familiar	Início sintomas	Infância	10	30,00	85,00	100,00	100,00	100,00	88,50	22,24
		Adulto	23	50,00	85,00	100,00	100,00	100,00	89,13	16,00
Relações Pessoais	Início sintomas	Infância	10	50,00	90,00	96,67	100,00	100,00	88,89	19,40
		Adulto	23	83,33	90,00	100,00	100,00	100,00	95,71	5,91
Papel/Apoio Social	Início sintomas	Infância	10	26,67	60,00	96,67	100,00	100,00	82,00	26,11
		Adulto	23	20,00	46,67	86,67	100,00	100,00	75,65	26,10
Diabetes	Início sintomas	Infância	10
		Adulto	23	36,00	40,00	52,00	68,00	76,00	54,40	17,34

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
1	The distribution of Mobility is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,903 ¹	Retain the null hypothesis.
2	The distribution of Activities of Daily Living is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,308 ¹	Retain the null hypothesis.
3	The distribution of Energy Level / Fatigue is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,800 ¹	Retain the null hypothesis.
4	The distribution of Vision / Eye Sight is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,847 ¹	Retain the null hypothesis.
5	The distribution of Communication is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,494 ¹	Retain the null hypothesis.
6	The distribution of Memory / Cognition is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,685 ¹	Retain the null hypothesis.
7	The distribution of Food and Digestion is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,211 ¹	Retain the null hypothesis.
8	The distribution of Pain is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	1,000 ¹	Retain the null hypothesis.
9	The distribution of Muscle Stiffness is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	1,000 ¹	Retain the null hypothesis.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
10	The distribution of Migraine / Headaches is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
11	The distribution of Emotional Well-Being is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,359 ¹	Retain the null hypothesis.
12	The distribution of Stigma is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,919 ¹	Retain the null hypothesis.
13	The distribution of Family Role is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,946 ¹	Retain the null hypothesis.
14	The distribution of Personal Relationships is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,407 ¹	Retain the null hypothesis.
15	The distribution of Social Role / Support is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,520 ¹	Retain the null hypothesis.
16	The distribution of Diabetes is the same across categories of Inicio sintomas.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

			n	Mínimo	Percentil 25	Mediana	Percentil 75	Máximo	Média	Desvio-Padrão
Mobilidade	Envolvimento cardíaco	Não	29	28,00	42,00	68,00	94,00	100,00	67,86	25,68
		Sim	4	32,00	34,00	38,00	66,00	92,00	50,00	28,19
Atividades de Vida Diária	Envolvimento cardíaco	Não	29	20,00	80,00	90,00	100,00	100,00	82,93	23,32
		Sim	4	90,00	90,00	95,00	100,00	100,00	95,00	5,77
Níveis de Energia/Fadiga	Envolvimento cardíaco	Não	29	65,00	65,00	100,00	100,00	100,00	88,33	20,21
		Sim	4	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	.
Visão	Envolvimento cardíaco	Não	29	20,00	35,00	60,00	90,00	100,00	61,43	29,02
		Sim	4	20,00	30,00	55,00	75,00	80,00	52,50	27,54
Comunicação	Envolvimento cardíaco	Não	29	56,67	70,00	80,00	96,67	100,00	80,80	15,34
		Sim	4	50,00	53,33	73,33	93,33	96,67	73,33	23,41
Memória/Cognição	Envolvimento cardíaco	Não	29	20,00	60,00	100,00	100,00	100,00	77,93	26,37
		Sim	4	60,00	60,00	60,00	80,00	100,00	70,00	20,00
Comida e Digestão	Envolvimento cardíaco	Não	29	63,33	85,00	93,33	100,00	100,00	90,00	10,26
		Sim	4	66,67	76,67	88,33	91,67	93,33	84,17	11,98
Dor	Envolvimento cardíaco	Não	29	95,00	95,00	100,00	100,00	100,00	98,33	2,89
		Sim	4	60,00	60,00	60,00	60,00	60,00	60,00	.
Rigidez Muscular	Envolvimento cardíaco	Não	29	95,00	95,00	100,00	100,00	100,00	98,33	2,89
		Sim	4	85,00	85,00	85,00	85,00	85,00	85,00	.
Enxaqueca/Cefaleias	Envolvimento cardíaco	Não	29	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	,00
		Sim	4	73,33	73,33	73,33	73,33	73,33	73,33	.
Bem-Estar Emocional	Envolvimento cardíaco	Não	29	40,00	60,00	80,00	100,00	100,00	78,39	19,65
		Sim	4	46,67	50,00	53,33	70,00	86,67	60,00	18,05
Estigma	Envolvimento cardíaco	Não	29	60,00	86,67	100,00	100,00	100,00	93,10	12,53
		Sim	4	53,33	63,33	73,33	86,67	100,00	75,00	19,15
Papel Familiar	Envolvimento cardíaco	Não	29	50,00	85,00	100,00	100,00	100,00	90,69	14,74
		Sim	4	30,00	52,50	87,50	100,00	100,00	76,25	33,01
Relações Pessoais	Envolvimento cardíaco	Não	29	83,33	90,00	100,00	100,00	100,00	95,96	5,40
		Sim	4	50,00	50,00	50,00	50,00	50,00	50,00	.
Papel/Apoio Social	Envolvimento cardíaco	Não	29	20,00	66,67	86,67	100,00	100,00	78,85	25,26
		Sim	4	26,67	43,33	73,33	93,33	100,00	68,33	32,38
Diabetes	Envolvimento cardíaco	Não	29	36,00	40,00	52,00	68,00	76,00	54,40	17,34
		Sim	4

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
1	The distribution of Mobility is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,310 ¹	Retain the null hypothesis.
2	The distribution of Activities of Daily Living is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,326 ¹	Retain the null hypothesis.
3	The distribution of Energy Level / Fatigue is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
4	The distribution of Vision / Eye Sight is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,588 ¹	Retain the null hypothesis.
5	The distribution of Communication is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,379 ¹	Retain the null hypothesis.
6	The distribution of Memory / Cognition is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,437 ¹	Retain the null hypothesis.
7	The distribution of Food and Digestion is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,239 ¹	Retain the null hypothesis.
8	The distribution of Pain is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
9	The distribution of Muscle Stiffness is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
10	The distribution of Migraine / Headaches is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
11	The distribution of Emotional Well-Being is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,073 ¹	Retain the null hypothesis.
12	The distribution of Stigma is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,073 ¹	Retain the null hypothesis.
13	The distribution of Family Role is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,635 ¹	Retain the null hypothesis.
14	The distribution of Personal Relationships is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,091 ¹	Retain the null hypothesis.
15	The distribution of Social Role / Support is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,635 ¹	Retain the null hypothesis.
16	The distribution of Diabetes is the same across categories of Envolvimento cardíaco.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

			n	Mínimo	Percentil 25	Mediana	Percentil 75	Máximo	Média	Desvio-Padrão
Mobilidade	Diabetes?	Não	28	28,00	40,00	80,00	96,00	100,00	69,33	26,37
		Sim	5	32,00	36,00	40,00	52,00	68,00	45,60	14,59
Atividades de Vida Diária	Diabetes?	Não	28	20,00	82,50	92,50	100,00	100,00	86,79	18,72
		Sim	5	20,00	45,00	90,00	100,00	100,00	71,00	36,47
Níveis de Energia/Fadiga	Diabetes?	Não	28	65,00	65,00	82,50	100,00	100,00	82,50	20,21
		Sim	5
Visão	Diabetes?	Não	28	20,00	40,00	60,00	80,00	100,00	61,79	27,49
		Sim	5	20,00	20,00	40,00	80,00	100,00	50,00	38,30
Comunicação	Diabetes?	Não	28	50,00	61,67	80,00	96,67	100,00	80,00	16,58
		Sim	5	56,67	76,67	76,67	86,67	100,00	79,33	15,88
Memória/Cognição	Diabetes?	Não	28	20,00	60,00	90,00	100,00	100,00	77,86	25,73
		Sim	5	40,00	60,00	60,00	100,00	100,00	72,00	26,83
Comida e Digestão	Diabetes?	Não	28	66,67	85,00	93,33	98,33	100,00	89,64	9,79
		Sim	5	63,33	76,67	91,67	96,67	100,00	86,67	16,10
Dor	Diabetes?	Não	28	60,00	77,50	97,50	100,00	100,00	88,75	19,31
		Sim	5
Rigidez Muscular	Diabetes?	Não	28	85,00	90,00	97,50	100,00	100,00	95,00	7,07
		Sim	5
Enxaqueca/Cefaleias	Diabetes?	Não	28	73,33	86,67	100,00	100,00	100,00	93,33	13,33
		Sim	5
Bem-Estar Emocional	Diabetes?	Não	28	46,67	60,00	80,00	100,00	100,00	79,05	20,02
		Sim	5	40,00	60,00	60,00	66,67	73,33	60,00	12,47
Estigma	Diabetes?	Não	28	53,33	86,67	100,00	100,00	100,00	91,43	14,27
		Sim	5	60,00	86,67	93,33	100,00	100,00	88,00	16,60
Papel Familiar	Diabetes?	Não	28	30,00	92,50	100,00	100,00	100,00	91,79	16,29
		Sim	5	50,00	55,00	85,00	85,00	90,00	73,00	18,91
Relações Pessoais	Diabetes?	Não	28	50,00	90,00	100,00	100,00	100,00	93,86	11,83
		Sim	5	90,00	90,00	90,00	90,00	90,00	90,00	.
Papel/Apoio Social	Diabetes?	Não	28	26,67	73,33	90,00	100,00	100,00	82,62	22,61
		Sim	5	20,00	33,33	40,00	66,67	86,67	49,33	26,92
Diabetes	Diabetes?	Não	28
		Sim	5	36,00	40,00	52,00	68,00	76,00	54,40	17,34

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
1	The distribution of Mobility is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,128 ¹	Retain the null hypothesis.
2	The distribution of Activities of Daily Living is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,723 ¹	Retain the null hypothesis.
3	The distribution of Energy Level / Fatigue is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.
4	The distribution of Vision / Eye Sight is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,407 ¹	Retain the null hypothesis.
5	The distribution of Communication is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,802 ¹	Retain the null hypothesis.
6	The distribution of Memory / Cognition is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,563 ¹	Retain the null hypothesis.
7	The distribution of Food and Digestion is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,783 ¹	Retain the null hypothesis.
8	The distribution of Pain is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.
9	The distribution of Muscle Stiffness is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
10	The distribution of Migraine / Headaches is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.
11	The distribution of Emotional Well-Being is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,059 ¹	Retain the null hypothesis.
12	The distribution of Stigma is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,476 ¹	Retain the null hypothesis.
13	The distribution of Family Role is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,028 ¹	Reject the null hypothesis.
14	The distribution of Personal Relationships is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,545 ¹	Retain the null hypothesis.
15	The distribution of Social Role / Support is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,025 ¹	Reject the null hypothesis.
16	The distribution of Diabetes is the same across categories of Diabetes?.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

			n	Mínimo	Percentil 25	Mediana	Percentil 75	Máximo	Média	Desvio-Padrão
Mobilidade	Doença multissistêmica	Não	28	28,00	40,00	68,00	96,00	100,00	68,74	25,73
		Sim	5	32,00	36,00	40,00	44,00	92,00	48,80	24,56
Atividades de Vida Diária	Doença multissistêmica	Não	28	20,00	77,50	92,50	100,00	100,00	82,86	23,74
		Sim	5	85,00	90,00	90,00	100,00	100,00	93,00	6,71
Níveis de Energia/Fadiga	Doença multissistêmica	Não	28	65,00	65,00	100,00	100,00	100,00	88,33	20,21
		Sim	5	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	65,00	.
Visão	Doença multissistêmica	Não	28	20,00	30,00	60,00	100,00	100,00	61,48	29,57
		Sim	5	20,00	40,00	60,00	70,00	80,00	54,00	24,08
Comunicação	Doença multissistêmica	Não	28	56,67	66,67	80,00	98,33	100,00	80,83	15,62
		Sim	5	50,00	56,67	80,00	90,00	96,67	74,67	20,49
Memória/Cognição	Doença multissistêmica	Não	28	20,00	60,00	100,00	100,00	100,00	78,57	26,63
		Sim	5	60,00	60,00	60,00	60,00	100,00	68,00	17,89
Comida e Digestão	Doença multissistêmica	Não	28	63,33	86,67	93,33	100,00	100,00	90,62	9,92
		Sim	5	66,67	73,33	86,67	90,00	93,33	82,00	11,45
Dor	Doença multissistêmica	Não	28	95,00	95,00	100,00	100,00	100,00	98,33	2,89
		Sim	5	60,00	60,00	60,00	60,00	60,00	60,00	.
Rigidez Muscular	Doença multissistêmica	Não	28	95,00	95,00	100,00	100,00	100,00	98,33	2,89
		Sim	5	85,00	85,00	85,00	85,00	85,00	85,00	.
Enxaqueca/Cefaleias	Doença multissistêmica	Não	28	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	100,00	,00
		Sim	5	73,33	73,33	73,33	73,33	73,33	73,33	.
Bem-Estar Emocional	Doença multissistêmica	Não	28	40,00	60,00	76,67	100,00	100,00	78,33	20,01
		Sim	5	46,67	53,33	53,33	80,00	86,67	64,00	18,01
Estigma	Doença multissistêmica	Não	28	60,00	86,67	100,00	100,00	100,00	92,86	12,69
		Sim	5	53,33	73,33	73,33	100,00	100,00	80,00	20,00
Papel Familiar	Doença multissistêmica	Não	28	50,00	85,00	100,00	100,00	100,00	90,36	14,90
		Sim	5	30,00	75,00	100,00	100,00	100,00	81,00	30,50
Relações Pessoais	Doença multissistêmica	Não	28	83,33	90,00	100,00	100,00	100,00	95,93	5,55
		Sim	5	50,00	50,00	73,33	96,67	96,67	73,33	33,00
Papel/Apoio Social	Doença multissistêmica	Não	28	20,00	66,67	86,67	100,00	100,00	79,76	25,24
		Sim	5	26,67	53,33	60,00	86,67	100,00	65,33	28,83
Diabetes	Doença multissistêmica	Não	28	36,00	40,00	52,00	68,00	76,00	54,40	17,34
		Sim	5

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
1	The distribution of Mobility is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,237 ¹	Retain the null hypothesis.
2	The distribution of Activities of Daily Living is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,476 ¹	Retain the null hypothesis.
3	The distribution of Energy Level / Fatigue is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
4	The distribution of Vision / Eye Sight is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,567 ¹	Retain the null hypothesis.
5	The distribution of Communication is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,421 ¹	Retain the null hypothesis.
6	The distribution of Memory / Cognition is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,303 ¹	Retain the null hypothesis.
7	The distribution of Food and Digestion is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,069 ¹	Retain the null hypothesis.
8	The distribution of Pain is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
9	The distribution of Muscle Stiffness is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

Hypothesis Test Summary

	Null Hypothesis	Test	Sig.	Decision
10	The distribution of Migraine / Headaches is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,400 ¹	Retain the null hypothesis.
11	The distribution of Emotional Well-Being is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,134 ¹	Retain the null hypothesis.
12	The distribution of Stigma is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,224 ¹	Retain the null hypothesis.
13	The distribution of Family Role is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	1,000 ¹	Retain the null hypothesis.
14	The distribution of Personal Relationships is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,260 ¹	Retain the null hypothesis.
15	The distribution of Social Role / Support is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	,396 ¹	Retain the null hypothesis.
16	The distribution of Diabetes is the same across categories of Doença multissistêmica.	Independent-Samples Mann-Whitney U Test	.	Unable to compute.

Asymptotic significances are displayed. The significance level is ,05.

¹Exact significance is displayed for this test.

Coefficientes de correlação entre dimensões da NMQ e do SF-36v2 – Validade da construção

		FF	DF	DC	SG	VT	FS	DE	SM
Mob	r	0,699	0,704	0,485	0,564	0,600	0,560	0,332	0,342
	p	0,000	0,000	0,014	0,002	0,000	0,001	0,073	0,056
	n	32	29	25	27	32	32	30	32
AVD	r	0,609	0,513	0,224	0,318	0,298	0,220	0,127	-0,048
	p	0,000	0,004	0,271	0,099	0,092	0,218	0,497	0,791
	n	33	30	26	28	33	33	31	33
NEF	r	0,662	1,000	. ^c	1,000	0,933	0,577	0,577	0,911
	p	0,338	0,000			0,067	0,423	0,423	0,089
	n	4	3	1	2	4	4	4	4
Vis	r	0,258	0,108	-0,073	0,245	0,267	0,072	-0,014	0,074
	p	0,154	0,577	0,728	0,218	0,140	0,694	0,942	0,687
	n	32	29	25	27	32	32	30	32
Com	r	0,193	0,284	0,387	0,386	0,085	0,379	-0,024	0,080
	p	0,282	0,128	0,051	0,042	0,639	0,029	0,900	0,660
	n	33	30	26	28	33	33	31	33
MC	r	0,225	0,278	0,200	0,445	0,466	0,253	0,130	0,323
	p	0,208	0,137	0,327	0,018	0,006	0,155	0,486	0,066
	n	33	30	26	28	33	33	31	33
CD	r	0,394	0,415	0,043	0,304	0,264	0,361	0,146	0,118
	p	0,026	0,025	0,838	0,123	0,144	0,042	0,442	0,520
	n	32	29	25	27	32	32	30	32
Dor	r	0,980	0,993	. ^c	1,000	0,526	0,993	0,993	0,808
	p	0,020	0,073			0,474	0,007	0,007	0,192
	n	4	3	1	2	4	4	4	4
RM	r	0,919	0,945	. ^c	1,000	0,485	0,943	0,943	0,744
	p	0,081	0,212			0,515	0,057	0,057	0,256
	n	4	3	1	2	4	4	4	4
EC	r	0,994	1,000	. ^c	1,000	0,539	1,000	1,000	0,827
	p	0,006	0,000			0,461	0,000	0,000	0,173
	n	4	3	1	2	4	4	4	4
BEE	r	0,545	0,637	0,393	0,617	0,610	0,651	0,465	0,584
	p	0,001	0,000	0,047	0,000	0,000	0,000	0,008	0,000
	n	33	30	26	28	33	33	31	33
Est	r	0,069	0,384	0,246	0,338	0,130	0,564	-0,014	0,347
	p	0,703	0,036	0,225	0,078	0,470	0,001	0,942	0,048
	n	33	30	26	28	33	33	31	33
PF	r	0,506	0,237	0,307	0,217	0,188	0,591	0,117	0,265
	p	0,003	0,207	0,127	0,267	0,295	0,000	0,532	0,135
	n	33	30	26	28	33	33	31	33

RP	r	0,264	0,027	0,139	0,104	0,236	0,482	0,213	0,324
	p	0,261	0,915	0,607	0,703	0,316	0,032	0,381	0,164
	n	20	18	16	16	20	20	19	20
PAS	r	0,576	0,567	0,481	0,398	0,386	0,675	0,437	0,498
	p	0,000	0,001	0,013	0,036	0,027	0,000	0,014	0,003
	n	33	30	26	28	33	33	31	33
Diab	r	0,140	0,631	-0,066	. ^c	-0,510	0,578	0,575	-0,600
	p	0,822	0,369	0,916	0,000	0,380	0,308	0,425	0,285
	n	5	4	5	4	5	5	4	5