

ANGIOEDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH)

LE TRAITEMENT N'ATTEND PAS LA CRISE !

Cette brochure a été réalisée avec le concours
du Dr Isabelle Boccon-Gibod (CHU Grenoble Alpes - Site Nord - Hôpital Couple Enfant),
du Dr Delphine Gobert (Hôpital Saint-Antoine, Paris) et
de M. Michel Raguet (président de l'association de patients AMSAO
- Association des Malades Souffrant d'Angio-Œdèmes)



<https://creak-france.fr>

AMSAO 

<https://www.amsao.fr>

L'ANGIOËDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH) :

Qu'est-ce que c'est ? ⁽¹⁾



1

Une maladie génétique **RARE**

2

Avec des œdèmes qui surviennent
DE MANIÈRE IMPRÉVISIBLE

3

Avec des localisations et une sévérité
VARIABLES

L'ANGIOÈDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH) :

Quels sont les trois types d'AOH ? ⁽¹⁾

AOH DE TYPE 1 ET 2

Déficit quantitatif et qualitatif en une protéine appelée C1 inhibiteur (C1-Inh)

AOH À C1-INH NORMAL

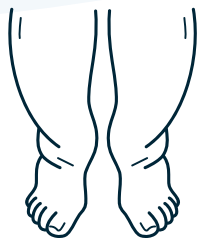
Mutation du gène codant pour un facteur de la coagulation*
(facteur XII ou plasminogène le plus souvent)



*sans troubles de la coagulation

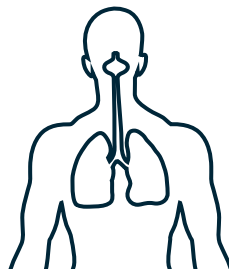
LES CRISES D'AOH :

Quelles zones du corps peuvent être concernées ? ⁽¹⁾



Les extrémités

Oedèmes de la couleur de la peau, qui ne grattent pas



Les voies respiratoires



Risque d'asphyxie et de décès



Le tube digestif



Douleurs, coliques, vomissements



Une fatigue récurrente

POINTS-CLÉS
SUR LES CRISES

LES CRISES D'AOH :

Quelles sont leurs caractéristiques ? ⁽¹⁾



Elles persistent
48 à 72h



Elles récidivent
à une
**fréquence
variable**

**AVEC DES
CONSÉQUENCES
PARFOIS
IMPORTANTES
SUR VOTRE VIE
QUOTIDIENNE :**

angoisses, gênes,
douleurs...

POINTS-CLÉS
SUR LES CRISES

LES CRISES D'AOH :

Qu'est-ce qui peut les favoriser ? ⁽¹⁻³⁾



1
Un **TRAUMATISME**, même minime

2
Un **STRESS** émotionnel

3
Une **INTERVENTION** dentaire
ou chirurgicale

4
Des **MEDICAMENTS** :
pilules œstroprogestatives,
antihypertenseurs type IEC*

**IL EST IMPORTANT D'APPRENDRE
À LES IDENTIFIER !**

*Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion

POINTS-CLÉS
SUR LES CRISES

LES CRISES D'AOH :

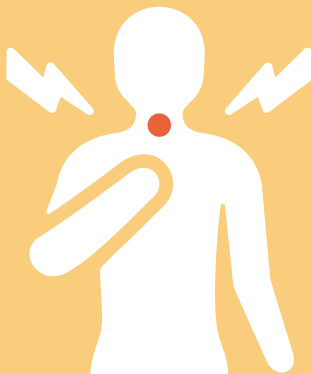
Quand doit-on se rendre aux urgences ? ⁽²⁾



ATTEINTE LARYNGÉE

ATTEINTE INHABITUELLE

**MAUVAISE RÉPONSE
AU TRAITEMENT**



GÊNE POUR RESPIRER

MODIFICATION DE LA VOIX

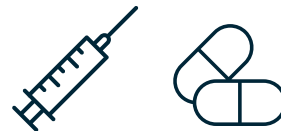
**ŒDEME DE LA GORGE OU
DE LA LANGUE**

**RENDEZ-VOUS AUX URGENCES LE PLUS RAPIDEMENT POSSIBLE,
MÊME SI VOUS AVEZ PRIS VOTRE TRAITEMENT DE CRISE !**

LE TRAITEMENT DE L'AOH :

Comment traite-t-on les crises ? ⁽²⁾

Grâce à un **TRAITEMENT DE CRISE**



À utiliser :

- ✓ Le plus tôt possible dès l'apparition de la crise
- ✓ Quelle que soit la localisation de l'œdème

**DANS LE BUT D'ÉVITER
D'ÉVENTUELLES CONSÉQUENCES GRAVES**



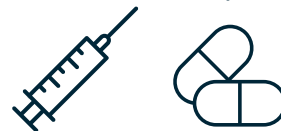
TRAITEMENT DE CRISE

LE TRAITEMENT DE L'AOH :

Comment peut-on limiter le risque de crises ?



Grâce à un TRAITEMENT PROPHYLACTIQUE
(traitement de fond, préventif) ⁽²⁾



✓ **Court terme :**

réduit le risque de crise en cas de facteur favorisant
(exemple, dans le cadre d'une chirurgie dentaire)

✓ **Long terme :**

réduit le nombre, la sévérité et l'impact des crises

**DANS LE BUT DE RETROUVER
UNE VIE PROCHE DE LA NORMALE ⁽¹⁾**

TRAITEMENT
PROPHYLACTIQUE

L'OBSERVANCE AU TRAITEMENT :

Comment s'en assurer au quotidien ? ⁽⁴⁾

C'est le degré de concordance entre les recommandations du médecin et la prise de son traitement par le patient

UN DÉFAUT D'OBSERVANCE PEUT ÊTRE LIÉ :



À un oubli de prise plus ou moins long



À un changement réalisé dans les prises du traitement



À un oubli de se rendre à la pharmacie



À une mauvaise compréhension du traitement

**CELA PEUT ENTRAÎNER
UNE RÉELLE PERTE DE CHANCE FACE À LA MALADIE**

L'OBSERVANCE AU TRAITEMENT :

Comment bien l'effectuer au quotidien ? ⁽⁵⁾



Se créer des rappels de prise et de rendez-vous

(calendrier sur la porte du frigo, alarme, support d'un proche...)



Intégrer la prise du médicament à un rituel quotidien

(repas, toilette, brossage des dents...)



Préparer son traitement à l'avance

(grâce à un pilulier car cela permet de s'assurer que le traitement a bien été pris)



En discuter avec son médecin

(notamment en cas de difficultés)



Anticiper les déplacements et les voyages

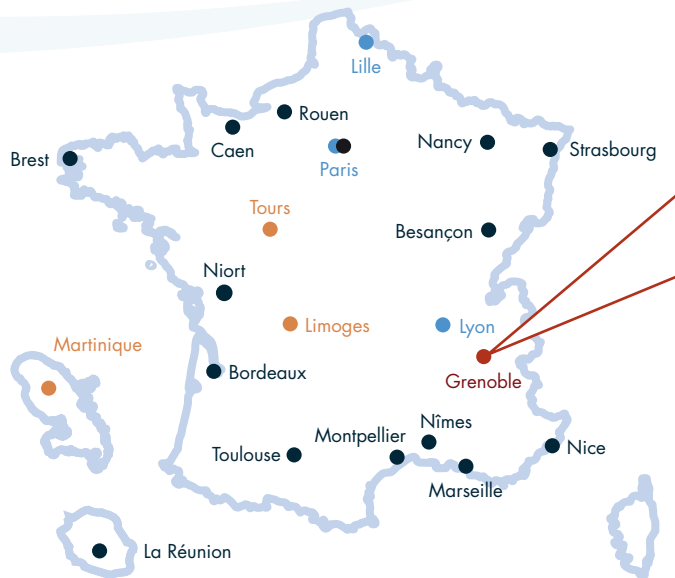
(emporter une quantité suffisante de médicaments et l'ordonnance)

5 RÉFLEXES À AVOIR

RÔLE DE L'OBSERVANCE

LE MAILLAGE TERRITORIAL CREAK

(Réseau de médecins spécialisés dans l'AOH)



- 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)

LES RÉFÉRENTS EN ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE SUR LE SITE DE GRENOBLE

Médecin :

Isabelle Boccon-Gibod
iboccon-gibod@chu-grenoble.fr

Psychologue :

Johanna Limone
jlimone@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

**URGENCE ANGIOÈDÈME
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

CREAK (Centre de référence des angioédèmes à kinines) :

<https://creak-france.fr>

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

Références

1. Encyclopédie Orphanet du Handicap. INSERM. Angioœdème héréditaire. Septembre 2018.
2. 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
3. Ministère de la Santé, de la Jeunesse et des Sports. Angioœdème héréditaire (AOH). Informations et conseils. Décembre 2007.
4. LEEM. Comment améliorer l'observance des traitements ? Informations disponibles sur : www.leem.org/100-questions/comment-ameliorer-l-observance-des-traitements (consulté le 29/11/2021).
5. 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 29/11/2021).



<https://creak-france.fr>

AMSAO 

<https://www.amsao.fr>