

Nota 8

<p>- levocarnitina</p>	<p><i>La prescrizione a carico del SSN, su diagnosi e piano terapeutico di strutture specialistiche, secondo modalità adottate dalle Regioni e dalle Province Autonome di Trento e Bolzano, è limitata alle seguenti condizioni:</i></p> <ul style="list-style-type: none">- carenza primaria di carnitina- carenza di carnitina secondaria a trattamento dialitico
------------------------	--

Background

La carnitina è un costituente essenziale dell'organismo e svolge un ruolo di rilievo nel metabolismo energetico a livello mitocondriale; il SSN garantisce pertanto la gratuità dell'erogazione per coloro che hanno carenza primaria di carnitina, evidenziata mediante dosaggio della carnitina nel plasma o in biopsie muscolari. I valori normali di carnitina nel plasma sono di circa 25 $\mu\text{mol/L}$ nell'infanzia e di 54 $\mu\text{mol/L}$ nell'età adulta; nella pratica clinica viene posta diagnosi di carenza primaria per livelli ematici inferiori a 2 $\mu\text{mol/L}$ o per concentrazioni tissutali minori del 10-20% rispetto ai valori normali.

Evidenze disponibili

Una carenza secondaria può verificarsi durante trattamento dialitico. Sono state pubblicate 3 ricerche (anche se condotte su un numero limitato di pazienti), in cui è stata dimostrata la possibilità di ridurre la posologia dell'eritropoietina in circa il 50% dei casi trattati con 1 grammo di levocarnitina per via endovenosa a fine dialisi. La levocarnitina può pertanto essere usata in regime ospedaliero anche domiciliare, quando sia stato ottimizzato l'apporto di ferro, per ridurre la posologia dell'eritropoietina e per migliorare l'insufficiente risposta alla terapia con eritropoietina che si verifica in alcuni pazienti.

Secondo la Società Italiana di Nefrologia per i pazienti in trattamento emodialitico cronico sarebbe preferibile la somministrazione della L-carnitina per via endovenosa alla dose di 20 mg/kg a fine dialisi. Infatti solo il 15% di una dose orale di L-carnitina è assorbita; la rimanente dose viene degradata dai batteri intestinali in trimetilamina (TMA) e trimetilamina-N-ossido (TMAO), sostanze che vengono escrete dal rene nel soggetto normale, ma non nei pazienti in trattamento dialitico.

Particolari avvertenze

L'accumulo di queste sostanze nei pazienti in dialisi può determinare disturbi cognitivi e alitosi. Il trattamento con levocarnitina dovrebbe essere sospeso se, dopo 4 mesi di terapia, non sia stato possibile dimostrare una riduzione della posologia dell'eritropoietina.

Attualmente le sole specialità incluse nella nota sono a base di formulazioni utilizzabili per via orale mentre le evidenze disponibili si riferiscono a studi effettuati con formulazioni utilizzate per via endovenosa.

Bibliografia

1. Bremer J. The role of carnitine in intracellular metabolism. *J Clin Chem Clin Biochem* 1990;**28**:297-301.
2. Caruso U, et al. Effects of L-Carnitine on anemia in aged hemodialysis patients treated with recombinant human erythropoietin: a pilot study. *Dial Transplant* 1999;**27**:498-506.
3. Eknoyan G, et al. Practice recommendations for the use of L-carnitine in dialysis-related disorders. National Kidney Foundation. Carnitine Consensus Conference. *Am J Kidney Dis* 2003;**41**:868-876.
4. Famularo G, et al. Carnitine deficiency: primary and secondary syndromes. In: De Simone C, Famularo G, eds. Carnitine today. Heidelberg: Springer-Verlag, 1997:119-61.
5. Kletzmayer J, et al. Anemia and carnitine supplementation in hemodialyzed patients. *Kid Intern* 1999;**55**:S93-106.
6. Labonia WD, et al. L-Carnitine effects on anemia in hemodialyzed patients treated with erythropoietin. *Am J Kidney Dis* 1995;**26**:757-64.
7. Pons R, et al. Primary and secondary carnitine deficiency syndromes. *J Clin Neurol* 1995;**10**:S8-21.