

QUEM RECEBE QUAL MEDICAMENTO

	Onasemnogeno abeparvoveque IV ÚNICA	Nusinersena INTRATECAL	Risdiplam ORAL
IDADE	Até 180 dias	Qualquer	≥ 2 meses
PESO	≤ 13,5 kg	—	Por faixa
SMN2	2 ou 3 cópias	—	—

ESQUEMA POSOLÓGICO

NUSINERSENA · INTRATECAL

ATAQUE

12 mg

D0

12 mg

D14

12 mg

D28

12 mg

D63

MANUTENÇÃO

1 dose / 4 meses · 12 mg

RISDIPLAM · ORAL

2 m a < 2 a

≥ 2 a, < 20 kg

≥ 2 a, ≥ 20 kg

0,20 mg/kg/d

0,25 mg/kg/d

5 mg/d (máx)

ONASEMNOGENO · DOSE ÚNICA

 $1,1 \times 10^{14}$ vg/kg

infusão IV lenta

CRITÉRIOS PARA ONASEMNOGENO (TERAPIA GÊNICA)

INCLUSÃO (cumulativos)

- ✓ Deleção bialélica de SMN1 confirmada
- ✓ Anti-AAV9 ≤ 1:50 (ELISA)

EXCLUSÃO (qualquer)

- ✗ VMI > 16 h/d por ≥ 14 d
- ✗ Traqueostomia
- ✗ Oxigenoterapia contínua
- ✗ Disfunção hepática grave ativa
- ✗ Hipersensibilidade aos componentes

PROFILAXIA E MONITORAMENTO (TERAPIA GÊNICA)



FLUXOGRAMA DE DECISÃO TERAPÊUTICA

