CM Comité de Medicamentos

Agente quelante oral estructuralmente similar a la penicilamina usado como alternativa a en la enfermedad de Wilson cuándo ésta no se tolera. El clorhidrato de trientina actúa uniéndose al exceso de cobre en el cuerpo, produciendo un aumento de su excreción urinaria.

USO CLÍNICO

Tratamiento de la enfermedad de Wilson en niños ≥5 años de edad que no toleran el tratamiento con D-penicilamina (**E**: extranjero)*.

*Autorizado por la Agencia Europea del Medicamento pero no comercializado en España (marzo 2021).

DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

La dosis en población pediátrica es menor que en los adultos y depende de la edad y del peso corporal. La dosis debe ajustarse a la respuesta clínica. Se han usado entre 400 y 1000 mg (entre 2 y 5 cápsulas) al inicio del tratamiento.

Algunas fuentes recomiendan las siguientes dosis:

- Dosis inicial: 20 mg/kg/día en 2-3 tomas diarias, hasta un máximo de 1000 mg/día.
- Dosis habitual de mantenimiento: 900-1500 mg/día en 2-3 tomas diarias.

Las dosis máximas diarias se sitúan en 1500 mg/día en niños y 2000 mg/día en adolescentes.

La dosis inicial correspondería habitualmente a la dosis más baja recomendada y debe adaptarse posteriormente en función de la respuesta clínica del paciente, los niveles séricos de cobre libre (cobre plasmático sin ceruloplasmina) y la excreción de cobre en la orina de 24 h dentro de límites aceptables.

Administración: vía oral al menos 1 hora antes o 2 horas después de la ingesta de alimentos. Incremento gradual de dosis si no hay respuesta clínica o la concentración de cobre sérico permanece por encima de 2 µg/dl. Se recomienda su administración con agua. Se aconseja no masticar, ni triturar, sino tragar las cápsulas enteras con un vaso de agua (no tocar el contenido). Si hay contacto con el contenido interno de la cápsula, limpiar la superficie cutánea con agua.

CONTRAINDICACIONES

Hipersensibilidad al fármaco, artritis reumatoide, cirrosis biliar primaria, cistinuria.

PRECAUCIONES

- No administrar suplementos minerales.
- Puede causar anemia ferropénica (monitorizar). Si es precisa ferroterapia por anemia ferropénica, separar su toma 2 horas de la de trientina para evitar quelación.
- Riesgo de hiperreactividad bronquial; vigilar.
- Puede haber empeoramiento neurológico de la enfermedad al inicio del tratamiento, pero de forma menos común que con penicilamina.
- No hay ventajas respecto a utilizar trientina y penicilamina en combinación.
- Se deben considerar los ajustes de la dosis de trientina si aparecen signos de eficacia reducida, como aumento (persistente) de las enzimas hepáticas y empeoramiento del temblor. Cuando se ajusten la dosis de trientina, se deben hacer poco a poco. La dosis de trientina también se puede bajar si se producen los efectos secundarios de la trientina, como molestias gastrointestinales y cambios hematológicos. Las dosis de trientina deben reducirse a una dosis más tolerable y pueden aumentarse de nuevo una vez resueltos los efectos secundarios.
- Puede inducir deficiencia de cobre. Trientina disminuye los niveles de cobre del suero en los pacientes con enfermedad de Wilson. Los niveles elevados de cobre dan lugar a anormalidades neurológicas y disfunción hepática.

EFECTOS SECUNDARIOS

Los ensayos clínicos con trientina que incluían un número limitado de niños de edades comprendidas entre los 5 y los 17 años al inicio del tratamiento indican que es previsible que la frecuencia, el tipo y la intensidad de las reacciones adversas en los niños sean iguales que en los adultos.

Datos en adultos:

Pueden producirse náuseas frecuentemente al iniciar el tratamiento y a veces aparecen erupciones cutáneas. Se han descrito casos de duodenitis y colitis grave. Puede producirse deterioro neurológico (distonía, rigidez, disartria…) al inicio del tratamiento.

INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

- No se aconseja la administración de suplementos minerales.
- Antiácidos: pueden disminuir la absorción de trientina; separar la administración entre ambos al menos 1 hora.
- Sales de calcio: trientina puede disminuir la concentración sérica de las sales de calcio y viceversa.
- Diuréticos inhibidores de la anhidrasa carbónica: pueden aumentar las concentraciones plasmáticas de trientina.
- Sales de hierro: trientina puede disminuir la concentración sérica de estas sales y viceversa. Se recomienda no administrar los dos tratamientos de forma concomitante; si se trata de un ciclo corto de tratamiento con hierro, se recomienda separar su administración al menos 2 horas.
- Sales de magnesio: trientina puede disminuir la concentración sérica de las sales de magnesio, y viceversa.
- Sales de zinc: trientina puede disminuir la concentración sérica de las sales de zinc, y viceversa.
- Alimentos: no ingerir con alimentos, separar por lo menos una hora de tomar otro

medicamento, alimento o leche. Estas recomendaciones permiten una máxima absorción y una disminución del riego de inactivación del fármaco por su unión a metales en el tracto gastrointestinal.
- Separar la administración de fuentes alimentarias con cationes polivalentes (productos lácteos).

DATOS FARMACÉUTICOS

Conservación: almacenar entre 2-8 °C.

Presentaciones comerciales: este medicamento no se encuentra comercializado en nuestro país y está disponible como medicación extranjera siguiendo las vías habituales en cada centro para ello. No obstante, es posible consultar su ficha técnica en la página web de la AEMPS.

BIBLIOGRAFÍA

- Fichas técnicas del Centro de Información *online* de Medicamentos de la AEMPS-CIMA [base de datos en Internet]. Madrid, España: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/cufence-epar-product-information_es.pdf
- Trientine (Syprine). Drugs@FDA, FDA approved drug products. UpToDate (Pediatric drug information) [base de datos en Internet]. Waltham, MA: Wolters Kluwer Health Clinical Solutions 2021. Disponible en: www.uptodate.com
- Trientine. Pediatrics Lexi-Drugs Online [base de datos de internet]. Hudson (OH): Lexi-Comp [consultado el 28/02//2021]. Disponible en: https://online.lexi.com/lco/action/home
- UpToDate (Pediatric drug information) [base de datos en Internet]. Waltham, MA: Wolters Kluwer Health Clinical Solutions 2012 [consultado el 28/02/2021]. Disponible en: www.uptodate.com
- Villa LF (ed.). Medimecum, guía de terapia farmacológica. 16.ª edición. España: Adis; 2011.

Fecha de actualización: febrero de 2021.

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 de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).