

LES **VRAIS FAUX** SUR L'ANGIOEDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH)

Dix informations à connaître sur votre maladie
et l'initiation de votre traitement prophylactique

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 Raguët (président de l'association de patients AMSAO
- Association des Malades Souffrant d'Angio-Œdèmes)



<https://creak-france.fr>

AMSAO 

<https://www.amsao.fr>

L'AOH est une maladie rare liée à la mutation d'un gène

VRAI

L'AOH, ou AngiCedème Héritaire, est une maladie rare d'origine génétique.^(1,2)

Il existe **3 types d'AOH**, qui sont liés à des mutations sur des gènes différents : ^(1,2)

- Les AOH de type 1 et 2
- L'AOH à C1-inhibiteur normal



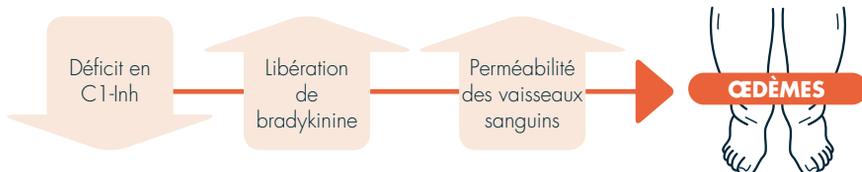
Si cette maladie est génétique, elle n'est cependant pas toujours héréditaire. Lorsque l'un des deux parents est atteint, la probabilité de transmettre la maladie est de 50 %. La mutation n'est transmise par l'un des parents que dans 75 % des cas. Dans 25 % des cas, les patients n'ont pas d'antécédents familiaux, il s'agit alors de nouvelles mutations qui surviennent chez ces patients.⁽³⁾

L'AOH provoque des œdèmes d'origine non allergique

VRAI

Dans l'AOH, les œdèmes ne sont pas liés à une allergie, mais à une chaîne d'évènements dus à la mutation génétique elle-même.⁽¹⁾

En effet, dans les AOH de type 1 et 2, la mutation du gène SERPING1 entraîne une moins bonne production d'une certaine protéine appelée **C1-Inhibiteur, ou C1-Inh**. Ce déficit provoque un défaut de régulation de la **bradykinine**, une hormone qui permet de dilater les vaisseaux sanguins. Ces derniers vont devenir plus perméables, ce qui provoque une infiltration de liquide dans les tissus du corps et l'apparition d'un **gonflement**.⁽¹⁾



FOCUS SUR : LES ŒDÈMES DANS L'AOH



Les œdèmes dans l'AOH se définissent par des gonflements aux caractéristiques suivantes : ^(1,2,4)

- Localisés et soudains,
- Persistant 48 à 72h le plus souvent,
- Disparaissant spontanément sans séquelles,
- De la couleur de la peau, ne grattant pas,
- Pouvant concerner toutes les parties sous-cutanées et sous-muqueuses du corps.

Si ces caractéristiques ne sont pas réunies, il ne s'agit pas d'un AOH et un autre diagnostic sera évoqué. ⁽⁴⁾

Les crises d'AOH peuvent être différentes selon les patients

VRAI

D'un patient à l'autre, les symptômes de l'AOH peuvent être très différents. ⁽¹⁾

Les œdèmes peuvent concerner **plusieurs zones du corps** : les extrémités (mains et pieds), le ventre (tractus gastro-intestinal), la gorge (voies respiratoires), le visage et les organes génitaux externes. Plus rarement, ils peuvent survenir sur les membres, les articulations, l'œsophage ou encore la vessie. ^(2,3)



Néanmoins, chez un même patient, les parties du corps concernées par les œdèmes restent souvent les mêmes à chaque crise d'AOH. ⁽²⁾

Les œdèmes ne sont jamais dangereux

FAUX

En raison de sa localisation dans les voies respiratoires, l'œdème laryngé peut être mortel.⁽¹⁾

Le larynx est le conduit qui relie la gorge à la trachée. Lorsqu'une crise d'AOH survient à ce niveau du corps, cela peut entraîner un **risque d'asphyxie** et mettre en jeu le **pronostic vital** s'il n'est pas pris en charge rapidement et de manière appropriée.⁽¹⁾

Il faut noter qu'il y a plus de risque de refaire un œdème laryngé quand on en a déjà fait un.⁽²⁾



Les crises d'AOH peuvent avoir un impact sur la vie quotidienne

VRAI

Les crises d'AOH peuvent avoir des conséquences sur la vie quotidienne, familiale, sociale, scolaire et professionnelle : ⁽¹⁾

- Les **œdèmes au niveau de la peau** peuvent induire un inconfort ce qui peut rendre certains mouvements difficiles. En raison de leur impact sur l'apparence physique, ils peuvent également altérer l'image et l'estime de soi, même s'ils sont transitoires.
- Les **œdèmes au niveau du ventre** peuvent conduire à des douleurs importantes, des nausées ou encore des diarrhées.
- Les **œdèmes des voies respiratoires** peuvent provoquer des difficultés pour respirer, ce qui peut générer du stress et de l'anxiété.

Il existe des traitements pour arrêter les crises

VRAI

Les crises d'AOH peuvent être prises en charge grâce à un traitement de crise.⁽¹⁾



Dans le but d'éviter d'éventuelles conséquences graves, ce traitement doit être administré **le plus tôt possible**, dès l'apparition de la crise et quelle que soit la localisation de l'œdème !⁽⁵⁾

C'est le médecin spécialiste qui prescrit le traitement de crise le plus approprié pour chaque patient.

FOCUS SUR : LA CONDUITE À TENIR EN CAS D'ATTEINTE INHABITUELLE



Certaines atteintes des œdèmes nécessitent un recours médical d'urgence, même en cas d'administration du traitement de crise.⁽⁵⁾

Ainsi, il est indispensable de **se rendre aux urgences** afin qu'un traitement puisse être administré rapidement lorsque :⁽⁵⁾

- Les caractéristiques de l'œdème sont inhabituelles.
- L'œdème est associé à un risque d'asphyxie (atteinte du larynx, de la gorge ou de la langue).
- La réponse au traitement de crise est insuffisante.

Il est important de garder votre carte de soins et d'urgence toujours sur vous pour la présenter à tous les professionnels de santé vous prenant en charge.

Certains facteurs peuvent favoriser la survenue des crises

VRAI

Certains facteurs bien identifiés favorisent la survenue de crises d'AOH.⁽²⁾

Il peut s'agir principalement des **modifications hormonales** (prise de la pilule, grossesse ou règles), des **traumatismes** liés à certaines activités, même minimales (faire du vélo ou taper un texte sur un clavier d'ordinateur), des **interventions chirurgicales** des **soins dentaires ou encore des médicaments** (pilules oestroprogestatives, anti-hypertenseurs type IEC*). Enfin, le stress, la fatigue et les infections touchant le nez, la gorge et les oreilles peuvent également favoriser la survenue d'œdèmes.⁽²⁾

Il est important d'apprendre à identifier ces facteurs afin de pouvoir réagir au plus vite pour prévenir ou traiter la crise.⁽¹⁾

*Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion

Il n'existe aucun traitement pour limiter la survenue des crises

FAUX

Le risque de survenue des crises d'AOH peut être réduit grâce à un traitement préventif.⁽⁵⁾

L'objectif de ce type de traitement est de retrouver **une vie proche de la normale.^(1,5)**

Il existe des **traitements à court terme** qui visent à limiter le risque de survenue d'une crise, notamment en présence de facteurs favorisants.⁽⁵⁾

Il existe aussi des **traitements à long terme ou « traitements de fond »** qui visent à réduire le nombre, la sévérité et l'impact des crises.⁽⁵⁾



C'est le médecin spécialiste qui prescrit le traitement prophylactique le plus approprié pour chaque patient.

Ne pas respecter les doses prescrites pour son traitement n'a aucun impact sur la survenue des crises

FAUX

Le fait de ne pas respecter les doses prescrites pour le traitement de fond peut augmenter le nombre de crises ou les rendre plus sévères.⁽⁶⁾

L'observance au traitement, c'est le degré de concordance entre les doses prescrites et recommandées par le médecin et la prise du médicament par le patient. Ne pas respecter la dose et la fréquence de prise de son traitement, et donc ne pas être observant, peut aboutir à une réelle perte de chances face à la maladie.⁽⁶⁾

Ainsi, il est recommandé de **respecter la prescription du médecin**, notamment :⁽⁷⁾



La fréquence des prises



L'horaire des prises



La durée de traitement

FOCUS SUR :

LES RAISONS D'UN DÉFAUT D'OBSERVANCE



Un défaut d'observance peut être lié à de nombreuses situations :



Un oubli de prise plus ou moins long



Un changement réalisé dans les prises du traitement



Un oubli de se rendre à la pharmacie



Une mauvaise compréhension du traitement

Il existe plusieurs astuces pour favoriser une bonne observance

VRAI

De nombreuses solutions peuvent être mises en place pour ne pas oublier son traitement prophylactique au quotidien : ⁽⁸⁾



Intégrer la prise du médicament à un rituel quotidien
(repas, toilette, brossage des dents...)



Se créer des rappels de prise et de rendez-vous
(calendrier sur la porte du réfrigérateur, alarme, support d'un proche...)



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



Anticiper les déplacements et les voyages
(emporter une quantité suffisante de médicaments et l'ordonnance)



En discuter avec son médecin
(notamment en cas de difficultés)



Références :

1. Encyclopédie Orphanet du Handicap. INSERM. Angioedème héréditaire. Septembre 2018. **2.** CREAK. L'angioedème héréditaire en questions. 2010. Informations disponibles sur : <https://marih.fr/wp-content/uploads/2019/12/angioedemehereditaireenquestions.pdf> (consulté le 15/03/2022). **3.** AMSAO. Mieux vivre avec un AOH. Informations disponibles sur : www.amsao.fr/images/mieux_vivre_avec_aoh.pdf (consulté le 15/03/2022). **4.** PNDS. Angioedème héréditaire. Diagnostic et prise en charge chez l'adulte et chez l'enfant. 30 mars 2021. **5.** 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. **6.** Académie nationale de Pharmacie. Rapport. Observance des traitements médicamenteux en France. 15 décembre 2015. **7.** I.E.E.M. Les 10 conseils pour un bon usage du médicament. Avril 2015. Informations disponibles sur : www.leem.org/sites/default/files/2018-04/DP-Collectif_0.pdf (consulté le 15/03/2022). **8.** 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).