



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 0220/2022

Rio de Janeiro, 15 de fevereiro de 2022.

Processo nº 0000360-16.2022.8.19.0209,
ajuizado por ,
representada por .

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 2º **Juizado Especial Fazendário** da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro quanto ao medicamento **Sulfato de Selumetinibe (Koselugo™)**.

I – RELATÓRIO

1. Por conterem as informações necessárias para elaboração deste parecer técnico, foram considerados os documentos do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro (fls. 25 a 29), emitidos em 20 e 29 de dezembro de 2021 pela médica .

2. Em síntese, trata-se de Autora com três (03) anos e seis (06) meses de idade, que apresenta quadro clínico de **neurofibromatose tipo 1**, com **neurofibroma plexiforme** confirmado através de exame histopatológico. Desde os seis (06) meses de idade apresentou aumento na região lateral direita do pescoço, inicialmente identificado como aumento de volume da glândula parótida. Desde então, tem ocorrido aumento desta “massa”, que se estende da região parótida à mandibular. Em 2021, a Requerente iniciou relato de dor no local do neurofibroma plexiforme. Inicialmente foi indicada proposta cirúrgica, posteriormente contraindicada pelo difícil acesso da região, e risco de lesão do nervo facial. Foi prescrito o medicamento sulfato de selumetinibe (Koselugo™) - 01 cápsula de 12 em 12 horas, uma hora antes da refeição ou duas horas depois. Tal medicamento mostrou-se eficaz na redução volumétrica do **neurofibroma plexiforme**. Classificação Internacional de Doença (CID-10) citada: **Q 85.0 - Neurofibromatose (não-maligna)**.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. A Política Nacional de Medicamentos e a Política Nacional de Assistência Farmacêutica estão dispostas, respectivamente, na Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017 e na Resolução nº 338/CNS/MS, de 6 de maio de 2004.

2. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, dispõe, também, sobre a organização da assistência farmacêutica em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado. E, define as normas para o financiamento dos componentes estratégico e especializado da assistência farmacêutica.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, estabelece, inclusive, as normas de financiamento e de execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
4. A Portaria nº 2.979, de 12 de novembro de 2019, institui o Programa Previne Brasil, que estabelece o novo modelo de financiamento de custeio da Atenção Primária à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde.
5. A Deliberação CIB-RJ nº 1.589, de 09 de fevereiro de 2012 relaciona os medicamentos disponíveis no âmbito do Estado do Rio de Janeiro e/ou Municípios definindo a Relação Estadual dos Medicamentos Essenciais (REME-RJ).
6. A Deliberação CIB-RJ nº 5.743 de 14 de março de 2019 dispõe sobre as normas de execução e financiamento do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no âmbito do SUS no Estado do Rio de Janeiro e, em seu artigo 4º, estabelece o Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro.
7. A Deliberação CIB-RJ nº 6.059 de 09 de janeiro de 2020 atualiza a Deliberação CIB nº 5.743 de 14 de março de 2019, no que tange aos repasses de recursos da União destinados ao Componente Básico da Assistência farmacêutica.
8. A Resolução SMS nº 3733 de 14 de junho de 2018, definiu o elenco de medicamentos, saneantes, antissépticos, vacinas e insumos padronizados para uso nas unidades da Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, compreendendo os Componentes Básico, Hospitalar, Estratégico e Básico e Hospitalar, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **neurofibromatose tipo 1 (NF1)** é uma desordem genética multissistêmica que apresenta importantes manifestações cutâneas, como manchas café-com-leite, efélides e neurofibromas. É considerada a mutação autossômica dominante espontânea “nova” mais comum nos seres humanos, apresentando completa penetrância, apesar de possuir expressão variável¹.
2. O **neurofibroma plexiforme (NP)**, também chamado de neuroma plexiforme, paquidermatocele ou elefantíase neurofibromatosa, é classificado como um tumor benigno da bainha dos nervos periféricos que envolvem múltiplos fascículos nervosos. É um tumor não-metastático, altamente vascularizado, de crescimento lento e localmente invasivo. Os NP constituem uma das complicações significativas da NF1, que podem ocorrer durante a infância e raramente se desenvolvem depois da adolescência. Os NP podem originar tumores malignos da bainha do nervo periférico (MPNST)¹.

DO PLEITO

¹ Darrigo Jr. LG et al Neurofibromas plexiformes em crianças e adolescentes. Jornal de Pediatria - Vol. 83, Nº 6, 2007. Disponível em: < <https://www.scielo.br/j/jped/a/cFZCY6PHXjcHr8SzsCpwbj/?format=pdf&lang=pt> > Acesso em: 14 fev. 2022.



1. **Selumetinibe** (KoselugoTM) é um potente e seletivo inibidor das proteínas quinases ativadas por mitógenos, quinases 1 e 2 (MEK1/2), não competitivo com relação ao ATP e disponível por via oral. Está indicado para o tratamento de pacientes pediátricos a partir de 2 anos de idade, com **neurofibromatose tipo 1** (NF1) que apresentem **neurofibromas plexiformes** (NP) sintomáticos e inoperáveis².

III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que o **Sulfato de Selumetinibe** (KoselugoTM), que apresenta registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), **possui indicação**, que consta em bula², para o tratamento do quadro clínico apresentado pela Autora **neurofibromatose tipo 1** (NF1) com **neurofibroma plexiforme** (NP) inoperável, conforme relato médico (fls. 27 e 28). Além disso, a idade da Autora - três (03) anos e seis (06) meses - **é compatível** para uso do fármaco, recomendado para crianças a partir de 2 anos de idade².

2. Cabe mencionar que o *Food and Drug Administration* (FDA) aprovou, em 10 de abril de 2020, o uso de **Selumetinibe**, um inibidor de MEK de administração oral, para o tratamento de pacientes pediátricos (a partir de 2 anos) com **neurofibroma plexiforme não ressecável cirurgicamente**. A aprovação é baseada nos resultados do estudo clínico de fase II SPRINT, que avaliou **Selumetinibe** na dose de 25 mg/m², por via oral, duas vezes ao dia até progressão de doença ou toxicidade limitante no tratamento de 50 pacientes pediátricos com neurofibroma plexiforme irresssecável. O tratamento promoveu uma taxa de resposta confirmada de 70%, com duração do benefício por ao menos 12 meses em 80% dos respondedores. Adicionalmente, o uso de **selumetinibe** foi associado a benefício em escores de avaliação de dor, qualidade de vida e capacidade funcional (força e amplitude de movimento)³. No Brasil, a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) aprovou o registro do **Sulfato de Selumetinibe** (KoselugoTM) em 12 de abril de 2021⁴.

3. Quanto ao fornecimento, informa-se que o **Sulfato de Selumetinibe** (KoselugoTM) **não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componente Básico, Estratégico e Especializado) dispensados pelo SUS, no âmbito do município e do Estado do Rio de Janeiro. Destaca-se que tal medicamento **não** foi avaliado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (Conitec).

4. No que se refere à existência de alternativas terapêuticas ofertadas pelo SUS, evidencia-se que **não há** Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (FCDT) da **neurofibromatose tipo 1** (NF-1) - **neurofibroma plexiforme** (NP), publicado pelo Ministério da Saúde e, consequentemente, medicamentos ofertados pelo SUS para tratamento da citada patologia.

5. Destaca-se que **Neurofibromas plexiformes** (NP) podem ser tratados por cirurgia¹, procedimento disponibilizado pelo SUS. Porém, de acordo com relatos médicos (fl.

² Bula do medicamento Selumetinibe (KoselugoTM) por AstraZeneca do Brasil Ltda. Disponível em: < <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=KOSELUGO>>. Acesso em: 14 fev. 2022.

³ Manual de Oncologia Clínica no Brasil. Terapia alvo aprovada para tratamento de tumor pediátrico no EUA. Disponível em: < <https://mocbrasil.com/blog/noticias/terapia-alvo-aprovada-para-o-tratamento-de-tumor-pediatico-raro-nos-eua/>> Acesso em: 14 fev. 2022.

⁴ Consultas. Agência Nacional de Vigilância sanitária. Disponível em: < <https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/25351088677202064/?nomeProduto=Koselugo>>. Acesso em: 14 fev. 2022.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

28), inicialmente foi proposta tal abordagem, posteriormente **contraindicada** pelo “*difícil acesso e alto risco de lesão do nervo facial*”.

É o parecer.

Ao 2º Juizado Especial Fazendário da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

HELENA TURRINI

Farmacêutica
CRF-RJ 12.112
Matrícula: 72.991

ALINE PEREIRA DA SILVA

Farmacêutica
CRF- RJ 13065
ID. 4.391.364-4

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02