

ERRATA CORRIGE

NUOVE TERAPIE IPOLIPEMIZZANTI PER I PAZIENTI CON IPERCOLESTEROLEMIA FAMILIARE

Position Paper della Società Italiana per lo studio della Arteriosclerosi

MARCELLO ARCA, MAURIZIO AVERNA, MANUELA CASULA, ALBERICO LUIGI CATAPANO, RENATO FELLIN, FRANCESCO ANGELICO, ENRICO AROSIO, FRANCO BERNINI, SEBASTIANO CALANDRA, FRANCESCO CIPOLLONE, ALBERTO CORSINI, GENNARO MAROTTA, SANDRO MUNTONI, ANDREA POLI, ANNA SOLINI, GAETANO VAUDO, ALBERTO ZAMBON

A seguito della pubblicazione sopra indicata nella rubrica "Aggiornamento" (*Giornale Italiano dell'Arteriosclerosi* 2016; 7 (1): 45-65)

siamo venuti a conoscenza dei seguenti errori che vogliamo correggere.

Tali rettifiche non hanno alcun impatto sui risultati dello studio e sulle loro interpretazioni o conclusioni.

Nuove terapie ipolipemizzanti per i pazienti con ipercolesterolemia familiare

59

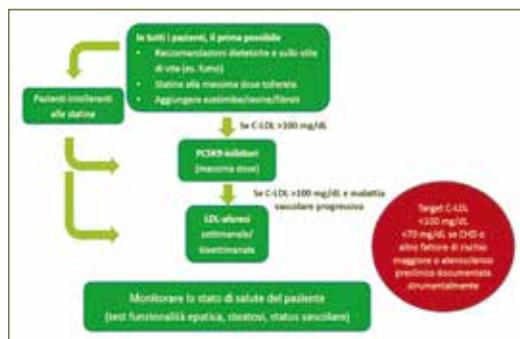


Figura 3 - Algoritmo terapeutico per i pazienti con FH eterozigote.

Nei pazienti affetti da FH omozigote, sia nella variante dominante (causata da mutazioni prevalentemente localizzate nel gene *LDLR*) che recessiva (causata da mutazione nel gene *LDLRAP1*) si consiglia la seguente strategia terapeutica (Figura 4) per massimizzare la riduzione dei livelli di C-LDL e ridurre gli eventi, avendo come obiettivi una riduzione percentuale del 50% o il raggiungimento di C-LDL < 1,8 mmol/L, con un approccio additivo nel caso di mancato raggiungimento dei target:

1. avviare la terapia con statine ad alta potenza alla massima dose tollerata, il prima possibile;
 2. aggiungere ezetimibe;
 3. aggiungere un anticorpo monoclonale anti-PCSK9;
 4. iniziare lomitapide.
- Queste raccomandazioni sono valide anche se non è impiegata la LDL-afèresi.

Monitoraggio dell'efficacia e della sicurezza

Durante il trattamento, la salute del paziente e l'effetto del trattamento devono essere attentamente monitorati.

Le tecniche di *imaging* sono gli unici strumenti pratici per valutare la progressione delle lesioni aterosclerotiche e la risposta al trattamento *in vivo* in soggetti con FH. Questa pratica può ottimizzare la gestione del paziente guidando la qualità e l'intensità della terapia per la prevenzione di CAD e complicanze della malattia valvolare aortica. Dal momento che alcune strategie con i nuovi ipolipemizzanti (es. lomitapide e mipomersen) possono provocare l'accumulo di grasso epatico, il monitoraggio della sicurezza epatica è diventato oggetto di dibattito. È perciò opportuno monitorare l'accumulo di grasso e i livelli degli enzimi epatici.

Nei pazienti affetti da FH omozigote, sia nella variante dominante (causata da mutazioni prevalentemente localizzate nel gene *LDLR*) che recessiva (causata da mutazione nel gene *LDLRAP1*) si consiglia la seguente strategia terapeutica (Figura 4) per massimizzare la riduzione dei livelli di C-LDL e ridurre gli eventi, avendo come obiettivi una riduzione percentuale del 50% o il raggiungimento di C-LDL < 1,8 mmol/L, con un approccio additivo nel caso di mancato raggiungimento dei target:

1. avviare la terapia con statine ad alta potenza alla massima dose tollerata, il prima possibile;
2. aggiungere ezetimibe;
3. iniziare contemporaneamente LDL afèresi;
4. aggiungere lomitapide e/o un anticorpo monoclonale anti-PCSK9 se presente attività recettoriale residua. La lomitapide dovrebbe essere considerata la prima scelta nei casi di FH omozigote con livelli di C-LDL particolarmente elevati, nei quali si può presumere un difetto genetico più grave.

Le raccomandazioni ai punti 1, 2 e 4 sono particolarmente indicate nel caso in cui non possa essere impiegata la LDL-afèresi.

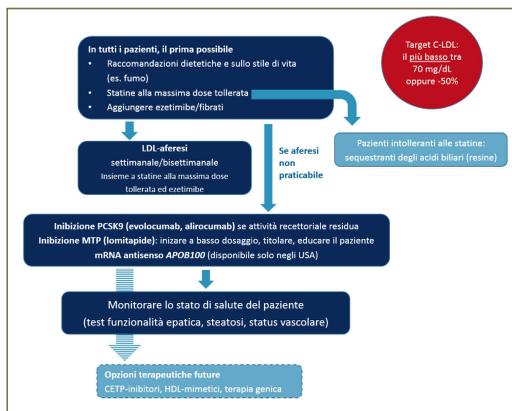


Figura 4 - Algoritmo terapeutico per i pazienti con FH omozigote.

Considerazioni finali

I continui sforzi della ricerca porteranno probabilmente ad opzioni di trattamento più efficaci e a strategie ottimali di trattamento in questi gruppi di pazienti. In ogni caso, è necessario e opportuno uno

A causa della gravità della malattia, il personale sanitario dovrebbe riconoscere l'importanza delle decisioni di trattamento e l'impegno richiesto al paziente e ai suoi familiari.

• Molti pazienti hanno infatti confida-

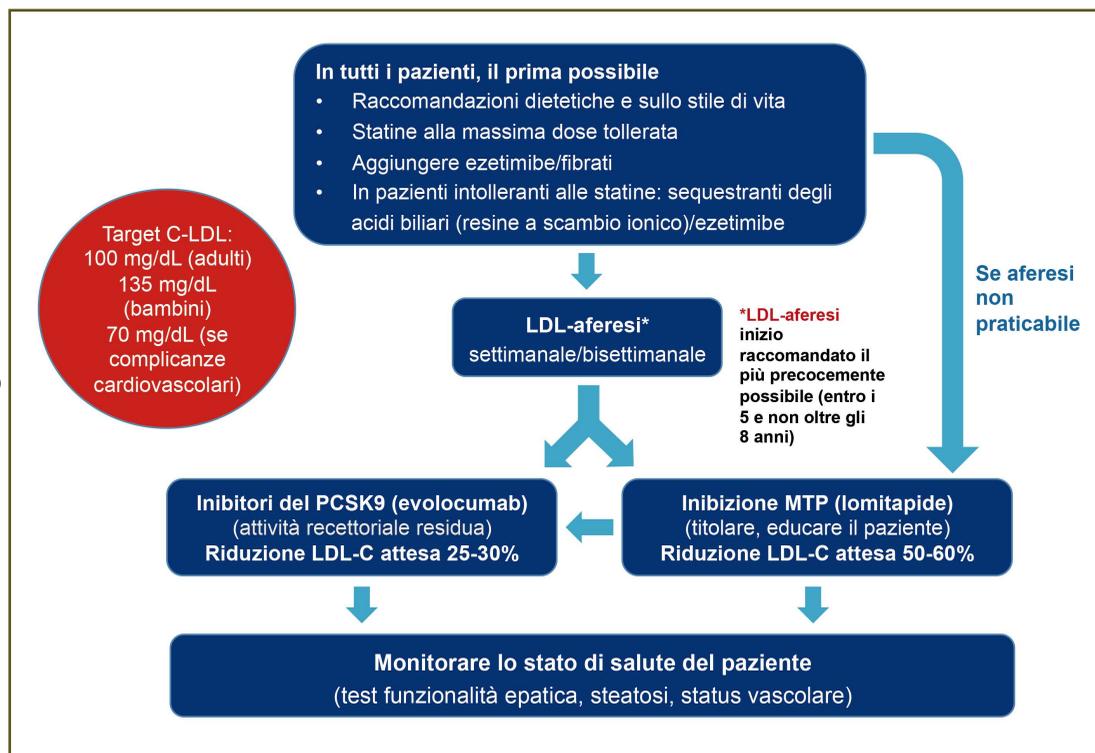


Figura 4 - Algoritmo terapeutico per i pazienti con FH omozigote.