

Data: 14/04/2014

NTRR 71 /2014

Medicamento	x
Material	
Procedimento	
Cobertura	

Solicitante:

**Juiz Daniel Silva Ulhoa
 Município de Timóteo - MG**

Número do processo: 0687.13.000345-6

TEMA: Coenzima Q10 e Carnitina para neuromiopia

Sumário

1. Resumo executivo..... 2
 1.1 Recomendação..... 2
 2. Análise da solicitação..... 2
 2.1 Pergunta clínica estruturada..... 2
 2.2 Contexto¹ 3
 2.3 Descrição da tecnologia a ser avaliada 3
 2.1.1. Nome do princípio ativo: Coenzima Q10(ubidecarenona) 3
 2.1.2. Nome do princípio ativo: Carnitina..... 4
 2.4 Disponibilidade no SUS 4
 3. Resultados^{1,2} 4
 4. Conclusão 4
 5. Referências 5

1. RESUMO EXECUTIVO

Solicitação

Em procedimento do Juizado Especial em Timóteo (0687.13.000345-6), a parte autora relata necessita dos medicamentos COENZIMA Q10 50mg (VINOCARD Q10) e CARNITINA 2g.

Seguem em anexo as principais peças do processo.

Assim, requisito Nota Técnica Eletrônica para fins de subsidiar a decisão de mérito.

Segundo relatório médico:

“ a paciente é portadora de distrofia muscular progressiva forma facio-escapular-umeral, desordem neurológica progressiva com fraquesa e atrofia muscular.”

1.1 RECOMENDAÇÃO

Não existe tratamento efetivo estabelecido para a doença.

Não existe ainda comprovação específica do benefício da coenzima Q10 e da carnitina no tratamento da distrofia neuromuscular progressiva.

Na ausência de tratamento estabelecido, os centros especializados no tratamento da doença recomendam a associação de coenzima Q10 e da carnitina mesmo sem comprovação de seu benefício.

2. ANÁLISE DA SOLICITAÇÃO

2.1 PERGUNTA CLÍNICA ESTRUTURADA.

População: paciente portadora de distrofia facio-umeral-escapular

Intervenção: Coenzima Q10 e carnitina

Comparação: tratamento suportivo

Desfecho: Controle do quadro clínico, melhora da qualidade de vida.

2.2 CONTEXTO¹

A Distrofia Muscular Progressiva (DMP) engloba um grupo de doenças genéticas, que se caracterizam por uma degeneração progressiva do tecido muscular. Até o presente momento tem-se o conhecimento de mais de trinta formas diferentes de DMPs, algumas mais benignas e outras mais graves, que podem atingir crianças e adultos de ambos os sexos. Todas atacam a musculatura, mas os músculos atingidos podem ser diferentes de acordo com o tipo de DMP.

A distrofia muscular forma fácio-escápulo-umeral (FSH) de herança autossômica dominante, é muito rara e mostra defeito molecular no locus 4q, existindo relação entre o tamanho da deleção e a gravidade do quadro clínico, bem como a idade de início, sendo também notado o fenômeno da antecipação, com deleções cada vez maiores em gerações sucessivas. O quadro clínico clássico da FSH se manifesta no início da adolescência e associa comprometimento proximal da cintura escapular com comprometimento facial. São características a escápula alada e a boca de tapir. O acometimento da cintura pélvica é variável. O diagnóstico de certeza é pelo estudo molecular. Formas pediátricas, de início precoce, podem ser muito graves, tanto na face, que fica praticamente paralisada, como nos membros, ocorrendo invalidez já no fim da primeira década, e existindo ocasionalmente associação com surdez e síndrome de Coat, que é uma degeneração vascular oxidativa da retina.

2.3 DESCRIÇÃO DA TECNOLOGIA A SER AVALIADA

2.1.1. NOME DO PRINCÍPIO ATIVO: COENZIMA Q10(UBIDECARENONA)

Nome comercial: Vinocard®

Fabricante: Majan

Nome genérico: Coenzima Q10 - manipulado

Indicação aprovada na ANVISA: Doenças cardiovasculares: a. insuficiência cardíaca; b. insuficiência coronariana; c. hipertensão arterial; d. prolapso da válvula mitral; e. síndrome da isquemia reperfusão; f. estenose aórtica.

Doenças não-cardiovasculares: a. doenças periodontais; b. deficiências imunológicas; c. doenças neuromusculares; d. doenças pulmonares crônicas.

2.1.2. NOME DO PRINCÍPIO ATIVO: CARNITINA

Nome comercial: Levocarnin®

Fabricante: Sintofarma

Nome genérico: L-carnitina - manipulado

Indicação aprovada na ANVISA: Carência de Carnitina - Déficit de carnitina induzido por esforço; - Aumento do rendimento muscular.

2.4 DISPONIBILIDADE NO SUS

O medicamento não é disponibilizado pelo SUS.

3. RESULTADOS^{1,2}

Não há ainda uma terapia efetiva para as doenças neuromusculares progressivas. Como estas doenças são classificadas dentro das mitocondriopatias, vários tratamentos têm sido tentados.

As estratégias de tratamento incluem o uso de medicamentos que reduzem o acúmulo de ácido láctico, antioxidantes, e carnitina.

Uma revisão sistemática da Cochrane publicada em 2009 e atualizada em 2014 avaliou os estudos publicados analisando terapias utilizadas no tratamento de mitocondriopatias. Um estudo analisou Coenzima Q10 utilizada em altas doses e não mostrou benefício. Outro estudo analisou coenzima Q10 associada a creatina e ácido lipóico e mostrou melhora nos parâmetros bioquímicos, porém sem melhora clínica.

Embora não haja comprovação clínica da efetividade, centros especializados em tratamento de mitocondriopatias recomendam o uso da associação de coenzimaQ10, creatina, e L-carnitina.

Futuros estudos são necessários para comprovar o benefício dos tratamentos.

4. CONCLUSÃO

Não existe tratamento efetivo estabelecido para a doença.

Não existe ainda comprovação específica do benefício da coenzima Q10 e da carnitina no tratamento da distrofia neuromuscular progressiva.

Na ausência de tratamento estabelecido, os centros especializados no tratamento da doença recomendam a associação de coenzima Q10 e da carnitina mesmo sem comprovação de seu benefício.

5. REFERÊNCIAS

1. Reed U.C. Doenças neuromusculares progressivas. *Jornal de Pediatria* - Vol. 78, Supl.1 , 2002
2. Pfeffer Gerald, Majamaa Kari, Turnbull Douglass M, Thorburn David, Chinnery Patrick F. Treatment for mitochondrial disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. In: *The Cochrane Library*, Issue 2, Art. No. CD004426. DOI: 10.1002/14651858.CD004426.pub1
3. Genge A., Massie R. Mitochondrial myopathies: Treatment. Acesso em: 15/04/2014. Disponível em:
http://www.uptodate.com/contents/mitochondrial-myopathies-treatment?source=search_result&search=coenzime+q10&selectedTitle=1

~37