Et si c'était un **ANGIŒDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH)**

bio cryst™

AMSAO

https://www.amsao.fr

https://creak-france.fr

Si votre patient(e) présente des œdèmes [1,2]

- **De la couleur de la peau, localisés** et d'installation **brutale**
- **Récidivants** et persistants **48 à 72 heures le plus souvent**
- Régressants **sans séquelles avec un traitement spécifique**
- **Non prurigineux** et **non fébriles**
- Pouvant toucher **toutes les parties du corps**
  (visage, voies aériennes supérieures, extrémités, organes génitaux externes)
- Ou être associés à une **symptomatologie digestive**
  (douleurs abdominales importantes, nausées, diarrhées, vomissements...)

Il peut s'agir d'un ANGIŒDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH)

Angiœdème héréditaire (AOH)

Maladie **génétique rare** qui touche environ **1 500 patients** en France. [2]

Dans l'**AOH de type I et II**, la mutation génétique entraîne un **déficit en protéine C1-INH** (C1-inhibiteur) qui a pour conséquence un **excès de bradykinine***.
Ce puissant vasodilatateur induit une augmentation de la **perméabilité vasculaire** qui se traduit cliniquement par l'apparition d'**angiœdèmes**. [2]

Les crises d'AOH sont souvent **spontanées**, mais il peut exister des **facteurs déclenchants** : [1,2]

- les gestes médicaux, chirurgicaux et les soins dentaires,
- les émotions négatives ou positives,
- les infections, les traumatismes même mineurs
- certains médicaments (œstrogènes, inhibiteurs de la voie de dégradation de la bradykinine, thrombolytiques).

Certaines atteintes peuvent **engager le pronostic vital** : les atteintes des voies aériennes supérieures sont à **haut risque d'asphyxie**, secondaire à un œdème laryngé et/ou de la langue, avec un **risque de décès** de 25 % en l'absence de traitement spécifique. [2]

Devant un angiœdème, la **démarche diagnostique** est à la fois clinique, biologique et génétique avec des étapes bien définies. [2]

Une CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC sera réalisée au sein d'un site référent du Centre de Référence des Angiœdèmes à Kinines (CREAK). Un suivi régulier par un médecin référent du CREAK devra également être programmé. [2]

* D'autres mutations (touchant le FXII, le plasminogène et le kininogène) ont la même conséquence.

La prise en charge thérapeutique de l'AOH repose sur : [2]

- un **traitement de la crise** ;
- un **traitement préventif à court terme** ; recommandé avant un geste dentaire (extraction, dévitalisation), une intervention chirurgicale sous anesthésie générale, un geste endoscopique ;
- et un **traitement de fond à long terme**. Ce **traitement** doit être mis en place pour limiter la survenue des crises, améliorer la qualité de vie du patient et assurer sa sécurité.
- Le patient doit également disposer d'une prise en charge au titre de l'ALD, d'un traitement d'urgence à domicile (antagoniste des récepteurs de la bradykinine) et avoir **une carte de soins à jour** sur lui. [2]
- **L'observance est essentielle** dans la prise en charge de l'AOH, ne pas respecter la dose et la fréquence de prise du traitement, peut aboutir à une réelle perte de chance pour le patient. [3]

Pour vous accompagner dans la prise en charge des patients souffrant d'AOH, nous vous proposons des fiches détachables que vous pourrez leur remettre.

Ces fiches rappellent quelques conseils essentiels pour optimiser leur quotidien et favoriser leur observance.

Vous trouverez également en fin de document les coordonnées des centres CREAK, ainsi que les numéros d'urgence.

ANGIŒDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH) AU QUOTIDIEN

Le traitement n'attend pas la crise !

Voici les éléments essentiels pour optimiser votre quotidien.

J'identifie les facteurs qui favorisent la survenue des crises [1]

- Les interventions chirurgicales.
- Les soins dentaires.
- Les modifications hormonales (prise de la pilule contraceptive, règles, grossesse, ménopause…).
- Les traumatismes liés à certaines activités, même minimes (faire du vélo, taper sur un clavier d'ordinateur…).
- Le stress et la fatigue.
- Les infections touchant le nez, la gorge et les oreilles.
- Des médicaments comme la prise d' antihypertenseurs type IEC (inhibiteurs de l'enzyme de conversion) et les Sartans.

Bien identifier les facteurs qui favorisent vos crises d'AOH vous permettra de prendre des mesures pour les éviter ou les traiter. [2]

1. CREAK. L'angiœdème héréditaire en questions. 2010. Informations disponibles sur : https://marih.fr/wpcontent/uploads/2019/12/angioedemehereditaireenquestions.pdf, (consulté le 15/03/2022).
2. Encyclopédie Orphanet du Handicap. INSERM. Angiœdème héréditaire. Septembre 2018.
3. Busse PJ *et al.* US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema. J Allergy Clin Immunol Pract. 2021;9:132-50.
4. VIDAL. Comment bien prendre son traitement ? Mis à jour le 19 juillet 2021. Informations disponibles sur : www.vidal.fr/medicaments/utilisation/prendre-traitement/bien-prendre-son-traitement.html (consulté le 15/03/2022).

Angiœdème héréditaire (AOH)
Le maillage territorial CREAK

Les référents en éducation thérapeutique sur le site de Grenoble

Médecins : Laurence Bouillet
lbouillet@chu-grenoble.fr
Isabelle Boccon-Gibod
iboccon-gibod@chu-grenoble.fr

Secrétariat :
Laura Munda
lmunda@chu-grenoble.fr
Ana Maria Carrillo
amcarrillo@chu-grenoble.fr
Tél. 04 76 76 76 40

Infirmière d'ETP : Nelly Carrat
ncarrat@chu-grenoble.fr
Tél. 04 76 76 71 62

Pharmacien : Audrey Lehmann
alehmann@chu-grenoble.fr

Psychologue : Johanna Limone
jlimone@chu-grenoble.fr

Urgence angiœdème astreinte nationale
06 74 97 36 88

Médecins référents :
iboccon-gibod@chu-grenoble.fr
lbouillet@chu-grenoble.fr

Pédiatre référent :
apagnier@chu-grenoble.fr

Pharmacien référent :
alehmann@chu-grenoble.fr

- CENTRE DE REFERENCE ET COORDINATEUR : Grenoble
- CENTRES CONSTITUTIFS : Lille, Lyon, Paris - Saint-Antoine
- CENTRES DE COMPÉTENCE : Besançon, Bordeaux, Brest, Caen, La Réunion, Marseille, Montpellier, Nancy, Nice, Nîmes, Niort, Paris - Cochin, Rouen, Strasbourg, Toulouse
- SITES PARTENAIRES : Limoges, Martinique, Tours

CREAK (Centre de référence des angiœdèmes à kinines) :
https://creak-france.fr

MaRIH - Filière de santé maladies rares (maladies rares immuno-hématologiques) :
https://marih.fr

Notes

Vous avez reçu un visiteur médical. Il est à votre écoute pour vous présenter les règles de déontologie qui sont à disposition sur demande auprès du laboratoire. Vous pouvez donner votre avis concernant la qualité et l'objectivité de cette visite auprès du Pharmacien Responsable du laboratoire, via l'adresse mail PharmaFR@biocryst.com ou par téléphone au 01 85 14 94 79. Le visiteur médical vous a présenté et remis certains documents conformément à l'article R.5122-11 du Code de la santé publique. Sur demande, il est possible de vous transmettre ces éléments au format papier ou électronique. BioCryst France s'engage à respecter la charte de l'information par démarchage ou prospection visant à la promotion des médicaments et le référentiel de certification à cette charte élaborée par la HAS. Le fichier utilisé pour vous communiquer le présent document est géré conformément à la réglementation sur la protection des données personnelles en vigueur. Ces données sont conservées au maximum 3 ans à compter de la dernière rencontre. Conformément au Règlement Général de Protection des Données (RGPD) Européen du 25 mai 2018 et à la loi n° 78-17 du 6 janvier 1978 relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés, vous disposez d'un droit d'accès, de rectification ou d'opposition aux informations qui vous concernent auprès du Pharmacien Responsable de notre laboratoire en écrivant à : privacy@biocryst.com. Si vous le jugez nécessaire, vous avez également le droit de déposer une réclamation relative à l'utilisation de ces données personnelles auprès de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés, 3 Place de Fontenoy – TSA 80715 - 75334 PARIS CEDEX 07.
Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur http://www.signalement-sante.gouv.fr./ Les effets secondaires peuvent être signalés à BioCryst France, en envoyant un courriel à medinfoeurope@biocryst.com.
Pour toute demande :
- d'information médicale, veuillez contacter medinfoeurope@biocryst.com
- de réclamation qualité, veuillez contacter medinfoeurope@biocryst.com

Notes

Notes

Et si c'était **UN ANGIŒDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH) EN SYNTHÈSE**

1. **L'AOH est une maladie génétique rare avec une prévalence estimée à 1 personne sur 50 000.** [2]
2. **L'AOH se manifeste par des œdèmes circonscrits, de la couleur de la peau, non prurigineux, persistants 48 à 72 heures le plus souvent, récidivants à une fréquence variable et régressants sans séquelles avec un traitement spécifique. Certaines localisations peuvent mettre en jeu le pronostic vital.** [1,2]
3. **Les œdèmes sont déclenchés par une augmentation de la perméabilité vasculaire en réponse à l'excès de bradykinine dû au déficit en protéine C1-INH (Type I et II) ou d'autres mutations.** [2]
4. **Devant un angiœdème, la démarche diagnostique est à la fois clinique, biologique et génétique. Une confirmation du diagnostic sera réalisée au sein d'un site référent du Centre de Référence des Angiœdèmes à Kinines (CREAK).**
5. **La prise en charge thérapeutique de l'AOH repose sur un traitement de la crise, ainsi qu'un traitement préventif à court terme et un traitement de fond à long terme. Elle implique également un suivi régulier par un médecin référent du CREAK.** [2]
6. **Les patients doivent également disposer d'une prise en charge au titre de l'ALD, d'un traitement d'urgence à domicile (antagoniste des récepteurs de la bradykinine) et avoir une carte de soins à jour sur eux.**

AOH-003-2022 / ENV-ORLAD 03 v00 / juin 2022

Pour en savoir plus :
- Un site pour les professionnels de santé : https://www.angioedemexpert.com
- Association des Malades Souffrant d'Angio-Œdèmes : https://www.amsao.fr

Références bibliographiques :

1. Encyclopédie Orphanet du Handicap. INSERM. Angiœdème héréditaire. Septembre 2018.
2. PNDS. Angiœdème héréditaire. Diagnostic et prise en charge chez l'adulte et chez l'enfant. 30 Mars 2021
3. Académie nationale de Pharmacie. Rapport. Observance des traitements médicamenteux en France. 15 décembre 2015.

bio cryst™

AMSAO
https://www.amsao.fr

Créak
https://creak-france.fr

ANGIŒDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH) AU QUOTIDIEN

Le traitement n'attend pas la crise !

Voici les éléments essentiels pour optimiser votre quotidien.

✔ J'identifie les facteurs qui favorisent la survenue des crises [1]

- Les interventions chirurgicales.
- Les soins dentaires.
- Les modifications hormonales (prise de la pilule contraceptive, règles, grossesse, ménopause…).
- Les traumatismes liés à certaines activités, même minimes (faire du vélo, taper sur un clavier d'ordinateur…).
- Le stress et la fatigue.
- Les infections touchant le nez, la gorge et les oreilles.
- Des médicaments comme la prise d' antihypertenseurs type IEC (inhibiteurs de l'enzyme de conversion) et les Sartans.

Bien identifier les facteurs qui favorisent vos crises d'AOH vous permettra de prendre des mesures pour les éviter ou les traiter. [2]

1. CREAK. L'angiœdème héréditaire en questions. 2010. Informations disponibles sur : https://marih.fr/wpcontent/uploads/2019/12/angioedemehereditaireenquestions.pdf, (consulté le 15/03/2022).
2. Encyclopédie Orphanet du Handicap. INSERM. Angiœdème héréditaire. Septembre 2018.
3. Busse PJ *et al.* US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema. J Allergy Clin Immunol Pract. 2021;9:132-50.
4. VIDAL. Comment bien prendre son traitement ? Mis à jour le 19 juillet 2021. Informations disponibles sur : www.vidal.fr/medicaments/utilisation/prendre-traitement/bien-prendre-son-traitement.html (consulté le 15/03/2022).

Je reconnais les signes qui doivent m'alerter en cas de crise [3]

Certaines atteintes des crises d'AOH nécessitent d'être prises en charge le plus rapidement possible aux urgences, même si vous avez pris votre traitement de crise :

- Un œdème dont les caractéristiques vous semblent inhabituelles.
- Une réponse insuffisante au traitement de crise.
- Un risque d'asphyxie (atteinte du larynx, de la gorge ou de la langue).

Un œdème qui provoque un risque d'asphyxie, notamment au niveau du larynx, peut mettre en jeu votre pronostic vital s'il n'est pas pris en charge rapidement et de manière appropriée.

Je mets en place des petits gestes pour ne pas oublier de prendre mon traitement de fond [4]

- Une prise du médicament lors d'un rituel quotidien (par exemple l'heure du repas, lors de la toilette, le brossage des dents…).
- Des rappels de prise et de rendez-vous (avec un calendrier aimanté sur le réfrigérateur, grâce à une alarme, en sollicitant un proche…).
- La préparation de son traitement à l'avance (grâce à un pilulier car cela permet de s'assurer que le traitement a bien été pris).
- L'anticipation des déplacements et des voyages (en emportant une quantité suffisante de médicaments ainsi que l'ordonnance, au cas où).

N'hésitez pas à poser des questions à votre médecin si vous rencontrez des difficultés à prendre votre traitement.