

Préambule à la chronique historique du professeur Jean-Luc de Gennes : « Introduction de la plasmaphérèse comme seul traitement efficace des hypercholestérolémies maximales et redoutables » *

Philippe BOUCHARD **

L'hypercholestérolémie familiale est la plus fréquente des pathologies génétiques à transmission autosomique et dominante. Elle est responsable de la formation de plaques athéromateuses sur les parois artérielles, conduisant à des accidents cardiovasculaires graves.

Son traitement, et son pronostic a été bouleversé par l'usage des statines, et d'autres traitements : chélateurs des acides biliaires, Ezétimibe, anti PCSK9...

Il existe malheureusement une expression phénotypique gravissime, touchant le sujet jeune ou très jeune: les formes homozygotes avec un récepteur LDL déficient, ou même « négatif ». Dans ces cas, les valeurs de LDLc dépassent 5 g/L, et, on observe des infarctus du myocarde avant l'âge de 15 ans, parfois même avant l'âge de 10 ans.

C'est dans cette forme redoutable que Jean Luc de Gennes a proposé dès 1967 un traitement révolutionnaire : la plasmaphérèse avec échanges plasmatiques avec épuration du LDL Lp(a). Cette technique a été depuis modifiée et modernisée sous forme de LDL aphérèse, pratiquée tous les 7 à 15 jours, en centre spécialisé. Son efficacité sur le taux de LDL Cholestérol est évidente encore que la diminution du taux ne soit que partielle, avec un LDLc qui reste souvent supérieur à 1,50 g/L. L'efficacité sur les lésions d'athérosclérose est restée incertaine pendant longtemps, probablement en raison du faible effectif des études, mais elle a reçu une confirmation par des études japonaises qui ont pu regrouper des dizaines de cas (Tatami R et al *Atherosclerosis* 1992;15:1-13).

Ce traitement, inventé par le professeur Jean-Luc de Gennes il y a 50 ans est maintenant approuvé et utilisé à travers le monde, et reste, le traitement de référence pour les formes graves d'hypercholestérolémie familiale.

C'est pour célébrer le rôle de pionnier de Jean Luc de Gennes, que l'Académie nationale de médecine a consacré une séance aux hyperlipidémies, et l'article du Bulletin qui suit rapporte tous les détails de cette grande découverte.

* Séance du 3 octobre 2017

** Membre de l'Académie nationale de médecine

