

Télangiectasie hémorragique héréditaire. Le bévacizumab testé en cas de haut débit cardiaque.

Hereditary haemorrhagic telangiectasia. Bevacizumab tested in cases of high cardiac output.

Dupuis-Girod S., Gino I., Saurin J.C. et al. JAMA 2012 : 948-55.

Chleir F.

Chez les patients présentant une télangiectasie hémorragique héréditaire avec atteinte hépatique sévère et insuffisance cardiaque à haut débit, la seule option pour restaurer un débit cardiaque normal est la transplantation hépatique.

Une étude préliminaire française de phase II, suggère que l'administration de bévacizumab pourrait être associée à une baisse du débit cardiaque.

La télangiectasie hémorragique héréditaire (THH) est une maladie vasculaire génétique héréditaire se manifestant par une triade : épistaxis récidivantes, télangiectasies cutanées, malformations viscérales touchant plusieurs organes.

- Le diagnostic est basé sur les critères de Curaçao ; 3 des 4 critères suivants doivent être présents : épistaxis spontanées récidivantes, télangiectasies, histoire familiale et lésions viscérales.
- Une atteinte hépatique est retrouvée dans 74 % des cas, 8 % d'entre eux ont un shunt hépatique symptomatique (principalement des femmes).
- Les malformations vasculaires hépatiques entraînent trois types de complications : insuffisance cardiaque à haut débit, rarement une hypertension portale et une nécrose biliaire.
- Le shunt hépatique semble associé à une augmentation de la précharge cardiaque et à une baisse des résistances périphériques.
- Deux gènes sont associés à la THH : ENG qui code l'endogline et ACRLV 1 qui code l'ALK 1.

Les auteurs ont émis l'hypothèse selon laquelle la THH est liée à un déséquilibre entre des facteurs anti-angiogéniques et des facteurs pro-angiogéniques (VEGF).

Étant donné les mécanismes moléculaires impliqu