

Communiqué du Centre de Référence Maladies Rares, maladie de Wilson et autres maladies rares liées au cuivre concernant la prescription et la surveillance du CUFENCE® (Univar Solutions BV / Intsel Chimos SAS)

Paris, le 10 Décembre 2021

Le Centre de Référence Maladies Rares, maladie de Wilson et autres maladies rares liées au cuivre (CRMRWilson) tient à rappeler certaines informations importantes concernant le CUFENCE®, chélateur du cuivre indiqué dans le traitement de la maladie de Wilson.

- Le CUFENCE® 200 mg est un chélateur du cuivre, dont le principe actif est la trientine sous forme de dichlorhydrate (TETA 2HCl). Il a remplacé et est strictement équivalent à la TRIENTINE® 300 mg (comportant 200 mg de principe actif) qui était en ATU jusqu'en 2020 et se conservait au froid.
- Le CUFENCE® 200 mg (gélule) :
 - Est indiqué dans le traitement de la maladie de Wilson chez les adultes, les adolescents et les enfants âgés de 5 ans et plus qui ne tolèrent pas le traitement par la D-Pénicillamine. Le PNDS 2021 stipule aussi que dans la pratique clinique, les sels de trientine (CUFENCE® ou CUPRIOR®) sont également utilisés en cas d'échec au traitement par D-Pénicillamine.
 - Doit être **prescrit** (prescription initiale hospitalière annuelle) par un **médecin expert** du CRMRWilson (centre coordonnateur à Paris Hôpital Fondation Rothschild ou centre constitutif à Lyon ou centre de compétences (CHU de Lille, Rennes, Bordeaux, Toulouse, Marseille, Besançon, Hôpital Paul Brousse, Hôpital Bicêtre, Hôpital Necker)
 - Avec une évaluation tous les deux mois pendant les six premiers mois puis une évaluation semestrielle.
 - La dose de trientine est progressivement augmentée sur un mois pour les formes hépatiques et plus lentement pour les formes neurologiques (risque d'aggravation neurologique initiale).
 - La trientine doit se prendre au moins une heure avant ou deux heures après les repas, et à intervalle d'au moins une heure avec d'autres médicaments ou du lait.
 - L'efficacité du traitement est jugée sur l'élévation de la cuprurie des 24 heures (plus modeste que sous D-Pénicillamine) et par le dosage du cuivre échangeable qui doit se normaliser. La cytolyse doit aussi se normaliser progressivement sous traitement.
 - Est délivré en pharmacie de ville.
 - Ne nécessite pas de précautions particulières de conservation, y compris une fois le flacon ouvert (mise à jour du RCP en mai 2021). La durée de conservation après première ouverture du flacon de CUFENCE® étant de 3 mois.
- **Recommandations du PNDS de novembre 2021 concernant le changement de sel de trientine (CUFENCE® vers CUPRIOR® et inversement) :**
 - Du fait de profils pharmacocinétiques différents entre les deux sels de Trientine, tout changement de sel de trientine pour un autre sel de trientine doit être réalisé par un médecin expert d'un Centre de référence/ou de compétences du CRMRWilson
 - Nécessite une évaluation tous les deux mois pendant les six premiers mois puis une évaluation semestrielle. Cette surveillance rapprochée permettant une adaptation précise de la posologie quotidienne.
 - Le changement de sel de trientine se fait du jour au lendemain
- En cas d'apparition d'effets secondaires, le patient doit prendre contact rapidement avec le médecin spécialiste qui a initié le traitement ou contacter directement le site coordonnateur du CRMRWilson cnr.wilson@for.paris et déclarer l'effet secondaire au laboratoire concerné.

Dr Aurélia Poujois
Coordinatrice du Centre de Référence Maladies Rares,
maladie de Wilson et autres maladies rares liées au cuivre
Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild
29 rue Manin
75019 Paris

*PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

*RCP : Résumé des Caractéristiques du Produit