



HÔPITAL FONDATION
Adolphe de ROTHSCHILD
LA RÉFÉRENCE TÊTE ET COU



NEWSLETTER

DU CENTRE DE RÉFÉRENCE
MALADIES RARES, MALADIE DE
WILSON ET AUTRES MALADIES
RARES LIÉES AU CUIVRE

All about Wilson's Disease A Practical Approach



EVENEMENT

CONGRÈS ALL ABOUT WILSON

Chantilly, 2 et 3 décembre 2021

Le CRMR a organisé avec l'aide du laboratoire Orphanal une journée européenne sur le maladie de Wilson à laquelle ont participé plus de 150 personnes.

Grâce à des cas cliniques interactifs, de multiples sujets ont pu être abordés, notamment les cas de patients pré-symptomatiques. Le Dr France Woimant a présenté l'histoire de la prise en charge de la maladie de Wilson en France depuis 40 ans. De nombreux membres du réseau dont les Drs Aurélia Poujois, Rodolphe Sobesky, Olivier Guillaud, Nouzha Djebrani-Oussedik, Fabienne Ory-Magne et Alexandre Obadia ont pris la parole afin de mettre en avant la prise en charge globale française de la maladie de Wilson qui fait la force et la particularité de ce réseau d'experts.

A VOS AGENDAS:

Réunion recherche CRMR Wilson :
Vendredi 21 janvier, 9h30-16h30
à l'Hôpital Fondation Rothschild,
Paris 19e et en visio.

RCP Francophone Wilson :
Vendredi 11 février à 16h30
Vendredi 8 avril à 16h30
Centre constitutif de Lyon
Plus d'info :
Abdelouahed.BELMALIH@chu-lyon.fr

Wilson Aarhus (Danemark) :
Du 5 au 8 mai 2022
[Plus d'info](#)



LES PUBLICATIONS

JOURNAL OF PEDIATRIC GASTROENTEROLOGY AND NUTRITION

Pediatric Wilson's Disease: Phenotypic, Genetic Characterization and Outcome of 182 Children in France

Tout ce que vous avez toujours voulu savoir sur les données cliniques, biologiques et génétiques de la cohorte pédiatrique française. Un travail réalisé grâce à la collaboration de tous les membres du réseau Wilson.

[Lire l'article](#)



HEPATOLOGY

Designing Clinical Trials in Wilson's Disease

Réaliser des essais cliniques sur la maladie de Wilson reste difficile du fait de la maladie rare. Aussi, un groupe d'experts européens a travaillé sur le sujet et propose des critères d'inclusion et d'évaluation adaptés.

[Lire l'article](#)

LES COMMUNICATIONS

RÉSEAU EUROPÉEN

Entrée officielle

La commission européenne a confirmé l'entrée dans le réseau européen de 3 centres hospitaliers dédiés à la maladie de Wilson :

Le centre coordonnateur (Hôpital Fondation Rothschild, Paris) rejoint MétabERN.

Le centre constitutif (Hôpital Femme Mère Enfant, Lyon) intègre RARE-LIVER, tout comme le centre de compétence de l'hôpital Paul Brousse.

Félicitations à ces trois équipes qui ont présenté leur candidature avec succès.



3È JOURNÉE D'ÉCHANGES PATIENTS-SOIGNANTS

Mercredi 8 décembre



Organisée par le centre constitutif de Lyon cette journée a rassemblé 36 participants autour des questions relatives à la diététique dans la maladie de Wilson et d'une présentation de l'association de patients Bernard Pépin.

Les témoignages des patients et les ateliers d'éducation thérapeutique ont suscité une grande émotion accompagnée avec bienveillance par l'équipe du CRMR.

Grâce à l'association Bernard Pepin les participants ont pu clore cette journée par un dîner et une visite de la Fête des lumières dans Lyon, tous deux très appréciés de tous.

WEBINAIRE WILSON 2021

Jeudi 9 décembre

Co organisé avec Orphalan, ce webinaire de présentation de la maladie de Wilson s'est adressé en premier lieu aux professionnels de santé de la Réunion.

Les Drs Aurélia Poujois, France Woimant, Nouzha Oussedik, Edouardo Couchonnal, Olivier Guillaud et Alexandre Obadia ont animé cette visio conférence qui s'est clôturée par un moment de questions/réponses.

Le prochain webinaire sera destiné aux Antilles.



COMMUNIQUÉ OFFICIEL

CUFENCE®

Le Dr Aurélia Poujois, en sa qualité de coordinatrice du CRMR Wilson a rappelé certaines informations importantes concernant le CUFENCE, chélateur du cuivre indiqué dans le traitement de la maladie de Wilson, via un communiqué disponible en [ligne sur le site du CRMR](#).

24È JOURNÉE MONDIALE DU BÉGAIEMENT

Bégalement et neurologie

Pour La lettre **Paroles de Bégalement**, Michaela Pernon, orthophoniste, ingénieure de recherche doctorante au sein du centre coordonnateur a réalisé une revue des avancées des recherches en neurologie du bégaiement ainsi que les perspectives qu'elles ouvrent pour une meilleure prise en charge clinique.

Pour en savoir plus : [Association Parole Bégalement](#)



5TH SWISS HEPATOLOGY POSTGRADUATE COURSE

Présentation de la maladie de Wilson

Le Dr Aurélia Poujois a présenté, à l'occasion de la 5ème édition de cours postuniversitaire de l'Hépatologie suisse du 18 au 20 novembre, la maladie de Wilson. Une nouvelle occasion de renforcer les liens avec les spécialistes suisses.

LE CONGRÈS DU SOMMEIL

24,25 et 26 novembre à Lille

Le Dr Valérie Cochen De Cock, Pôle Sommeil et Neurologie à la Clinique Beau Soleil de Montpellier, a présenté un poster sur les résultats de l'étude sur le sommeil dans la maladie de Wilson, étude menée de façon prospective au centre coordonnateur. Insomnie et troubles du comportement en sommeil paradoxal sont les deux principaux troubles du sommeil à rechercher chez les patients wilsoniens.



POURQUOI ADHÉRER AU REGISTRE INTERNATIONAL

Registre iWilson

Avec un lancement prévu en Europe en 2022, le registre international sera constitué des données habituellement collectées chez les patients atteints de la maladie de Wilson. Après accord du comité de supervision du registre national français, la base de données internationale sera alignée avec notre registre national, en vue d'une collaboration mutuelle.



SOUTENANCE DE THÈSE

Docteur en psychologie clinique

Félicitations à Elodie Jacquelet qui fut psychologue au sein du centre coordonnateur quand celui-ci était à l'Hôpital Lariboisière (AP-HP) et qui a brillamment soutenu sa thèse devant une assemblée nombreuse et attentive le mardi 7 décembre 2021.

Le sujet portait sur L'observance du traitement, un défi même dans les maladies rares métaboliques traitables : une étude transversale de la maladie de Wilson

MENU DE NOËL, SPÉCIAL WILSON



*L'équipe du CRMR Wilson vous souhaite de joyeuses fêtes !
À cette occasion nous vous proposons 2 idées de menus.*

Texture normale

*Bouquet de crevettes flambées
Tournedos Rossini
Poêlée de pommes de terre aux champignons
Assortiment de fromages et pain aux noix
Bûche pâtissière au chocolat ou à la vanille**

Texture mixée

Foie gras sauce Porto ou Mousse d'avocat
Boudin sans peau, purée aux deux pommes
Verrine de fromage blanc au chèvre frais
Marquise au chocolat au lait ou chocolat blanc**

Retrouvez quelques recommandations au verso



- Les crevettes sont pauvres en cuivre (0,25mg pour une poignée). Par contre, les coquillages et crustacés sont souvent très riches en cuivre. Par exemple, 6 à 10 huîtres apportent environ 4 mg de cuivre. C'est beaucoup, nous recommandons de ne pas dépasser 3 mg de cuivre par jour après deux ans de traitement et 1 mg de cuivre les deux premières années de traitement.
- Un médaillon de 80mg de foie gras n'apporte que 0,3 mg de cuivre, alors, faites vous plaisir!
- Les champignons et les noix contiennent du cuivre en quantité modérée. Il s'agit de cuivre d'origine végétale, moins bien absorbé que le cuivre d'origine animale (présent dans les foies d'animaux et les coquillages/crustacés). Il n'est donc pas nécessaire de limiter le cuivre d'origine végétale après deux ans de traitement.
- Plus le chocolat est riche en cacao, plus il contient du cuivre, le chocolat au lait contient donc moins de cuivre que le chocolat noir.
- Les boissons alcoolisées chauffées perdent leur degré alcoolique, par conséquent elles sont moins toxiques pour le foie.

*Ce sont des alternatives qui peuvent être prises pour limiter les apports de cuivre à 1 mg dans les deux premières années de traitement.

