



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1207/2025

Rio de Janeiro, 28 de agosto de 2025.

Processo nº 5074228-12.2025.4.02.5101,
ajuizado por **M. J. S. O. N.**

Trata-se de Autora, 13 anos (DN: 18/11/2011), com diagnóstico de **neurofibromatose tipo 1** (glioma de vias ópticas, manchas café com leite, neurofibroma plexiforme) e evoluindo com lesão em nervo óptico com imagem sugestiva de glioma de nervo óptico. Fez uso de Imatinibe por causa da dor relacionada ao **neurofibroma plexiforme** orbitário entre 11/01/2021 e 21/03/22, porém suspenso devido à falta de resposta. Foi avaliada pela equipe de Cirurgia de Cabeça e Pescoço em 30/09/2024, que contraindicou a cirurgia por ser irresecável. Apresenta também TDAH e epilepsia em tratamento. Prescrito o medicamento **Sulfato de Selumetinibe 10mg** (Koselugo®) – 04 comprimidos pela manhã e 03 comprimidos à noite, em uso contínuo, sem previsão de término (Evento 1_ANEXO9-10, Página 1 e Evento 12_ COMP3, Página 1).

Desse modo, informa-se que o medicamento pleiteado **Sulfato de Selumetinibe** (Koselugo®) está indicado em bula¹ para o manejo do quadro clínico apresentado pela Autora – **neurofibromatose tipo 1 (NF1) que apresentem neurofibromas plexiformes (NP)**, conforme relato médico.

No que tange à disponibilização pelo SUS do medicamento pleiteado, cumpre informar que **Sulfato de Selumetinibe** (Koselugo®) não integra nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, no âmbito do Município de Itaguaí e do Estado do Rio de Janeiro.

O medicamento **Sulfato de Selumetinibe** (Koselugo®) possui registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), e atualmente encontra-se em análise após consulta pública pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC²) para pacientes pediátricos (idade maior ou igual a 2 anos), com neurofibromatose tipo 1 que apresentem neurofibromas plexiformes sintomáticos e inoperáveis com sinais e sintomas graves.

Salienta-se que, até o momento, o Ministério da Saúde ainda não publicou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas³ que verse sobre a **neurofibromatose tipo 1** – quadro clínico apresentado pela Autora e, portanto, não há lista oficial e específica de medicamentos que possam ser implementados nestas circunstâncias.

¹Bula do medicamento Sulfato de Selumetinibe (Koselugo™) por AstraZeneca do Brasil Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=KOSELUGO>>. Acesso em: 28 ago. 2025.

²BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Tecnologias demandadas. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/tecnologias-demandadas>>. Acesso em: 28 ago. 2025.

³Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas>>. Acesso em: 28 ago. 2025.

GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Acrescenta-se ainda que a doença de Von Recklinghausen, também conhecida como **Neurofibromatose Tipo 1 (NF1)**, é uma doença genética rara e complexa que afeta o sistema nervoso e a pele⁴. Estima-se que a prevalência da NF-1 seja de 1:2.000 a 1:7.800 nascidos vivos, caracterizando-a como uma das doenças genéticas de herança autossômica dominante (AD) mais frequentes⁵. Assim, cumpre salientar que o Ministério da Saúde instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprovando as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do SUS e instituiu incentivos financeiros de custeio. Ficou estabelecido que a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras⁶ tem como objetivo reduzir a mortalidade, contribuir para a redução da morbimortalidade e das manifestações secundárias e a melhoria da qualidade de vida das pessoas, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno, redução de incapacidade e cuidados paliativos.

Ainda de acordo com a referida Política, o Ministério da Saúde ficou responsável por estabelecer, através de PCDT, recomendações de cuidado para tratamento de doenças raras, levando em consideração a incorporação de tecnologias pela CONITEC, de maneira a qualificar o cuidado das pessoas com doenças raras⁷. Contudo, reitera-se que **não há** Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)³ publicado para o manejo da **neurofibromatose tipo 1**.

Elucida-se que, no momento, nas listas oficiais de medicamentos para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município de Itaguaí e do Estado do Rio de Janeiro, **não constam** alternativas terapêuticas que possam representar substitutos farmacológicos ao medicamento **Sulfato de Selumetinibe (Koselugo®)**.

Ademais, o **Sulfato de Selumetinibe (Koselugo®)** foi registrado pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) em 12 de abril de 2021. Por ser um medicamento novo e embora as pesquisas tenham indicado eficácia e segurança aceitáveis, mesmo que indicado e utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos¹. Nesse sentido, é importante que a Autora seja reavaliado pelo médico assistente periodicamente, a fim de comprovar a efetividade do tratamento.

Quanto ao questionamento referente “*se há alguma contraindicação ou restrição médica ao tratamento*”, informa-se que segundo bula¹ registrada na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), o uso de **Sulfato de Selumetinibe (Koselugo®)** é contraindicado durante o aleitamento ou doação de leite, pois pode ser excretado no leite humano e pode causar reações indesejáveis no bebê.

Em relação ao questionamento “*Se existe possibilidade de risco de dano irreparável ou de difícil reparação à saúde da parte autora, ante a demora no fornecimento do (s) medicamento (s), por ela pleiteado (s)*”, entende-se que cabe ao médico assistente uma avaliação mais precisa acerca dos riscos inerentes à condição clínica atual da Autora. No relato médico (Evento 1_ANEXO10, Página 1) consta que a Autora “.... apresenta lesão expansiva orbitária

⁴ALEIXO, G.C.C.D, et al. Doença de Von Recklinghausen: uma abordagem diagnóstica, evolução clínica e revisão. Brazilian Journal of Health Review, Curitiba, v. 6, n. 5, p. 21666-21675, sep./oct., 2023. Disponível em: <<https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/download/63142/45407/153856>>. Acesso em: 28 ago. 2025.

⁵DARRIGO JR, L.G, et al. Neurofibromatose tipo 1 na infância: revisão dos aspectos clínicos. Rev Paul Pediatr 2008;26(2):176-82. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/rpp/a/wvBLCTqyTQyTDDJtp3Jq6f/?format=pdf>>. Acesso em: 28 ago. 2025.

⁶BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 28 ago. 2025.

⁷CONITEC. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Relatório de Recomendação – Priorização de Protocolos e Diretrizes Terapêuticas para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras. Março/2015. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2015/relatorio_pcdt_doenasraras_cp_final_142_2015.pdf>. Acesso em: 28 ago. 2025



hipercaptante de contraste, compatível com neurofibroma da divisão superior do nervo oculomotor, mensurada em cerca de 3,0 x 2,0 x 1,5cm, comprometendo a visão e a estética da paciente, diminuindo sua qualidade de vida". Salienta-se que a demora exacerbada na realização do tratamento adequado pode influenciar negativamente no seu prognóstico.

No que concerne ao valor do medicamento pleiteado, no Brasil para um medicamento ser comercializado no país é preciso obter o registro sanitário na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e a autorização de preço máximo pela Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED)⁸.

De acordo com publicação da CMED⁹, o **Preço Fábrica (PF)** deve ser utilizado como referência quando a aquisição dos medicamentos não for determinada por ordem judicial e os medicamentos não se encontrarem relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013, que regulamenta o artigo 4º da Resolução nº 3 de 2011, e o **Preço Máximo de Venda ao Governo (PMVG)** é utilizado como referência quando a compra for motivada por ordem judicial, e sempre que a aquisição contemplem medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013.

Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta à Tabela de Preços CMED, o **Sulfato de Selumetinibe 10mg** (Koselugo®) com 60 cápsulas possui preço máximo de venda ao governo correspondente a R\$ 24.911,92, para a alíquota ICMS 0%¹⁰.

A título de informação, em consulta ao nosso banco de dados, este Núcleo recebeu o Processo nº 5091534-28.2024.4.02.4101, com trâmite também na **33ª Vara Federal do Rio de Janeiro**, ajuizado pela mesma Autora – **M. J. S. O. N.** – com o mesmo pleito **Sulfato de Selumetinibe 10mg** (Koselugo®). Para o referido processo foi emitido o **PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 2038/2024**, em 27 de novembro de 2024 e o **PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0188/2025**, em 07 de fevereiro de 2025, tais pareceres encontram-se acostados aos autos do processo relacionado (Evento 23_PARECER1, págs. 1 e 2; Evento 35, PARECER1, Página 1 a 3).

É o parecer.

À 33ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

Elaborado pela equipe técnica do NATJUS-RJ.

⁸BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos>>. Acesso em: 28 ago. 2025.

⁹BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/arquivos/pdf_conformidade_gov_20250205_114155690.pdf>. Acesso em: 28 ago. 2025.

¹⁰BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Consulta de Preço Máximo ao Governo. Disponível em:

<<https://app.powerbi.com/view?r=eyJrIjoiYjZkZjEyM2YtNzNjYS00ZmQyLTliYTEtNDE2MDc4ZmE1NDEyIiwidCI6ImI2N2FmMjNmLWMzZjMtNGQzNS04MGM3LWI3MDg1ZjVlZGQ4MSJ9&pageName=ReportSection20c576fb69cd2edaea29>>. Acesso em: 28 ago 2025.