

RECOMMANDATIONS PRATIQUES

Dénomination Commune Internationale :

BETAINE ANHYDRE

Nom commercial :

CYSTADANE®

MEDICAMENT ORPHELIN

OMEDIT IDF 2016

Version : 3

Création : Janvier 2012
 Révision : Février 2016

Cystadane® fait l'objet d'un Plan de Gestion des Risques (PGR)
MEDICAMENT NON PRIS EN CHARGE EN SUS DES GHS

**Classe pharmacothérapeutique : produit à visée digestive et métabolique,
 Code ATC : A16AA06.**

MAJ 01/2016 - EXTRAITS EPAR - Source : EMA rév 7 du 27/01/2016
http://www.emea.europa.eu/docs/fr_FR/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000678/WC500037404.pdf

MODALITES DE PRESCRIPTION

Liste I

- Médicament soumis à prescription hospitalière réservée à un médecin expérimenté dans le traitement des patients atteints d'homocystinurie.
- Médicament nécessitant une surveillance particulière pendant le traitement.
- Médicament orphelin (09/07/2001)

POSOLOGIE

	Posologie	Commentaire
Voie d'administration	Voie orale, avec deux prises quotidiennes	
Adulte	6 g par jour (deux prises de 3 g).	
Population pédiatrique	Enfants de plus de 10 ans: 6 g par jour (2 prises de 3 g).	La titration de la dose peut être préférable chez les enfants Enfants < 10 ans: 100 mg/kg/jour en 2 prises. L'augmentation de la fréquence au-delà de 2 prises par jour et/ou de la dose > 150 mg/kg/jour n'améliore pas l'effet de diminution du taux d'homocystéine.
Insuffisance hépatique ou rénale	L'expérience chez les patients présentant une IR ou une stéato-hépatite non alcoolique n'a pas mis en évidence la nécessité d'adapter le schéma posologique.	

MISES EN GARDES SPÉCIALES ET PRÉCAUTIONS D'EMPLOI

Précaution d'emploi	Conduite à tenir / Remarque particulière
Œdème cérébral sévère et hyperméthioninémie chez des patients présentant un déficit en CBS dans les 2 semaines à 6 mois suivant l'instauration du traitement (cas peu fréquents)	- Contrôle des concentrations plasmatiques en méthionine en début de traitement puis surveillance régulière → maintenir < 1000 µM. - En cas d'apparition de symptômes d'œdème cérébral (céphalées matinales avec vomissements et/ou troubles de la vision) : interrompre le traitement et contrôler des concentrations plasmatiques en méthionine et de l'observance du régime. - En cas de réapparition des symptômes d'œdème cérébral après la réintroduction du traitement : interrompre le traitement jusqu'à nouvel avis.

RECOMMANDATIONS PRATIQUES

Dénomination Commune Internationale :

BETAINE ANHYDRE

Nom commercial :

CYSTADANE®

MEDICAMENT ORPHELIN

OMEDIT IDF 2016








Version : 3

Création : Janvier 2012
 Révision : Février 2016

CENTRES DE REFERENCE ET DE COMPETENCE

Source : [Orphanet](#) MAJ 02/2016

- Liste des centres de référence identifiés sur la France

Région	Ville	Nom de l'établissement
ALSACE	STRASBOURG	CHU de Strasbourg - Hôpital de Hautepierre
BOURGOGNE	DIJON	CHU Dijon Bourgogne - Hôpital François Mitterrand
CHAMPAGNE- ARDENNE	REIMS	CHU de Reims - American Memorial Hospital
ILE-DE- FRANCE	PARIS	CHU Paris - Hôpital Robert Debré  CHU Paris - Hôpital Necker - Enfants Malades 
LORRAINE	VANDOEUVRE- LÈS-NANCY	CHU de Nancy - Hôpital de Brabois 
NORD-PAS- DE-CALAIS	LILLE	CHRU de Lille – Hôpital Claude Huriez CHRU de Lille - Hôpital Jeanne de Flandre 
OUTRE-MER	SAINT-PIERRE - LA RÉUNION	CHU de la Réunion – GHSR - GH Sud Réunion  CHU de la Réunion - Hôpital Félix Guyon Hôpital d'enfants de Saint-Denis
PAYS DE LA LOIRE	ANGERS	CHU d'Angers 
PACA	MARSEILLE	CHU de Marseille - Hôpital de la Timone 
RHONE- ALPES	BRON	CHU de Lyon HCL - GH Est

- Liste les centres de compétences identifiés sur la France

Région	Ville	Nom de l'établissement
AQUITAINE	BORDEAUX	CHU de Bordeaux - GH Pellegrin
BRETAGNE	BREST RENNES	CHRU de Brest - Hôpital Morvan CHU de Rennes - Hôpital Sud
CENTRE	TOURS	CHRU de Tours - Hôpital Clocheville
LANGUEDOC- ROUSSILLON	MONTPELLIER	CHRU de Montpellier - Hôpital Gui de Chauliac
MIDI-PYRENEES	TOULOUSE	CHU de Toulouse - Hôpital des enfants
PAYS DE LA LOIRE	ANGERS	CHU d'Angers
POITOU- CHARENTES	POITIERS	CHU de Poitiers