

BETAÍNA BASE ANIDRA

Propriedades:

CAS: 107-43-7

DCB: 01200

Formula molecular: $C_5H_{11}NO_2$

Uso: Oral



A homocistinúria, patologia caracterizada pelo erro inato do metabolismo dos aminoácidos causado principalmente pela deficiência na atividade da enzima cistationina- β -sintase (CBS), resultando em acúmulo de homocisteína (Hcy) e metionina nos fluidos biológicos, ocasiona manifestações clínicas como retardo mental, ectopia lentis, episódios tromboembólicos e osteoporose. (Vanzin, Camila Simioni, 2016).

A betaína, também conhecida como trimetilglicina, é uma substância natural, geralmente extraída da beterraba, mas também pode ser obtida por processo sintético. Na homocistinúria, a betaína reduz os níveis de homocisteína no sangue, transformando a homocisteína no aminoácido metionina. Isso ajuda a melhorar os sintomas da doença.

A betaína é um doador de um grupo metil que funciona no ciclo metabólico normal da metionina e reduz a homocistinúria em pacientes com distúrbios inatos do metabolismo da metionina. Esta reação é catalizada pela betaína-homocisteína metiltransferase, que é uma outra enzima dependente da vitamina B12. (Mudd et al., 2001; Selhub, 1999).

Indicações:

- Tratamento adjuvante da homocistinúria;
- Deve ser utilizado como suplemento de outras terapêuticas tais como vitamina B6 (piridoxina), vitamina B12 (cobalamina), folatos e uma dieta específica;
- Protege as células sob estresse;
- Doador de grupos metil;
- Protege contra doenças cardiovasculares.

Posologia:

A dose diária total recomendada é 100 mg/kg/dia administrada em 2 doses diárias. No entanto, a dose deve ser bem titulada individualmente de acordo com os níveis plasmáticos de homocisteína e metionina.

A betaína é administrada via oral na dose máxima de 6 - 9g/dia dividida em 3 doses. (Schwahn et al., 2003; Andria et al., 2006).

Efeitos Adversos:

O efeito colateral mais comum (observado em mais de 1 paciente em 10) é níveis elevados de metionina no sangue. Os níveis de metionina devem ser monitorados em pacientes que tomam a Betaina Base Anidra, pois pode levar a edema cerebral (inchaço no cérebro). Pacientes com sintomas de edema cerebral, como dores de cabeça matinais com vômitos ou alterações na visão, devem conversar com seu médico, pois o tratamento pode ter que ser interrompido.

Contra-indicações:

- Hipersensibilidade à substância ativa.

Referências:

Vanzin, Camila Simioni. Perfil bioquímico e inflamatório em pacientes com homocistinúria e genotoxicidade in vitro da homocisteína: Uma possível relação com o estresse oxidativo. Universidade Federal do Rio Grande do Sul. 2016.

Cystadan. Disponível em:
<https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/cystadane>

Schwahn, B.C., et al. (2003) Pharmacokinetics of oral betaine in healthy subjects and patients with homocystinuria. Br. J. Clin. Pharmacol. 55: 6-13.

Wilcken DE, Dudman NPB, Tyrrell PA (1985) Homocystinuria due to cystathionine beta-synthase deficiency-the effects of betaine treatment in pyridoxineresponsive patients. Metabolism. 34: 1115-1121.

Rev.0 - 05/11/2019 PS/RTSAC

