



Sal de zinc empleada en el tratamiento de mantenimiento de la enfermedad de Wilson. El zinc promueve la síntesis de metalotioneína por el enterocito, proteína que liga el cobre impidiendo su absorción intestinal y mejora la reabsorción del cobre secretado de forma endógena en saliva, bilis y jugos gástricos. Con la descamación de los enterocitos, el cobre ligado se excreta por las heces.

USO CLÍNICO

Tratamiento de mantenimiento en la enfermedad de Wilson tras haber iniciado la terapia con quelantes en niños a partir del año de vida (**A**).

Por debajo de 1 año, se considera un uso fuera de ficha técnica (**E: off-label**).

DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

Administración oral. Dosis expresada en mg de zinc elemental.

Niños (las cápsulas pueden abrirse y suspenderse en agua edulcorada):

- Entre 1-6 años: 25 mg, dos veces/día.
- A partir de los 6 años:
 - <57 kg: 25 mg, tres veces/día.
 - 57 kg: 50 mg, tres veces/día.

Tomar 1 h antes o 2-3 h después de los alimentos. Si no se tolera la dosis matinal, retrasarla a media mañana o tomarla con alimentos proteicos (son los que menos alteran su absorción). El objetivo es mantener los niveles de cobre libre <250 µg/dl y la excreción urinaria de cobre <125 µg/24 h (en niños no debería bajar de 40-50 µg/día para evitar déficit de cobre). La adherencia al tratamiento se monitoriza midiendo zinc; indica un buen cumplimiento unos valores de zinc en orina >2 mg/24 h o zinc plasmático >1250 µg/l.

CONTRAINDICACIONES

Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de sus excipientes (el contenido de la cápsula contiene almidón de maíz y estearato de magnesio).

PRECAUCIONES

- No emplear como terapia inicial en la enfermedad de Wilson en pacientes sintomáticos, sino cuando el paciente esté estable y lleve en tratamiento con quelantes del cobre aproximadamente 4-6 meses.
- Puede aparecer empeoramiento clínico con el inicio del tratamiento, por lo que se debe valorar suspensión y cambio del mismo.

- Los pacientes que cambian de tratamiento quelante a tratamiento de mantenimiento con acetato de zinc deben recibir ambos, con 1 h de separación entre ellos, al menos durante 2 o 3 semanas. Es el tiempo que tarda el acetato de zinc en conseguir la máxima inducción de la metalotioneína y el bloqueo completo de la absorción del cobre.
- Monitorizar hemograma y lipoproteínas, a fin de detectar las manifestaciones tempranas de la deficiencia de cobre, tales como anemia y/o leucopenia resultantes de la depresión de la médula ósea, y disminución del colesterol HDL y de la proporción de colesterol HDL/total.
- Los pacientes con hipertensión portal que cambian de tratamiento quelante a acetato de zinc pueden sufrir descompensación aguda grave hepática: 2 pacientes de un grupo de 16 murieron. En estos casos, si el tratamiento quelante es eficaz y lo toleran, debe mantenerse.
- Evitar la lactancia materna si la madre está tomando zinc, ya que puede causar déficit de cobre en el lactante.
- En caso de que los niños no ingieran la cápsula, esta puede abrirse y luego diluir el contenido en agua con un poco de azúcar o edulcorante.
- La cáscara de la cápsula contiene amarillo naranja FCF (E110), que podría producir reacciones alérgicas.

EFFECTOS SECUNDARIOS

No hay datos específicos en niños. Sus frecuencias no están establecidas.

Se describen (en adultos) solo las frecuentes (1-10%), muy frecuentes (>10%) o de relevancia clínica, para el resto consultar ficha técnica:

- Irritación gástrica, que es más frecuente con la dosis matinal. Puede aminorarse al administrarla a media mañana o con una pequeña cantidad de proteína.
- Elevación de lipasa, amilasa y fosfatasa alcalina a las pocas semanas de iniciar el tratamiento. Tienden a normalizarse en los meses siguientes.

Poco frecuentes:

- Anemia sideroblástica o leucopenia, que suelen ser manifestación del déficit de cobre y responder a la disminución de la dosis. El estudio de médula ósea pone de manifiesto la presencia de sideroblastos anillados, lo que permite distinguirla de la anemia hemolítica por exceso de cobre libre.
- Deterioro neurológico.
- Disminución de la función hepática.

INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

- Separar su administración de la de los quelantes, al menos 1 h (el trientine puede disminuir las concentraciones séricas de las sales de zinc). Cuando se cambie un quelante por zinc para terapia de mantenimiento, mantener el quelante 2-3 semanas adicionales.
- La absorción de zinc disminuye con la toma concurrente de sales de hierro, calcio, fósforo o tetraciclinas.
- El zinc puede disminuir la absorción de hierro, tetraciclinas y fluoroquinolonas.
- La administración conjunta con muchos alimentos retrasa su absorción. Aquellos que contienen fitatos y fibra fijan el zinc y evitan su entrada en las células intestinales.

DATOS FARMACÉUTICOS

Excipientes: almidón de maíz, estearato de magnesio, gelatina, dióxido de titanio y colorantes (amarillo naranja FCF).

Conservación: conservar a temperatura ambiente.

Presentaciones comerciales: las presentaciones disponibles en España pueden consultarse en línea en el Centro de Información de Medicamentos de la AEMPS (CIMA), <http://www.aemps.gob.es/cima>, y en <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum> en el enlace "Presentaciones" correspondiente a cada ficha.

BIBLIOGRAFÍA

- Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios. Fichas técnicas del Centro de Información *online* de Medicamentos de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (CIMA) [en línea]. Disponible en: <https://cima.aemps.es/cima/publico/lista.html>.
- Taketomo CK, Hodding JH, Kraus DM. Pediatric and Neonatal Dosage Handbook. 18.ª ed. Hudson (OH): Lexi Comp; 2010.
- Villa LF (ed.). Medimecum, guía de terapia farmacológica. 25.ª ed. España: Adis; 2020.
- Waltham, MA: Wolters Kluwer Health Clinical Solutions 2020. Pediatric drug information: UpToDate [en línea]. [Consultado el 10/12/2020]. Disponible en: www.uptodate.com.

Fecha de actualización: diciembre de 2020.

La información disponible en cada una de las fichas del Pediamécum ha sido revisada por el Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría y se sustenta en la bibliografía citada. Estas fichas no deben sustituir en ningún caso a las aprobadas para cada medicamento por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).