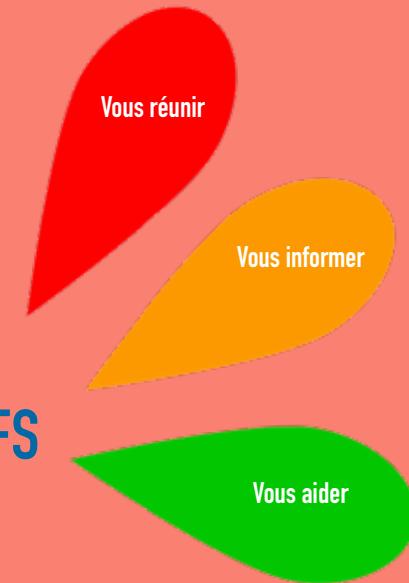


NOS OBJECTIFS



BULLETIN D'ADHÉSION

Nom

Prénom

Adresse

Code postal Ville

Tel Portable

Mail

Déclare adhérer à l'AMSAO et adresse ci-joint,
un chèque de 15€, en règlement de l'année en cours.

Payable directement sur le site web de l'association:

<http://www.amsao.fr>

ou par voie postale :
11 allée des Marquises
67000 Strasbourg

Famille concernée par:

I'AOH I'AOA

Type 1 Type 2 Type 3

Enfant Adulte

Centre coordinateur*

CHU de GRENOBLE Site NORD
Hôpital Albert Michallon
B.P. 217
38043 GRENOBLE CEDEX 09

Secretariatducreak@chu-grenoble.fr
Tél. : 04 76 76 76 40
Fax : 04 76 76 52 90

UF de Médecine interne
Clinique de l'angioedème

Pr L. BOUILLET :
L.Bouillet@chu-grenoble.fr
Dr I.BOCCON-GIBOD :
IBoccon-gibod@chu-grenoble.fr
Tél : 04 76 76 55 20

* CREAK : Centre National de Référence des Angioédèmes à Kinines

* Centres constitutifs associés: CHU St Antoine Paris
Pr Olivier Fain , CHU Lille Pr David Launay

Coordonnées utiles

Filière de Santé Maladies Rares
Immuno-Hématologiques (MaRIH) :

www.marih.fr
Rubrique « angioédèmes à kinines »

Association Internationale de patients
atteints d'angioedème (HAEI) :

www.haei.org

Orphanet :

www.orpha.net
Rubrique « angioédèmes »

Association
des Malades
Souffrant
d'Angio-
Oedèmes
bradykiniques

AMSAO *

Siège de l'association:
31, rue de Châteaufort
91400 ORSAY
Tél : 06 78 64 61 37
E.mail : miraguet@gmail.com
Web : <http://www.amsao.fr/>

Secrétariat de l'association:
Mme Marie Agnes Lallouette
19 rue du Strengfeld
67450 MUNDOLSHEIM
Tel: 0388818971

Une maladie rare

L'angioedème héréditaire (AOH) est une maladie génétique rare liée à un déficit d'une protéine du sang, appelée C1 inhibiteur (C1 Inh) qui conduit à une synthèse excessive de bradykinine responsable de l'œdème.

On distingue 3 types d'AOH :

Le type 1 : le plus fréquent : se caractérise par une diminution du taux de C1 Inh dans le sang.

Le type 2 : se caractérise par un taux normal de C1 Inh mais celui-ci, dans ce cas, ne fonctionne pas correctement.

Le type 3 : prédomine chez la femme. Il n'est pas associé à un déficit mesurable mais les symptômes sont identiques. Il est notamment caractérisé par une mutation au niveau du facteur XII. D'autres mutations, plus rares, ont été identifiées.

Les manifestations peuvent intervenir à n'importe quel âge de la vie, mais la maladie se déclare le plus souvent durant l'enfance ou l'adolescence.

Environ 1 500 personnes (hommes et femmes) sont atteintes d'AOH en France, soit une personne sur 45 000.

Des causes génétiques

La maladie (AOH types 1 et 2) est une maladie génétique héréditaire due à une altération d'un gène (mutation) situé sur le chromosome 11 qui assure normalement la fabrication du C1 Inh. La mutation peut être transmise par l'un des parents, lui-même porteur du gène muté (75 % des cas) ou se produire chez une personne (25 % des cas) dont les parents ne sont pas porteurs (mutation de novo). La transmission héréditaire est autosomique dominante, soit une probabilité d'1 risque sur 2 de transmettre la maladie à son enfant.

L'angioedème acquis (AOA) de type 1 ou 2 est, cliniquement, difficile à différencier de l'AOH. Mais dans ce cas, le déficit en C1 inhibiteur **n'est pas lié à un défaut génétique**. Il est causé par un trouble lymphoprolifératif sous-jacent ou par l'existence d'auto-anticorps dirigés contre le C1 Inh. L'AOA diffère aussi de la forme héréditaire par l'âge plus avancé de survenue : à partir de 40 ans.

Symptômes

Les angioedèmes se caractérisent par des crises imprévisibles et récurrentes de **gonflements de la peau et des muqueuses**. Toutes les parties du corps peuvent être affectées, mais plus généralement :

Les mains et les pieds :
(comme illustré ci-contre)

Le visage,

Le ventre :

les oedèmes abdominaux sont très douloureux et sont responsables de douleurs et de vomissements parfois intenses.

La gorge : les oedèmes du larynx peuvent obstruer les voies respiratoires et constituent une urgence vitale (risque d'asphyxie) nécessitant une prise en charge spécifique et urgente.



En général, les oedèmes apparaissent de façon inopinée et persistent environ 2 à 5 jours, puis disparaissent. Il y a souvent une zone de préférence pour chaque malade.

La plupart des crises surviennent spontanément, sans raison apparente, mais **certains événements peuvent les déclencher** : la prise de certains médicaments contre-indiqués, une intervention chirurgicale, des soins dentaires, une infection, un traumatisme, le stress, les menstruations, la grossesse, etc.

Prise en charge

Le diagnostic posé, une prise en charge appropriée et individuelle de chaque patient est importante pour prévenir et/ou traiter les crises, en fonction de leur fréquence et de leur gravité.

Les traitements

Les traitements doivent être individualisés en fonction des caractéristiques de chacun et décidés conjointement entre le patient et son médecin spécialiste.

Traitements de fond possibles:

Les traitements de fond d'ancienne génération sont de moins en moins prescrits, notamment à cause des effets secondaires: Danazol, Luteran (contraceptif), Exacyl (peu ou pas efficace). Deux nouveaux traitements de fond sont actuellement disponibles:

Takhzyro: anticorps monoclonal contrôlant le taux de kallicréine, injection sous-cutanée 1 à 2 fois par mois.

Berotrastat: agissant également sur la kallicréine, prise orale quotidienne d'un comprimé.

Autre traitement possible: les injections régulières en IntraVeineux de C1 inhibiteur, notamment pour les enfants, les femmes enceintes,....

Traitements de crise:

C1 Inhibiteur: injection de la protéine déficiente par voie intra-veineuse, 20 U/kg. Noms commerciaux : **Berinert**, **Cinryse** (produits dérivés du plasma sanguin).

Icatibant: bloque l'excès de bradykinine, injection sous-cutanée.

D'autres traitements, en préventif ou en cas de crise sont en cours d'évaluation.

Précautions utiles

Tenir à jour un carnet de suivi consignant les crises et les traitements.

Avoir sur soi, sa carte d'urgence, la demander à son médecin expert.

Avoir chez soi, les médicaments d'urgence (C1 Inh, Icatibant).

Anticiper en cas d'intervention chirurgicale ou de soins dentaires.

NUMERO D'URGENCE DU CREAK 24/24, 7/7

06 74 97 36 88