

## SYNTHÈSE

évinacumab

**EVKEEZA 150 mg/ml,**

solution à diluer pour perfusion

Première évaluation

Adopté par la Commission de la transparence le 19 octobre 2022

- Cardiovasculaire
- Secteurs : Hôpital

### L'essentiel

**Avis favorable** au remboursement d'EVKEEZA (évinacumab) pour le traitement des patients adultes et des adolescents âgés de 12 ans et plus atteints d'hypercholestérolémie homozygote familiale en complément d'un régime alimentaire et d'autres thérapies réduisant le taux de cholestérol des lipoprotéines de basse densité (LDL-c).

### Quel progrès ?

Un progrès thérapeutique dans la stratégie de prise en charge des patients adultes et adolescents âgés de 12 ans et plus atteints d'hypercholestérolémie familiale homozygote.

### Quelle place dans la stratégie thérapeutique ?

La prise en charge de l'hypercholestérolémie familiale homozygote (HFHo) repose sur la combinaison de mesures hygiéno-diététiques, de l'association de plusieurs traitements hypolipémiants, instaurés le plus précocement possible, et d'aphérèses des lipoprotéines si disponible.

Les statines sont recommandées en première intention. En cas d'échec du traitement par statine à la dose maximale tolérée, une association avec l'ézétimibe ou la cholestyramine est recommandée. Il est à noter cependant que pour des raisons de tolérance digestive très médiocre, la

cholestyramine n'est quasiment plus utilisée<sup>1</sup>. De plus, la LDL-aphérèse est également recommandée chez les patients HFHo<sup>2</sup>.

En troisième intention, un inhibiteur du PCSK9 (evolocumab<sup>3</sup>) est recommandé, en association aux traitements précédemment cités.

Chez les adultes non contrôlés par les hypolipémiants disponibles, LOJUXTA (lomitapide) peut être proposé en complément d'un régime alimentaire pauvre en graisses et en association aux autres traitements hypolipémiants bien conduits à dose maximale, avec ou sans aphérèse des lipoprotéines de basse densité (LDL).

À noter qu'un traitement hypolipémiant optimisé en 1<sup>ère</sup> intention est défini comme :

- la prise d'une statine à dose maximale tolérée en association à l'ézétimibe si pas de contre-indication ou d'intolérance avérée aux statines et à l'ézétimibe ;
- ou la prise d'une statine à dose maximale tolérée seule, en cas de CI ou d'intolérance à l'ézétimibe ;
- ou la prise d'ézétimibe seul en cas de CI ou d'intolérance avérée aux statines.

#### Place de EVKEEZA (évinacumab) dans la stratégie thérapeutique :

Chez les adolescents et adultes atteints d'une hypercholestérolémie familiale homozygote non contrôlée par les hypolipémiants disponibles bien conduits et à dose maximale tolérée, EVKEEZA (évinacumab) constitue un traitement de dernière intention, en complément d'un régime alimentaire pauvre en graisses et **en association à un traitement oral hypolipémiant optimisé, incluant au moins une statine, l'ézétimibe et un inhibiteur PCSK9 (evolocumab), avec ou sans aphérèse des LDL.**

## Recommandations particulières

La Commission recommande le statut de médicament d'exception.

<sup>1</sup> M.Cuchel. Homozygous familial hypercholesterolaemia: new insights and guidance for clinicians to improve detection and clinical management. A position paper from the Consensus Panel on Familial Hypercholesterolaemia of the European Atherosclerosis Society - European Heart Journal (2014) 35, 2146– 2157

<sup>2</sup> Marina Cuchel et al, Homozygous familial hypercholesterolemia: new insights and guidance for clinicians to improve detection and clinical management. A position paper from the Consensus Panel on Familial Hypercholesterolaemia of the European Atherosclerosis Society. European Heart Journal (2014)35, 2146– 2157

<sup>3</sup> L'alirocumab est considéré hors AMM dans la HoFH.

---

Ce document a été élaboré à partir de l'avis de la Commission de la transparence  
EVKEEZA 150 mg/ml, 19 octobre 2022  
Toutes nos publications sont téléchargeables sur [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)