

**Tabella 1 – Amiotrofie Muscolari Spinali (allegato alla scheda pubblicata su uildm.org)**

| Tipo SMA            | Età all'esordio                        | Massima funzionalità motoria acquisita   | Prognosi   | N° di copie di SMN2                                |
|---------------------|--|--|--|--|
| 0<br>(molto severa) | Neonatale, segni di malattia prenatale | Nessuna  | Se non trattata, morte entro il primo mese   |  |
| 1<br>(severa)       | 0-6 mesi                               | Impossibile la stazione seduta, per alcuni bambini impossibile anche il controllo del capo | Se non trattata, morte entro i 2 anni, migliore risposta al trattamento se l'esordio si colloca dopo i 3 mesi    | 1 o 2 copie nella maggior parte (80%) dei pazienti |
| 2<br>(intermedia)   | 7-18 mesi                              | Raggiungono la capacità di stare seduti in autonomia, non la deambulazione                 | Sopravvivenza fino all'età adulta; possibili problemi respiratori  | 3 copie di SMN2 in più dell'80% dei pazienti       |
| 3<br>(lieve)        | >18 mesi                               | Stazione eretta e deambulazione in autonomia   | Sopravvivenza fino all'età adulta, i pazienti con esordio più precoce possono perdere nel tempo la deambulazione | 3 o 4 copie di SMN2                                |
| 4<br>(Adulta)       | 10-30 anni                             | Stazione eretta e deambulazione  | Sopravvivenza fino all'età adulta, di solito con deambulazione conservata  | 4 o più copie di SMN2                              |

**Gennaio 2018**