

## Introduction

L'hypercholestérolémie familiale se présente sous deux formes génétiques: la forme homozygote (1/1000000) et la forme hétérozygote (1/500), avec un risque coronarien dès l'âge de 10 ans pour la forme homozygote. L'objectif à atteindre pour ces patients est un taux de LDL  $\leq 2,6$  mmol/l (1g/l) selon le *National Cholesterol Education Program III*.

Les patients homozygotes n'ont aucune possibilité d'abaisser leur taux de LDL cholestérol par des régimes ou des médicaments. Pour les patients hétérozygotes atteints d'une hypercholestérolémie grave, la probabilité de faire un infarctus est très importante, et la réponse aux régimes et aux traitements médicamenteux est souvent insuffisante.

Seule une LDL aphérèse précoce et régulière peut diminuer efficacement un taux de LDL trop élevé. Par ailleurs, l'effet athérogène d'une Lp(a) trop élevée est actuellement à l'étude. Chez les patients qui présentent une Lp(a) trop élevée, la LDL aphérèse constitue la seule option thérapeutique efficace. Les kits disponibles en France sont Kaneka®, Therasorb®, Help® et Dali®, retenu au CHU de Bordeaux.

## L'adsorbent DALI®

C'est un système d'adsorption par affinité électrostatique.

La colonne d'adsorbant constitue l'élément central du système DALI®.

Le traitement extracorporel est effectué de veine à veine. Le sang est prélevé sur une veine d'un bras, conduit à travers la colonne d'adsorbant, puis réinjecté dans la veine de l'autre bras. Une anticoagulation est effectuée en permanence par une solution citratée. Le moniteur utilisée est celui des hémo-adsorptions ADS 4008.

## Composition du Kit

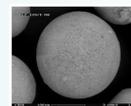
Colonnes de différentes tailles ( DALI®500 et DALI®750) que l'on peut combiner selon le volume de sang à traiter

### Volume sanguin (formule de Nadler)

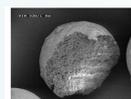
H :  $V(\text{sg total})[\text{ml}] = 1000 \times (0.3561 \times \text{Taille}[\text{m}]^3 + 0.03308 \times \text{Poids}[\text{kg}] + 0.1833)$   
F :  $V(\text{sg total})[\text{ml}] = 1000 \times (0.3669 \times \text{Taille}[\text{m}]^3 + 0.03219 \times \text{Poids}[\text{kg}] + 0.6041)$



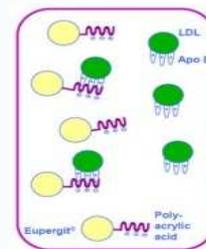
Colonne adsorbante



Vue du dessus



Coupe transversale

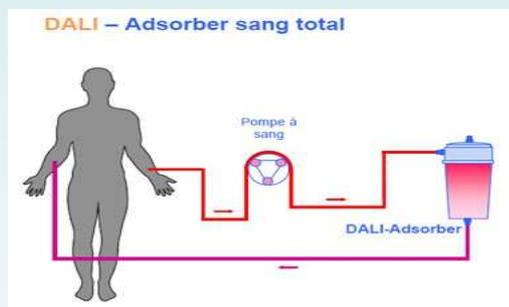


Mécanisme d'adsorption

Les colonnes contiennent des billes poreuses de polyacrylamide, chargées négativement, adsorbant l'ApoB100 du LDL et Lp(a) chargées positivement.

Une solution d'anticoagulant ACD-A (Acide Citrate Dextrose A)  
Une solution d'1L de NaCl rendant les billes chargées négativement.

Des tubulures et poche de recueil des déchets



## Résultats

Deux patients hétérozygotes sont suivis au CHU de Bordeaux. Leurs cures sont espacées de 15 jours, avec un taux de LDL proche de 8 mmol/l le jour de la cure. La lipaphérèse permet de réduire le taux de LDL de 60 à 85%.

## Effets indésirables

Hypotension, flush, paresthésies et hypocalcémie (induites par le citrate).

**CI** : IEC (par accumulation des bradykinines)

| Kit DALI®<br>(par séance) | GHM 28Z16Z<br>(Aphérèses<br>sanguines, en<br>séances) |
|---------------------------|-------------------------------------------------------|
| 1013.67€                  | 1341.61€                                              |

## Coût

Depuis le 1<sup>er</sup> mars 2008, un GHM spécifique pour les séances d'aphérèses est créé, au tarif de 850.95€. La revalorisation en 2010 du GHM 28Z16Z à 1341,61€ nous a permis d'envisager la prise en charge de nos patients à Bordeaux.

| Patient 1 (42 ans)               | Patient 2 (44 ans)                       |
|----------------------------------|------------------------------------------|
| hétérozygote                     | hétérozygote                             |
| 3 pontages coronariens           | Sténose de l'aorte stentée               |
| LDL=11.3 mmol/l (inclusion)      | LDL= 8mmol/l (inclusion)                 |
| LDL < 2,6 mmol/l après 4 séances | 1 <sup>ère</sup> cure au CHU de Toulouse |

## Discussion - Conclusion

Cette technique, coûteuse mais rentrant dans la valeur du GHM, a permis de diminuer fortement les taux de LDL de nos patients. Le déroulement des cures à Bordeaux améliore également la qualité de vie des patients qui devaient se déplacer à Toulouse pour leurs séances d'aphérèse. Un suivi à plus long terme permettra de confirmer le gain en termes de morbidité et d'espérance de vie.