

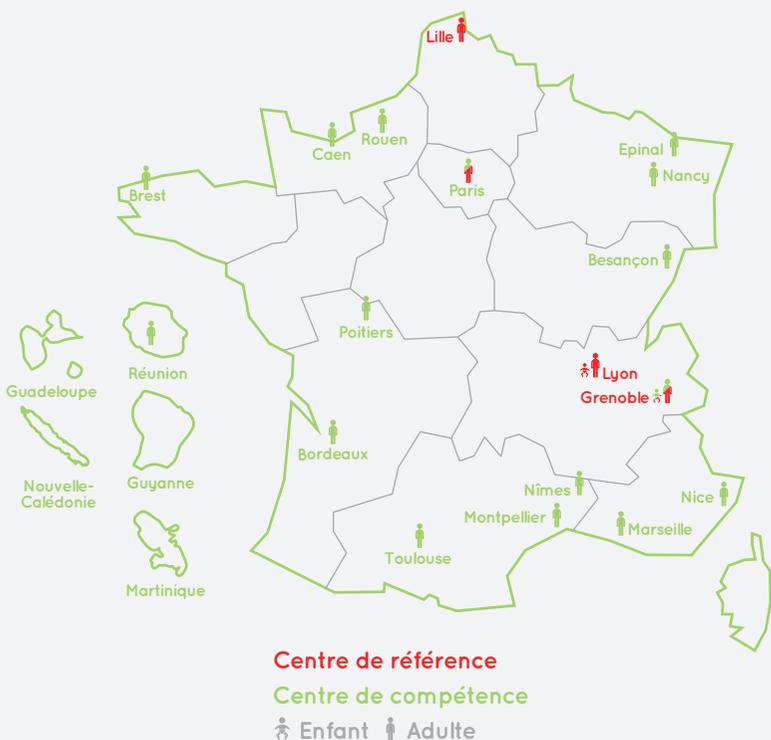
CARTE
D'URGENCE

• Nous vous conseillons d'avoir votre carte d'urgence en permanence sur vous. Elle vous est délivrée par le médecin de votre centre de référence. Vous pouvez la présenter à tout personnel de santé vous prenant en charge en situation d'urgence.

POUR CETTE MALADIE RARE, IL EXISTE UN CENTRE DE RÉFÉRENCE MALADIES RARES, AINSI QU'UNE ASSOCIATION DE PATIENTS :



Centre de référence des angioedèmes à kinines - www.angioedemexpert.com



Les angioedèmes à kinines

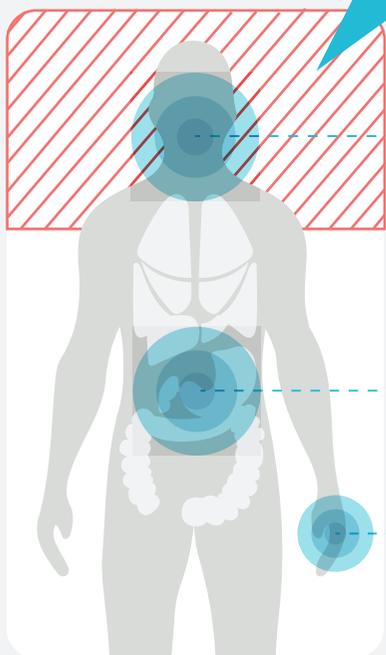
Il existe deux types d'angioedèmes : les histaminiques et les bradykiniques. Ce sont sur ces derniers que nous nous attarderons car rares et potentiellement dangereux.

Les angioedèmes à kinines

QU'EST-CE QUE C'EST ?

Les angioedèmes à kinine regroupent des maladies héréditaires et des acquises dont certaines sont associées à des médicaments. L'angioedème est caractérisé par des gonflements récurrents, localisés et transitoires. Ils régressent spontanément, ne grattent pas et sont de la couleur de la peau. Ces crises sont d'importance plus ou moins grave en fonction de leur localisation ; les crises les plus sévères étant celles situées au-dessus de la ligne des épaules (cou, face, langue - du au fait du risque d'asphyxie) et les crises des voies intestinales. L'angio-oedème héréditaire est une maladie rare qui affecte près de 5 000 personnes en Europe.

LOCALISATION DES CRISES D'ANGIOEDÈMES



VOIES AÉRIENNES SUPÉRIEURES ⚠
(Face, langue, larynx) atteintes les plus sévères à traiter rapidement pour éviter l'asphyxie



ABDOMEN ⚠
Crises sévères causant douleurs, nausées, vomissements et diarrhée



EXTRÉMITÉS DU CORPS
Mains, pieds

On suspecte un angioedème à kinines avec l'accumulation des signes cliniques suivants : durée des crises supérieure à 24H avec installation progressive ; crises abdominales fréquentes avec ascite ; mauvaise réponse aux antihistaminiques H1, historique familiale, aggravation sous certains médicaments (certaines pilules contraceptives, certains traitements contre l'hypertension artérielle...).

LE DIAGNOSTIC

Les angioedèmes à kinines sont parfois associés à un déficit en C1Inhibiteur (une protéine présente dans le sang). La première étape du diagnostic est donc le dosage du C1Inhibiteur.



DOSAGE DU C1INHIBITEUR PONDÉRAL ET FONCTIONNEL ET DU COMPOSÉ C4 AOH de type 1 et 2

LE DÉPISTAGE EST UN VRAI PROBLEME

Un contexte familial et un début précoce des symptômes plaident en faveur d'une forme héréditaire, d'où l'importance d'un dépistage précoce. Afin de limiter au maximum une errance diagnostique, le dépistage des membres de la famille est recommandé, même s'ils sont asymptomatiques (possible dès l'âge de 6 mois).

LES TRAITEMENTS

Aujourd'hui, les patients sont complètement autonomisés dans leur traitement. Les traitements proposés aux patients sont à la fois des traitements de crise et des traitements de fond.



ICATIBANT EN SOUS-CUTANÉ
Concentrés de C1Inhibiteur en IV



TRAITEMENT DE FOND EN CAS DE CRISE FRÉQUENTE
(Acide tranexamique, progestatifs, danazol, lanadelumab, concentré de C1Inhibiteur...)