

ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL 5Q TIPO 2

Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº 06 – 15 de Maio de 2023 ([Protocolo na íntegra](#))

Medicamentos

- [Nusinersena 2,4 mg/mL solução injetável - frasco-ampola \(5 mL\)](#)
- [Risdiplam 0,75mg/mL pó para solução oral – frasco \(80 mL\)](#)

CID's contemplados

G12.1

Relação de exames necessários para dispensação dos medicamentos nos locais de dispensação do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no Estado de São Paulo

1ª solicitação

PARA NUSINERSENA:

- Análise quantitativa de SMN1 e SMN2 e descrição no campo anamnese do LME ou em relatório médico de um dos critérios abaixo, de acordo com sua situação:
 - Pré-sintomáticos: crianças com histórico familiar de AME, diagnóstico genético confirmado e presença de até três cópias de SMN2;
 - Sintomáticos: crianças com diagnóstico genético confirmado de AME 5q, presença de até três cópias de SMN2 e início dos sintomas entre 6 e 18 meses de vida.
 - Independente da manifestação de sintomas:
 - diagnóstico genético confirmado de AME 5q, presença de até 3 cópias de SMN2 e início de tratamento até 12 anos de idade.
 - diagnóstico genético confirmado de AME 5q, presença de até 3 cópias de SMN2 e início de tratamento até 12 anos de idade ou acima de 12 anos estando preservada a capacidade de se sentar sem apoio e a função dos membros superiores.

Adicionalmente, independente da manifestação de sintomas, que o paciente apresenta condições de nutrição e hidratação adequadas, com ou sem gastrotomia, pesando, pelo menos, o terceiro percentil de peso corporal para a idade e estando com o calendário de vacinação em dia.

- [Questionário para Avaliação Clínica de pacientes com AME 5Q tipo I e II](#) (Apêndice 1, página 24 do protocolo);

ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL 5Q TIPO 2 (Atualizado em 25/05/2022)

COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

PARA RISDIPLAM:

- Análise quantitativa de SMN1 e SMN2 e descrição no campo anamnese do LME ou em relatório médico de um dos critérios abaixo, de acordo com sua situação:
 - Pré-sintomáticos: crianças com histórico familiar de AME, diagnóstico genético confirmado de AME 5q e presença de até três cópias de SMN2;
 - Sintomáticos: início dos sintomas entre 6 e 18 meses de vida, confirmado por diagnóstico genético e presença de até três cópias de SMN2;
 - até 12 anos de idade no início do tratamento, ou mais de 12 anos de idade no início do tratamento e preservada a capacidade de se sentar sem apoio e a função dos membros superiores.

Adicionalmente, independente da manifestação de sintomas, que o paciente apresenta condições de nutrição e hidratação adequadas, pesando, pelo menos, o terceiro percentil de peso corporal para a idade e estando com o calendário de vacinação em dia.

- [Questionário para Avaliação Clínica de pacientes com AME 5Q tipo I e II](#) (Apêndice 1, página 24 do protocolo);

Renovação da Continuidade

PARA NUSINERSENA E RISDILAM:

Quadrimestralmente

- [Questionário para Avaliação Clínica de pacientes com AME 5Q tipo I e II](#) (Apêndice 1, página 24 do protocolo);

ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL 5Q TIPO 2 (Atualizado em 25/05/2022)