

Coenzym Q₁₀

Coenzym Q₁₀ (Ubiquinol/Ubiquinon) übernimmt im Organismus als essenzieller Bestandteil mitochondrialer Enzymkomplexe eine zentrale Aufgabe bei der Umwandlung von Nahrungsenergie (z. B. Fette, Kohlenhydrate) in zelluläre Energie in Form von ATP.

Funktionen

- Schrittmacherfunktion im zellulären Energiestoffwechsel: Mobiler Elektronen- und Protonenüberträger (Redoxsystem) in der mitochondrialen Atmungskette (Komplex I/II → Komplex III) zur Bildung von Stoffwechselenergie in Form von Adenosintriphosphat (ATP), Q₁₀-Zyklus: Ubiquinon (oxidierte Form) – Ubisemiquinon (Radikalform) – Ubiquinol (reduzierte Form).
- Lipophiles Antioxidans (Ubiquinol/Ubiquinon): Verringerung der Lipidperoxidation (z. B. PUFA) und Steigerung der Oxidationsresistenz von Lipiden (z. B. LDL-Cholesterin), Regenerierung des Tocopheryl-Radikals in antioxidativ wirksames Vitamin E (Vitamin-E-Spareffekt), Inaktivierung von Ferrymyoglobin, Schutz der DNA.
- Zellmembranstabilisierung: Steuerung von Ionenkanälen, z. B. Interaktion mit der Na⁺/K⁺-ATPase, Stabilisierung von calciumabhängigen Kanälen sowie Regulierung von Wasser- und Vitamin-C-Pumpen.
- Zellmembranintegrität: Erhöhung der Membranfluidität und -vitalität.
- Stoff- und Informationsaustausch zwischen den Zellen (→ Gap-junctions).
- Immunkompetenz (z. B. Steigerung der Phagozytoseaktivität der Makrophagen und Proliferation der Granulozyten).
- Endothelfunktion, NO-Synthase, vaskuläre ecSOD-Aktivität.
- Genexpression (z. B. Ubiquitin), zelluläre Signaltransduktion über Transkriptionsfaktoren.
- Fertilität.
- Gruppe der Mitochondrials bzw. Energy Response Modifiers (ERM): Coenzym Q₁₀, L-Carnitin, α -Liponsäure, Thiamin, Magnesium, Riboflavin, Niacin.

In der mitochondrialen Atmungskette werden mit Hilfe von Coenzym Q₁₀ Elektronen, von den aus der Oxidation von Glucose und Fettsäuren

Altersbedingte Abnahme der Coenzym- Q_{10} -Produktion in einzelnen Organen im Vergleich zu einer 20-jährigen Person

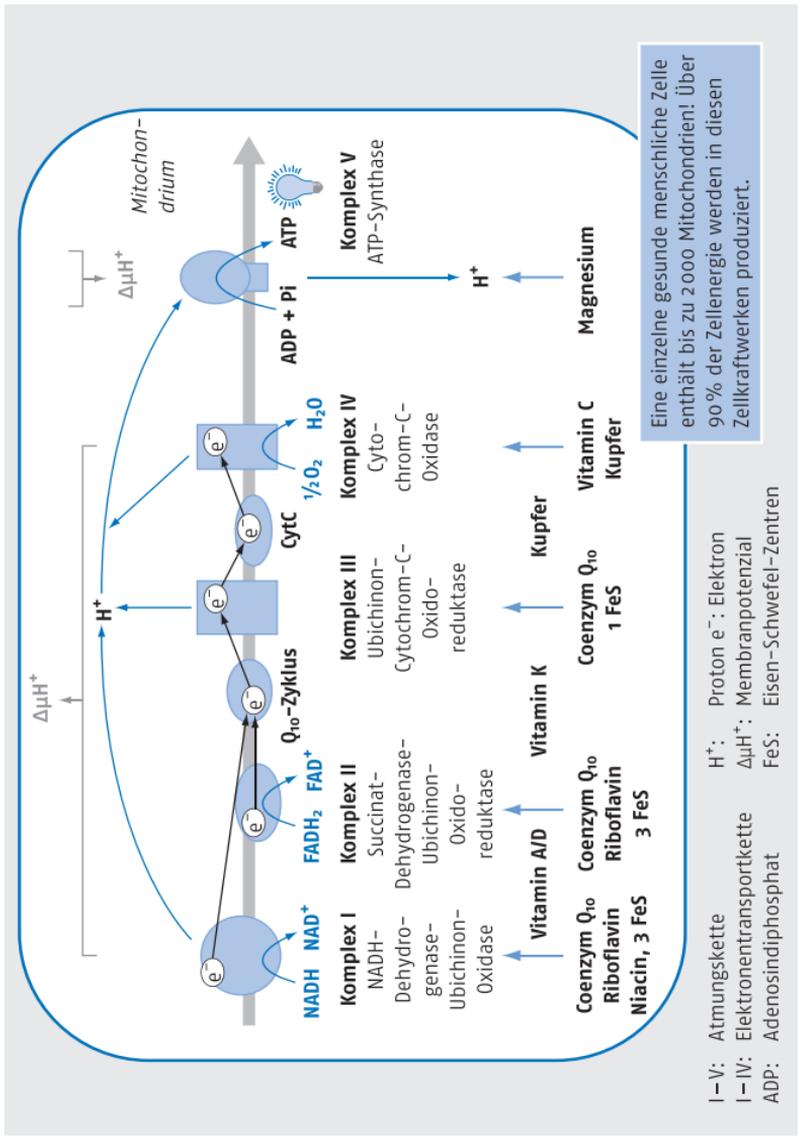
Organ	39–43 Jahre	77–81 Jahre
Herz	-32%	-58%
Milz	-13%	-60%
Lunge	k. A.	-48%
Niere	-27%	-45%
Leber	-5%	-17%
Pankreas	-8%	-83%

entstehenden Redoxäquivalenten NADH auf Sauerstoff unter Bildung von Wasser übertragen. Das dabei entstehende Membranpotenzial ($\Delta\mu H^+$) wird zur Synthese von energiereichen Phosphaten (Adenosintriphosphat, ATP) verwendet. Die Konservierung der hierbei freiwerdenden Energie in Form von ATP wird auch als oxidative Phosphorylierung bzw. Atmungskettenphosphorylierung bezeichnet.

Der Gesamtbestand des Körpers an Coenzym Q_{10} beträgt bei einem erwachsenen Menschen etwa 0,6 bis 1,5 Gramm. Die höchsten Coenzym Q_{10} -Konzentrationen finden sich in Organen mit hohem Energiebedarf, wie z. B. im Herzmuskel, in der Leber, in den Nieren und in der Bauchspeicheldrüse.

Ein erhöhter Coenzym- Q_{10} -Bedarf kann auftreten bei Stress, starker Muskularbeit, hohem Alkoholkonsum, Infektionen, Sport, mitochondrialen Störungen und Krankheiten wie Herzmuskelschwäche, Diabetes mellitus, Krebs, Morbus Alzheimer, Migräne, Morbus Parkinson, Muskelschwund und Schilddrüsenüberfunktion. Auch die Einnahme von Arzneimitteln kann den Bedarf an Coenzym Q_{10} steigern. So hemmen alle Lipidsenker vom Statin-Typ durch Blockade des Enzyms HMG-CoA-Reduktase neben der Cholesterinsynthese auch die endogene Biosynthese von Q_{10} .

Altern, genetische Mutationen, Krebs (Pankreas/Serum: -30%), Diabetes mellitus (NIDDM/Serum:-65%), Morbus Parkinson und Therapie mit Cholesterinsenker vom Statin-Typ sind mit einem Abfall der Coenzym- Q_{10} -Spiegel im Serum und Gewebe verbunden.



Eine einzelne gesunde menschliche Zelle enthält bis zu 2000 Mitochondrien! Über 90% der Zellenergie werden in diesen Zellkraftwerken produziert.

Coenzym Q_{10} und Enzymkomplexe der mitochondrialen Atmungskette

- I-V: Atmungskette
- H^+ : Proton e^- : Elektron
- I-IV: Elektronentransportkette
- $\Delta\mu H^+$: Membranpotential
- ADP: Adenosindiphosphat
- FeS: Eisen-Schwefel-Zentren

Coenzym-Q₁₀-Status: Referenzwert (normal): 0,8–1,2 µg/ml (Cholesterin-korrigiertes Q₁₀: > 0,3 µmol/mmol Cholesterin); Richtwert für therapeutische Wirksamkeit > 2,5 µg/ml (3 pmol/l = 2,7 µg/ml) (z. B. Leistungssport ≥ 3 µg/ml, Parkinsontherapie ≥ 4 µg/ml). Probenmaterial: EDTA-Vollblut (plus Serum), Nüchternblut (12 h Nahrungskarenz); Venenblut: Serum 0,5–2 ml; rasch abzentrifugieren, Hämolyse vermeiden.

Parameter mit Hinweis auf nitrosativen Stress und Störung der Mitochondrienfunktion (mitochondriale Toxizität):

- 3-Nitrotyrosin, 3-NT (Serum): Peroxynitrit hemmt die mitochondriale Atmungskette,
- Lactat/Pyruvat-Quotient (Blut),
- Citrullin (Urin).

Lipidperoxidation: Das Verhältnis von reduziertem Coenzym Q₁₀ (Ubiquinol CoQ₁₀ red) zu oxidiertem Coenzym Q₁₀ (Ubiquinon, CoQ₁₀ ox) ist ein aussagekräftiger Parameter für die Lipidperoxidation und oxidativen Stress. Das optimale Verhältnis liegt ungefähr bei 90:10.

Interaktionen mit Arzneimitteln/Nährstoffen: Störung der endogenen CoQ₁₀-Biosynthese (HMG-CoA-Reduktase): CSE-Hemmer bzw. Statine (z. B. Lovastatin, Pravastatin). **Erhöhung des CoQ₁₀-Bedarf:** Anthrazykline (z. B. Adriamycin). **Abnahme der CoQ₁₀-Serumspiegel:** CSE-Hemmer (→ Abnahme der CoQ₁₀-Spiegel bis zu 54%), Gemfibrozil, L-Dopa. **Inhibierung mitochondrialer CoQ₁₀-abhängiger Enzymsysteme:** β-Blocker (z. B. Propafenolol, Metoprolol), Clonidin, Haloperidol, Hydralazin, Hydrochlorothiazid, Methyl dopa, Phenothiazine, Sulfonylharnstoffe, trizyklische Antidepressiva. **Mangel an Cofaktoren:** L-Tyrosin, Vitamin B₂ (FAD), Niacin (NADH), Panthotensäure, Vitamin B₆, Folsäure, Vitamin B₁₂, Vitamin C, Selen.

Möglicher Mangel/erhöhter Bedarf: Personen ab dem 40. Lebensjahr, Stress; **Ernährung:** Reduktionsdiäten, Mangelernährung, fettarme Kost; **Coenzym-Q₁₀-Defizienz (autosomal rezessiv vererbte Erkrankung)** – klinische Phänotypen: Enzephalomyopathie mit Belastungsintoleranz, mitochondrialer Myopathie, Myoglobinurie, Epilepsie und Ataxie; Infantile Enzephalomyopathie, Kardiomyopathie, Ataxie, optische Neuropathie, Taubheit und Nephrose; Zerebelläre Ataxie; Leigh-Syndrom mit Klein-

wuchs, Ataxie und Taubheit; Isolierte Myopathie. **Erkrankungen:** Amyotrophe Lateralsklerose, Asthma bronchiale, Burnout-Syndrom, Chronique Fatigue Syndrom, Diabetes mellitus, Entzündungen, Fibromyalgie, Friedreich-Ataxie, Hepatitis C, Herz-Kreislauf-Erkrankungen (z. B. Bluthochdruck, Herzinsuffizienz, dilatative Kardiomyopathie, Therapie mit Statinen), Hyperthyreose, Infertilität, Krebs (v. a. Brustkrebs, Melanom, Therapie mit Anthrazyklinen oder Tamoxifen), Lactatazidose, Migräne, Muskelerkrankungen, Morbus Alzheimer, Morbus Parkinson (→ reduzierte Aktivität des Komplex I), Niereninsuffizienz, Phenylketonurie, rheumatoide Arthritis. **Mitochondriale Erkrankungen (→ genetische Störungen der oxidativen Phosphorylierung):** Mitochondriale Enzephalomyopathie, Lactatazidose und schlaganfallähnliche Episoden (MELAS), Kearns-Sayre-Syndrom (KSS), chronisch-progressive externe Ophthalmoplegie (CPEO) mit asymmetrischer Ptosis und progredienter Lähmung der äußeren Augenmuskeln, Mitochondriale neurogastrointestinale Enzephalomyopathie (MNGIE), Myoklonusepilepsie (Myoklonien, fokale und generalisierte Anfälle) mit RRF (MERRF), Hereditäre Leber-Optikus-Neuropathie (LHON) mit frühzeitigem Visusverlust, Mitochondriale DNA-Depletions-syndrome (MDS), Mitochondriale Myopathie (MM), Neuropathie, Ataxie und Retinitis pigmentosa (NARP), Friedreich-Ataxie, Down-Syndrom, Huntington-Krankheit (→ reduzierte Aktivität des Komplex II und III); **eingeschränkte Resorption:** Fettstoffwechselstörungen, gastrointestinale Störungen, Störungen der Gallenfunktion; **Risikogruppen:** Leistungssportler, Raucher, Senioren.

Mögliche Mangelsymptome: Allgemein: Antriebslosigkeit, Leistungsabfall, Lethargie, Muskelschwäche; **Herz-Kreislauf-System:** Abfall der kardialen CoQ_{10} -Spiegel (40- bzw. 80-jähriger: um 30% bzw. 60%↓), Störungen der kardialen Bioenergetik, endotheliale Dysfunktion; **Labor (→ Mitochondriale Dysfunktion):** Erhöhte Pyruvat-, Lactat-Spiegel (→ Citrataufstau), Citrullin im Urin $\geq 2,9$ mg/g Crea, erhöhte Methylmalonsäure, reduzierte Ubiquinol/Ubiquinon-Ratio, erhöhte 3-Nitrotyrosin-Spiegel (→ nitrosativer Stress); **Weitere:** Immunologische und neurologische Störungen, mitochondriale Dysfunktion (z. B. erhöhte Lactatspiegel, erhöhtes Risiko für Free Radical Diseases (Alzheimer, KHK, Krebs, Melanom-Progression, Parkinson).

Indikationen und Dosierungsempfehlungen für Coenzym Q₁₀

Indikation	Empfohlene Dosierung	Applikation
Allgemeine Prävention, MT	30–90 mg CoQ ₁₀ /d (ca. 0,5–1 mg/kg KG)	p. o.
AIDS, HIV-Infektion	90–500 mg/d (z. B. 3 × 100 mg/d)	p. o.
Morbus Alzheimer	90–500 mg/d	p. o.
Augenerkrankungen (z. B. AMD, Glaukom, Retinitis pigmentosa)	90–500 mg/d	p. o.
Bluthochdruck	90–300 mg/d (z. B. 2 × 100 mg/d)	p. o.
Burnout-Syndrom	90–300 mg/d	p. o.
Coenzym-Q ₁₀ -Defizienz, autosomal-rezessiv vererbte	500–1000 mg/d (→ bei ETFDH-Defekt auch Kombination mit 50–200 mg Riboflavin)	p. o.
Diabetes mellitus	100–500 mg/d (z. B. 3 × 100 mg/d)	p. o.
Diabetische Kardiomyopathie	100–300 mg (+ 600 mg/d α-Liponsäure, 500 mg Vitamin C und 200 I. E. Vitamin E)	p. o.
Herzkrankheiten (Arrhythmien, Herzinsuffizienz Kardiomyopathie, KHK)	90–500 mg/d (+ L-Carnitin)	p. o.
Kardiopulmonale Reanimation (in Verbindung mit milder Hypothermie)	Initial: 250 mg; Dann: 3 × 150 mg über 5–7 Tage, danach: 90–150 mg	über nasogastrale Sonde, p. o.
Krebs (z. B. CT mit Anthrazyklinen, Brustkrebs, Melanom)	90–600 mg/d (z. B. 3 × 150 mg)	p. o.
Leistungssport	100–300 mg/d	p. o.
Migräne-Prophylaxe	150–300 mg/d, (z. B. 3 × 100 mg)	p. o.

Indikationen und Dosierungsempfehlungen für Coenzym Q₁₀
(Fortsetzung)

Indikation	Empfohlene Dosierung	Applikation
Mitochondriale Erkrankungen (z. B. LHON, mitochondriale Kardiomyopathie, Friedreich-Ataxie)	200–1000 mg/d (+ L-Carnitin, Benfotiamin, Riboflavin, Vitamin B ₁₂ und α -Liponsäure)	p. o.
Mitochondriale Myopathien	2 mg/kg KG/d	p. o.
Multiple Sklerose	90–500 mg/d	p. o.
Morbus Parkinson	200–600 mg/d (initial: bis zu 1200 mg über 4 Wo.)	p. o.
Nierenschäden, Prävention kontrastmittelinduzierter	150–300 mg (z. B. 3 × 100 mg/d, Beginn: 4 h vorher)	p. o.
Parodontose	90–300 mg/d (+ Vitamin C)	p. o.
Sepsis	300–500 mg/d (+ Selen)	p. o.
Arzneitherapie mit		
Antidepressiva, trizyklische	50–100 mg/d	p. o.
Anthrazyklinen (z. B. Doxorubicin)	100–300 mg/d (z. B. 2 × 150 mg, p. o., Beginn: 5 Tage vor bis 3 Tage nach CT mit Anthrazyklin)	
Betablockern	100–300 mg/d	p. o.
CSE-Hemmer, Statine (z. B. Pravastatin)	60–300 mg/d (z. B. 2 × 50 mg)	p. o.
Phenothiazinen	50–100 mg/d	p. o.
Weitere Anwendungsgebiete (p. o.): ALS, Aphthen, Infertilität, Inkontinenz, Muskeldystrophie, Phenylketonurie, Übergewicht, Adipositas (Gewichtsreduktion), Zahnerkrankungen.		

Einnahme: Pulver- und Ölkapseln zu den Mahlzeiten (→ Nahrungsfette verbessern orale Bioverfügbarkeit deutlich). Einige Untersuchungen haben gezeigt, dass Ubiquinol besser resorbiert wird als Ubiquinon. Zur Erhöhung der Coenzym-Q₁₀-Serumspiegel von 1 µg/ml auf etwa 2 µg/ml ist die eine regelmäßige Einnahme von wenigstens 100 mg Coenzym Q₁₀ pro Tag in Form eines gut bioverfügbaren Präparates erforderlich.

Hinweis

Idebenon ist ein Quinon-Derivat mit ähnlicher Wirkung wie Coenzym Q₁₀. Es wird wie letzteres bei verschiedenen mitochondrialen Erkrankungen (z. B. LHON, mitochondriale Kardiomyopathie, Friedreich-Ataxie) eingesetzt (Dosierung: 200–2500 mg/d, p. o.).

Nebenwirkungen und Toxizität: In sehr seltenen Fällen wird bei langfristiger Einnahme von Coenzym Q₁₀ in hoher Dosierung über Diarrhö, Übelkeit, Hautausschläge und eine erhöhte Reizbarkeit berichtet.

Spezielle Interaktionen

Anthrazykline (z. B. Doxorubicin): Die orale Prämedikation mit Coenzym Q₁₀ (etwa 2–10 mg/kg KG tgl., p. o.) kann die anthrazyklininduzierte Kardiotoxizität verringern, ohne die zytotoxische Aktivität der Anthrazykline zu beeinträchtigen. **Cholesterinsenker vom Statin-Typ:** Statine (CSE-Hemmer) hemmen nicht nur dosisabhängig die körpereigene Synthese von Cholesterin, sondern auch die von Ubiquinol und Ubiquinon (→ Abnahme der CoQ₁₀-Spiegel um bis zu 54%). Unerwünschte Wirkungen der CSE-Hemmer wie Müdigkeit, Myalgien oder Myopathien werden auch bei schlechter Coenzym₁₀-Versorgung beobachtet. In einer aktuellen Studie an Patienten, die unter der Therapie mit Statinen Muskelschmerzen und Myopathien entwickelten führte die 30-tägige Supplementierung von Coenzym Q₁₀ (100 mg/d, p. o.) zu einem deutlichen Rückgang der Schmerzen um 40% (p < 0,001) und der damit verbundenen Beeinträchtigung der Alltagsaktivitäten um 38% (p < 0,02). **Selen:** Die selenabhängige Thioredoxin-Reduktase ist die effektivste Ubiquinon-Reduktase außerhalb der Mitochondrien, welche Ubiquinon zu Ubiquinol regeneriert. **Tamoxifen:** Die Ergebnisse einer aktuellen Studie lassen vermuten, dass die Supplementierung von Coenzym Q₁₀, Riboflavin und Niacinamid zusätzlich zur Therapie mit Tamoxifen beim Mammakarzinom das Risiko

der Rezidiv- und Metastasenbildung verringern kann. Antioxidanzien wie Vitamin C, Vitamin E und Coenzym Q₁₀ wirken zudem tamoxifeninduzierten Störungen des Lipidstoffwechsels (z. B. Triglyceridämie) entgegen.

Timolol: Coenzym Q₁₀ kann die timololinduzierte chronotrope und inotrope Beeinträchtigung der kardialen Bioenergetik in der Glaukomtherapie verringern. **Vitamin K₂:** Aufgrund der strukturellen Ähnlichkeit mit Vitamin K₂ ist bei gleichzeitiger Einnahme eine verminderte Wirkung von Warfarin (Abfall des INR-Wertes) möglich (Kontrolle der INR-Werte).

Präparateauswahl: Quinomit[®] (8,4 mg Ubiquinol/Hub, 30 ml, 100 ml), Sanomit[®] Q₁₀ direkt (2,5 mg CoQ₁₀/Tropfen, 30 ml, 100 ml), Q10 Support (50 mg CoQ₁₀ + 250 mg Vitamin C/Kps., 100 Kps.), Q₁₀ classic MSE[®] (30 mg CoQ₁₀/Kps., 60, 120, 360 Kps.), Bildi[®] Q10 Pur[®] (120 mg CoQ₁₀/Kps., 90, 180 Kps.), Sinamit[®]Q₁₀-Komb, Provisan[®] Q₁₀NT (30 mg CoQ₁₀/Kps.).