



También conocida como ubiquinona o ubidecarenona, es una benzoquinona liposoluble presente en la mayoría de las células eucarióticas, principalmente en la membrana mitocondrial. Es un potente antioxidante que se sintetiza de forma endógena en el retículo endoplásmico y también puede incorporarse por medio de la dieta, especialmente con la ingestión de carnes. Su función principal es la síntesis de ATP en la cadena respiratoria. Su defecto puede dar lugar a alteraciones en los órganos con más demanda energética como sería el sistema nervioso central y el músculo esquelético, principalmente, aunque también pueden afectarse otros como el hígado o el riñón. Estas alteraciones dan lugar a diversos signos neurológicos debido a la falta de energía para realizar una actividad normal

USO CLÍNICO

Déficit congénito de Coenzima Q y sus manifestaciones clínicas (E: Extranjero)

- Niños con rabdomiolisis recurrente y encefalopatía
- Enfermedad multisistémica infantil(encefalopatía más nefropatía)
- Síndrome nefrótico corticoide resistente
- Ataxia
- Miopatía
- Retinopatía pigmentaria
- Miocardiopatía mitocondrial

Enfermedades neurodegenerativas (E: extranjero y off label)

- Ataxia de Friedreich
- Parkinson
- Migraña

DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

El tratamiento se puede adaptar a diferentes pautas: de 4-5mg/kg/día administrado en 3 dosis, 2-15 mg/kg/día repartido en 2 dosis. Otros autores recomiendan administrar inicialmente 5 mg una o dos veces al día, con las comidas, ajustando según respuesta. La dosis se puede incrementar hasta unos 300mg/día en niños y 200mg/día en neonatos.

CONTRAINDICACIONES

Hipersensibilidad a ubiquinona o a alguno de los componentes.

PRECAUCIONES

EFFECTOS SECUNDARIOS

Generalmente es bien tolerado. Se han descrito casos de molestias gástricas, reducción del apetito, náuseas, diarrea y erupción cutánea.

INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

No se han descrito.

DATOS FARMACÉUTICOS

Las ampollas contienen EDTA.

Las cápsulas contienen Lactosa.

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

Decorenone 50 mg cápsulas.

Decorenone 50mg/10 ml solución oral ampollas

BIBLIOGRAFÍA

-Ficha técnica Decorenone disponible a través de la web de medicamentos en situaciones especiales <https://mse.aemps.es/mse/>

-Taketomo CK, Hodding JH, Kraus DM. Pediatric and Neonatal Dosage Handbook. 18th ed. American Pharmacists Association, editor. Hudson (OH): Lexi Comp; 2010.

- Rahman S, Clarke C, Hirano M. 176th ENMC International Workshop: Diagnosis and treatment of coenzyme Q10 deficiency.

-Clifford W, Shultsa B, Richard C. Clinical trials of coenzyme Q10 in neurological disorders.

- Department of Neurosciences, University of California, San Diego, La Jolla, CA, USA (2005)

- Montini G, Malaventura C, Salviati L. Early coenzyme Q10 supplementation in primary coenzyme Q10 deficiency. *N Engl J Med* 2008; 358: 2849-2850.

- Bentinger M, Brismar K, Dallner G. The antioxidant role of coenzyme Q. *Mitochondrion* 2007;7(Suppl):S41-50.

-Ogasahara S, Engel AG, Frens D, Mack D. Muscle coenzyme Q deficiency in familial mitochondrial encephalomyopathy. *Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A.* 1989;86:2379-82.

-Fernandez-Llamazares CM., Serrano M.L., Manrique S. et al. Setting up emergency stock for metabolic diseases. *Clin. Ter* 2010; 161(6) 523-8

-García I. Fernandez-Llamazares CM Escudero V. Transtornos o alteraciones metabólicas en el niño en Farmacia hospitalaria pediátrica Madrid Ed. Elsevier 1ª Edición 2011 p 295-321

- Alfadhel M, Al-thihili K, Moubayed H et al Drug treatment of inborn errors of metabolism: a systematic review. *Arch Dis Child* publicado online 26/03/2013 doi:10.1136/archdischild-2012-303131

-Pediatric Formulary Committee & Dental advisory Group. BNF For children 2009-2010Ed. BMJ Group London 2010

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).