

APÊNDICE 1

QUESTIONÁRIO - AVALIAÇÃO CLÍNICA DE PACIENTES COM AME 5Q TIPOS 1 E 2

Função respiratória

01 - *Uso de ventilação mecânica nos três meses de acompanhamento*

(caso necessário pode ser assinalada mais de uma opção):

Não

Sim, ventilação não invasiva, por: ____ horas/dia, durante: ____ dias

Sim, ventilação invasiva, por: ____ horas/dia, durante: ____ dias

Observações quanto ao uso de ventilação:

02 - *Saturação de O₂*: _____ %

Cuidado nutricional

03 - *Via de alimentação majoritária nos três meses de acompanhamento:*

Oral

Nutrição enteral por tubo (nasointérica, nasogástrica, entre outras ostomias)

04 - *Consistência da dieta majoritária nos três meses de acompanhamento:*

Sólida

Pastosa

Líquida

Observações:

Medidas antropométricas

05 - *Idade*: _____ meses

06 - *Peso*: _____ kg

07 - *Sexo*: M F

08 - *Estatura*: _____ cm

09 - *Perímetro cefálico*: _____ cm

10 - *Perímetro braquial*: _____ cm

11 - *Perímetro torácico*: _____ cm

Estado nutricional

12 - *Escore Z (OMS)*: _____

13 - *Peso por idade*: _____

14 - *Altura por idade*: _____

15 - *Índice de Massa Corporal*: _____

Função motora¹

16 - *Classificação da AME* – Tipo 1 Tipo 2 Tipo 3 ou 4

17 - *Resultado escala CHOP-INTEND*: _____ pontos – *Data da avaliação*: ____/____/____

18 - Resultado escala HFMSE: _____ pontos – Data da avaliação: ____/____/____

Relatório médico com descrição da situação motora do paciente e justificativa para escolha da escala que melhor se adequa à condição do paciente (utilize o verso caso necessário):

Local e data

Médico Responsável (CRM)

Escolha a escala que mais adequada à condição clínica do paciente:

() Escala CHOP-INTEND: <http://columbiasma.org/docs/cme-2010/CHOP%20INTEND%20for%20SMA%20Type%20I%20-%20Score%20Sheet.pdf>

() Escala HFMSE: http://columbiasma.org/docs/HFMSE_2019_Manual.pdf

APÊNDICE 2

METODOLOGIA DE BUSCA E AVALIAÇÃO DA LITERATURA (AME 5q TIPO 1)

1. PÚBLICO-ALVO, CENÁRIO E POPULAÇÃO-ALVO DO PROTOCOLO.

Este Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) destina-se aos profissionais da saúde envolvidos na atenção ao paciente com atrofia muscular espinhal (AME) 5q tipos 1 e 2, como médicos, enfermeiros e demais profissionais que atuam nos diferentes níveis de atenção à saúde, ambulatorial e hospitalar, do Sistema Único de Saúde (SUS).

Os doentes de AME 5q tipo 1 b/c e tipo 2, com diagnóstico genético confirmado, sem necessidade de ventilação mecânica invasiva permanente, são a sua população-alvo.

O uso de nusinersena é aplicável a pacientes com AME 5q tipo 1 b/c e tipo 2; contudo, algumas condutas não medicamentosas também podem ser adotadas em caso de pacientes com outros tipos de AME 5q.

2. METODOLOGIA PARA ELABORAÇÃO DO PROTOCOLO – AME 5q TIPO 1

Especificamente para a AME 5q tipo 1, o grupo elaborador deste PCDT seguiu o processo preconizado pelo Manual de Desenvolvimento de Diretrizes da Organização Mundial da Saúde¹ e pela Diretriz Metodológica de Elaboração de Diretrizes Clínicas do Ministério da Saúde². O PCDT foi desenvolvido com base na metodologia GRADE (*Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation*), seguindo os passos descritos no GIN-McMasterGuidelineDevelopment Checklist³.

O grupo elaborador incluiu representantes do Projeto de Desenvolvimento de Diretrizes Clínico-assistenciais