



RESPOSTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juiz de Direito Dra Karla Larissa Augusto de Oliveira Brito

PROCESSO Nº 50040273220198130035

SECRETARIA: Unidade Jurisdicional do Juizado Especial de Araguari

COMARCA: Araguari

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: LAS

IDADE: 41

PEDIDO DA AÇÃO: Raxone® (idebenona)

DOENÇA(S) INFORMADA(S): H472

FINALIDADE / INDICAÇÃO: neurite óptica de Lerner

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG - não informada

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2019 001430

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

- 1) O medicamento IDABENONE 450 mg é indicado para o tratamento da neurite óptica de Lerner?
- 2) Considerando que o preço médio do medicamento é R\$ 532,00 a caixa com 60 cápsulas, existe outro medicamento com mesmo princípio ativo por menor preço?
- 3) Existe outro fármaco que possa ser adquirido pelo SUS para o tratamento da referida doença?

III – CONSIDERAÇÕES:

➤ Neuropatia óptica hereditária de Leber (LHON) é uma doença hereditária rara doença mitocondrial que causa redução da visão dentro um ano após o início dos sintomas. Na Europa, cerca de 2 em cada 100.000 pessoas sofrem de LHON . A causa é uma mutação pontual da mitocôndria DNA que é herdado matematicamente. Isso leva a uma disfunção NADH



desidrogenase (nicotinamida adenina dinucleotídeo desidrogenase) no complexo 1 da cadeia respiratória, o que leva a uma produção reduzida de ATP (Trifosfato de adenosina) e aumento do estresse oxidativo. Em mais de 90% dos doentes estará presente uma mutação genética. Existem outros fatores que favorecem a manifestação da doença, como toxinas, fatores hormonais ou estresse mental. Contudo, até o momento, somente o tabagismo é detectado como um fator de risco.

➤ **Informações descritas pelo fabricante do produto :**

A idebenona, uma benzoquinona de cadeia curta, é um antioxidante considerado como tendo capacidade para transferir elétrons diretamente para o complexo III da cadeia transportadora de elétrons mitocondrial, contornando, desse modo, o complexo I e restaurando a geração de energia celular (ATP) sob condições experimentais de deficiência de complexo I. Da mesma forma, na neuropatia óptica hereditária de Leber (LHON), a idebenona é capaz de transferir elétrons diretamente para o complexo III da cadeia transportadora de elétrons, ignorando assim o complexo I afetado pelas três mutações principais do ADNmt causadoras da LHON, e restaurando a geração celular de ATP. 6 De acordo com este modo de ação bioquímico, a idebenona pode reativar as células ganglionares da retina (CGR) viáveis, mas inativas em doentes com LHON. Dependendo do tempo decorrido desde o início dos sintomas e da percentagem de CGR já afetadas, a idebenona pode promover a recuperação da visão em doentes que apresentam perda de visão. A segurança e a eficácia clínica da idebenona na LHON foram avaliadas num estudo com dupla ocultação, aleatorizado e controlado por placebo (RHODOS).

Indicações terapêuticas Raxone é o tratamento da deficiência visual em doentes adolescentes e adultos que sofrem de neuropatia óptica.

➤ Na sua reunião de 14 a 16 de julho de 2015, o Comitê dos



Medicamentos Órfãos (COMP) da Agência Europeia de Medicamentos reviu a designação do Raxone (idebenona) como medicamento órfão para o tratamento da neuropatia óptica hereditária de Leber. O comitê avaliou se, no momento da autorização de introdução no mercado, o medicamento ainda cumpria os critérios para a designação de órfãos. A designação de medicamento orfão

Não existem dados relativos a um tratamento contínuo superior a 6 meses com a idebenona obtidos em ensaios clínicos controlados.

IV – CONCLUSÃO

- Uma terapia causalmente segura LHON ainda não está disponível. Embora que se encontra desde 2015 na União Europeia União aprovado droga Idebenona terapeuticamente disponível.
- Não existem dados relativos a um tratamento contínuo superior a 6 meses com a idebenona obtidos em ensaios clínicos controlados
- Estudo de 2019 confirmam uma tendência da melhora da acuidade visual com o uso de Raxone
- Não existem dados de literatura que comprovem a eficácia do Raxone no tratamento da doença nem como estudos de custo/efetividade

V – REFERÊNCIAS:

Portal CNJ

Portal da Anvisa

CONITEC

European Medicine Agency

[J Fr Ophthalmol.](#) 2019 Mar;42(3):269-275. doi: 10.1016/j.jfo.2018.06.010. Epub 2019 Feb 1

VI – DATA: 04/09/2019

NATJUS TJMJ