

## Idebenona



La idebenona es una benzoquinona de estructura similar a la coenzima Q10 que actúa como antioxidante en las células del organismo y favorece el flujo de electrones en la cadena transportadora de electrones en la mitocondria facilitando la síntesis ATP.

No está comercializado en España.

### USO CLÍNICO

**Ataxia de Friedreich (E: extranjero y off label):** En Canadá y Suiza ha estado autorizado de manera condicional para la ataxia de Friedreich pero ante la ausencia de nuevas evidencias no se ha renovado la autorización de comercialización. En 2008 el Comité de Medicamentos de Uso Humano (CHMP) de la EMA emitió una opinión negativa a la solicitud de comercialización para esta indicación fundamentada en la falta de eficacia del medicamento concluyéndose, como consecuencia, que la relación beneficio/riesgo era desfavorable.

**Neuropatía óptica hereditaria de Leber (E: extranjero y off-label):** Se ha denegado la autorización de comercialización Raxone® (idebenona) por parte de Comité de medicamentos de uso Humano de la EMA porque los riesgos superaban los beneficios.

La idebenona está autorizada como medicamento en Italia y Portugal para el “tratamiento del déficit cognitivo y del comportamiento debido a patologías cerebrales de origen vascular o degenerativo”.

### DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

**Neuropatía óptica hereditaria de Leber:** 5mg/kg/día.

**Ataxia de Friedreich.** Rango de dosis:

- Pacientes >45 kg: 900-2250 mg/día repartidos en tres dosis.
- Pacientes <45 kg: 450-1350 mg/día repartidos en tres dosis.

### **CONTRAINDICACIONES**

Hipersensibilidad.

### **PRECAUCIONES**

No se han determinado precauciones absolutas para este fármaco.

### **EFECTOS SECUNDARIOS:**

*Cardiovasculares:* Taquicardia.

*Gastrointestinales:* Dolor gastrointestinal, vómitos, cólicos abdominales y diarrea ocurren en aproximadamente el 7% en general con el tratamiento idebenona.

*Neurológicos:* Síntomas leves de ansiedad, agitación psicomotora, dolor de cabeza, confusión.

*Renales:* Retención urinaria y edemas.

### **DATOS FARMACÉUTICOS**

Contiene lactosa y sacarosa.

Este medicamento no requiere condiciones especiales de conservación.

**Presentaciones comerciales.** *Medicamento extranjero. No comercializado en España.*

MNESIS 45 mg miligramos comp. recubierto.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Fichas técnicas de la Base de datos Gestión de Medicamentos en situaciones especiales de la AEMPS [base de datos en Internet]. Madrid, Agencia Española de medicamentos y productos sanitarios (AEMPS)- [fecha de acceso 18 de abril de 2013]. Disponible en: <https://mse.aemps.es/mse/loginForm.do>
2. Micromedex Healthcare® Series [base de datos en Internet]. Greenwood Village, Colorado: Thomson MICROMEDEX DRUGDEX® System. 1974-2012. Disponible en: <http://www.thomsonhc.com/home/dispatch>
3. UpToDate Friedreich ataxia. [base de datos en Internet]. Waltham, MA: Wolters Kluwer Health Clinical Solutions 2012 [fecha de acceso: 18 de abril de 2013]. Disponible en: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)

4. Agència d'Informació, Avaluació i Qualitat en Salut (AIAQS), Departament de Salut, CatSalut. Idebenona (Sovrima®) per al tractament de l'atàxia de friedreich. [fecha de acceso: 24 de abril de 2013]. Disponible en: [http://www.gencat.cat/salut/depsan/units/aatrm/pdf/idebenona\\_ataxia\\_friedreich\\_aiaqs2012.pdf](http://www.gencat.cat/salut/depsan/units/aatrm/pdf/idebenona_ataxia_friedreich_aiaqs2012.pdf)
5. Questions and answers on the refusal of the marketing authorisation for Raxone. Enero 2013. European Medicines Agency (EMA). [fecha de acceso: 24 abril 2013]. Disponible en: [http://www.ema.europa.eu/docs/en\\_GB/document\\_library/Summary\\_of\\_opinion\\_-\\_Initial\\_authorisation/human/002425/WC500137469.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Summary_of_opinion_-_Initial_authorisation/human/002425/WC500137469.pdf).
6. Lagedrost SJ, Sutton MS, Cohen MS, Satou GM, Kaufman BD, Perlman SL, et al. Idebenone in Friedreich ataxia cardiomyopathy-results from a 6-month phase III study (IONIA). Am Heart J. 2011;161(3):639-45.
7. Santhera's MICONOS Trial with Catena®/Sovrima® in Friedreich's Ataxia Misses Primary Endpoint. May 20, 2010. Accesible en: <http://www.santhera.com/index.php?docid=212&vid=&lang=&newsdate=201005&newsid=1417424&newslang=en>
8. Kearney M, Orrell RW, Fahey M, Pandolfo M. Antioxidants and other pharmacological treatments for Friedreich ataxia. The Cochrane Library 2012, Issue 4.
9. CATENA® (idebenone) - Voluntary withdrawal of CATENA® from the Canadian market for Health Professionals. Government of Canada. [fecha de acceso: 26 de abril de 2013]. Disponible en: <http://healthycanadians.gc.ca/recall-alert-rappel-avis/hc-sc/2013/23509a-eng.php>
10. Mnesis ® (idebenona) – No se renueva la autorización temporal. Swissmedic, 12-08-2011. [fecha de acceso: 26 de abril de 2013]. Disponible en: <http://www.swissmedic.ch/marktueberwachung/00091/00092/01756/index.html?lan>

**Fecha de actualización: Enero 2016.**

La información disponible en cada una de las fichas del Pediamécum ha sido revisada por el **Comité de Medicamentos** de la **Asociación Española de Pediatría** y se sustenta en la bibliografía citada. Estas fichas no deben sustituir en ningún caso a las aprobadas para cada medicamento por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (**AEMPS**) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).

**Sugerencia para citar esta ficha:**

Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría. Pediamécum. Edición 2015. Idebenona. Disponible en: <http://www.pediamecum.es>. Consultado en (fecha de la consulta).