



## GUIDE PATIENTS

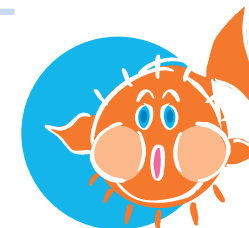
# Mieux vivre avec un AOH

Olivier Fain  
Service de médecine interne  
Centre de référence associé  
Angioedèmes à Kinines (CREAK)  
CHU Jean Verdier (APHP), Bondy

Michel Raguet  
Président de l'AMSAO

# SOMMAIRE

## RAPPELS SUR L'ANGICÉDÈME



- 1 Qu'est-ce qu'un angicédème ? 7
- 2 À quoi sont-ils dus ? 8
- 3 Quels sont les différents types d'angicédèmes bradykiniques ? 8
- 4 Existe-t-il des signes avant-coureurs des crises ? 9
- 5 Quelles sont les localisations des crises ? 9
- 6 Existe-t-il des facteurs déclenchants ? 10
- 7 Comment évolue la maladie au cours de la vie ? 10
- 8 Est-il nécessaire de faire doser régulièrement son taux de C1 inhibiteur ? 11

## QUESTIONS PRATIQUES DE LA VIE QUOTIDIENNE



- 9 Peut-on pratiquer une activité sportive ? Y a-t-il des sports contre-indiqués ? 12
- 10 Peut-on partir en vacances à l'étranger ? Peut-on emmener ses traitements d'urgence en avion et dans quelles conditions ? 12
- 11 Je dois aller chez le dentiste, que dois-je faire ? 13
- 12 Je dois subir une intervention chirurgicale, quelle est la démarche à suivre ? 14
- 13 Y a-t-il des aliments contre-indiqués ou recommandés pour éviter les crises ? 15
- 14 Scolarité des enfants : puis-je envoyer mon enfant en sortie scolaire, en centre de vacances ? Quelles sont les précautions à prendre ? 15

# INTRODUCTION

15	Dans la vie quotidienne, y a-t-il des précautions à prendre pour essayer de diminuer le nombre de crises ?	16
16	Une allergie peut-elle déclencher une crise ?	16
17	Quel type de crise doit être traité avec un traitement d'urgence ?	16
18	À quel moment dois-je faire l'injection ? Faut-il laisser la crise se développer avant de faire l'injection ?	17
19	Comment reconnaît-on un œdème laryngé ?	17
20	En combien de temps se développe un œdème laryngé, que dois-je faire dans ce cas ?	18
21	Quelle démarche faut-il suivre pour avoir accès aux médicaments d'urgence, qui peut les prescrire ?	18
22	Y a-t-il des médicaments contre-indiqués lorsque l'on a un angioœdème ?	19
23	Si je suis enceinte, puis-je faire un diagnostic prénatal ? Quelles sont les précautions à prendre ?	20
24	Quelle est la probabilité de transmettre cette maladie à mon enfant ?	20
25	À partir de quel âge puis-je faire doser mon enfant pour voir s'il est porteur de la maladie ?	21
26	À quel âge peuvent apparaître les premiers symptômes ?	21
27	Mon enfant doit passer un examen scolaire important, que dois-je faire ?	21
28	L'auto-administration des traitements d'urgence est-elle recommandée ?	22

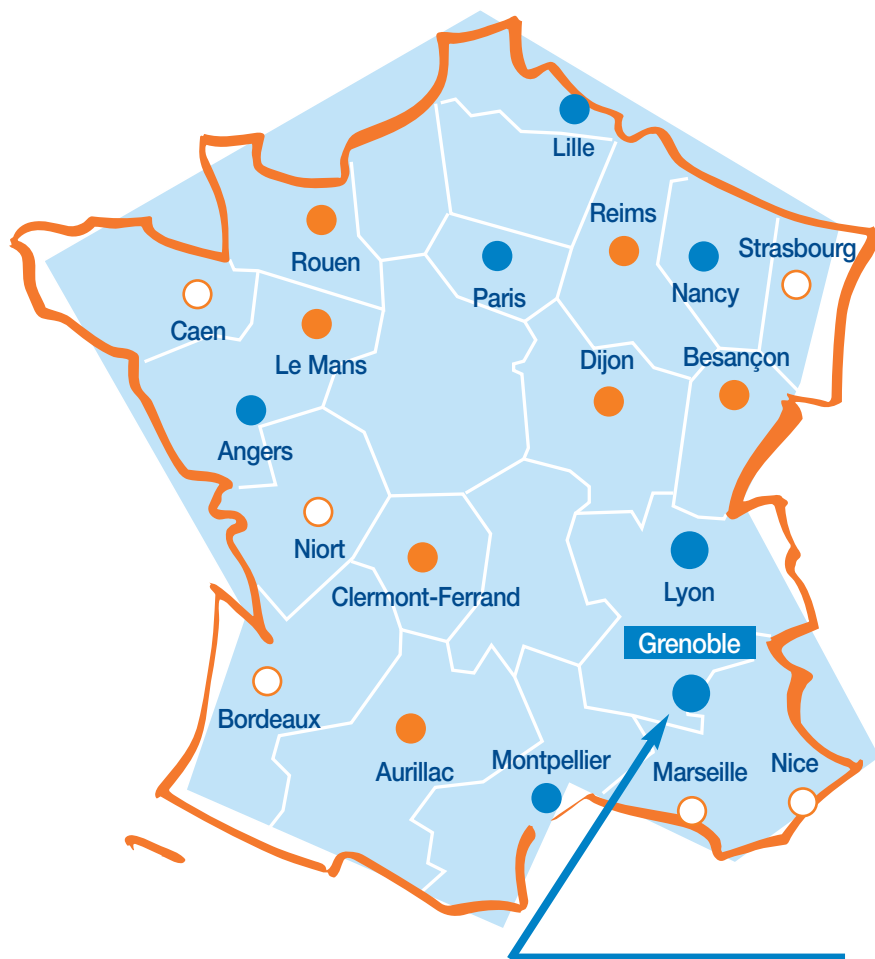
La reconnaissance des maladies rares et l'amélioration de leur prise en charge est une avancée de ces dernières années. L'angioœdème héréditaire (AOH) a bénéficié de ces progrès. Le retentissement de l'AOH sur la vie quotidienne peut être important, entravant le bon déroulement de celle-ci. Les crises répétées altèrent la qualité de vie et ont un impact personnel, social, professionnel.

La création d'un centre de référence maladies rares sur les angioœdèmes à kinines (CREAK) et d'un réseau national comportant des centres de référence et de compétence, permet la diffusion de l'information sur cette maladie peu connue des médecins. Cet effort d'information et l'éducation thérapeutique des malades n'ont pu se faire qu'avec le concours de l'association des malades souffrant d'angioœdème (AMSAO).

Ce guide patient a été réalisé avec l'expérience conjointe des malades et des médecins spécialistes. Il doit répondre aux attentes des malades pour améliorer leur vie courante. Les questions sont simples et correspondent aux aléas de la vie des malades atteints d'AOH. Il doit aider à mieux comprendre cette maladie et à résoudre des situations pratiques, mais il ne doit pas se substituer à l'indispensable colloque singulier entre le malade et son médecin référent.

Le dialogue malade- médecin s'est nettement amélioré ces dernières années. Les médecins des centres de référence essaient de répondre au mieux aux attentes des patients, mais certains patients restent encore isolés avec leur angioœdème et son lourd tribut. Ce guide doit permettre de lever cet isolement. Il doit être aussi un lien avec le médecin généraliste. Mais pour cela il doit être diffusé au plus grand nombre, personne ne doit être oublié. Cependant il n'aura atteint son but, que si chaque patient atteint d'AOH est recensé et a pu consulter dans un centre de référence afin de bien caractériser son AOH, de disposer d'une carte individuelle de maladies rares, de connaître les médicaments disponibles, leur maniement et leurs effets secondaires potentiels et d'avoir à domicile les traitements des crises graves.

L'apprentissage de l'autoadministration de ces traitements doit permettre de rendre une autonomie plus grande aux patients et donc d'améliorer leur qualité de vie.



**Site coordonnateur du CREAK**  
(Centre national de Référence des Angioœdèmes à Kinines)

- Centre de référence
- Centre de compétence
- Centre partenaire



## RAPPELS SUR L'ANGIOËDÈME

### ! Qu'est-ce qu'un angioœdème ?

Les angioœdèmes se caractérisent par des crises de gonflement de la peau (œdèmes externes) et des muqueuses (œdèmes internes). Le gonflement est progressif : il s'installe en quelques heures et se limite à une partie du corps. L'œdème externe est de la couleur de la peau et peut être très déformant.

Ce n'est pas un œdème inflammatoire ; il est non prurigineux, mais peut provoquer une sensation de tension de la peau. L'œdème interne touche la région abdominale, il peut être très douloureux, et accompagné de fortes nausées et vomissements.

L'atteinte laryngée, la plus dangereuse, peut conduire à l'asphyxie, et donc doit recevoir rapidement un traitement d'urgence approprié.



L'œdème est transitoire : il persiste en moyenne de 2 à 5 jours puis disparaît sans séquelle, mais il est récidivant. Les crises peuvent être modérées ou sévères.

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.

La fréquence et la sévérité des crises sont variables suivant les patients et chez un même patient suivant les périodes de la vie.

## 2 À quoi sont-ils dus ?

Ces angioœdèmes sont dus à une synthèse excessive d'une hormone appelée **bradykinine**. Celle-ci augmente la perméabilité des vaisseaux, ce qui permet aux liquides de traverser les tissus et donc de provoquer des œdèmes. D'où l'appellation angioœdèmes à bradykinine.

## 3 Quels sont les différents types d'angioœdèmes bradykiniques ?

Les angioœdèmes à bradykinine regroupent plusieurs pathologies :

- les angioœdèmes héréditaires,
- les angioœdèmes acquis,
- les angioœdèmes médicamenteux.

Les **angioœdèmes héréditaires** sont associés à un déficit en C1 inhibiteur, résultant d'une altération d'un gène situé sur le chromosome 11 qui assure normalement la fabrication du C1 inhibiteur. La mutation peut être transmise par l'un des parents (75 % des cas) ou survenir spontanément chez la personne atteinte (25 % des cas) dont les parents ne sont pas porteurs (mutation *de novo*).

• **Le type I** est le plus fréquent ; il se caractérise par une diminution du taux de C1 inh dans le sang.

• **Le type II** se caractérise par un taux normal, voire élevé, de C1 inh, mais celui-ci, dans ce cas, ne fonctionne pas correctement.

• **Le type III** n'est pas associé à un déficit mesurable, c'est pourquoi le diagnostic est en général basé sur les manifestations cliniques (avec éventuellement confirmation par analyse de certaines mutations génétiques : gène du facteur de Hageman).

Le type III prédomine chez la femme ; les symptômes sont comparables aux types I et II.



Les **angioœdèmes acquis** résulte de la destruction du C1 inhibiteur consécutivement à une autre maladie, et concerne généralement les patients plus âgés (après 50 ou 60 ans).

Les **angioœdèmes médicamenteux** sont déclenchés par la prise d'inhibiteur d'enzyme de conversion (dans le cas d'hypertension).

## 4 Existe-t-il des signes avant-coureurs des crises ?

Les crises peuvent être précédées de certains signes (prodromes) que les patients apprennent à reconnaître. Ces signes avant-coureurs ne sont pas systématiques et dépendent des patients : de nombreux patients n'ont pas de signes avant-coureurs identifiés.

**Quelques uns des signes les plus fréquents :**

- éruption cutanée (auréoles rosées en dessins géographiques), sans démangeaison ;
- fatigue, sensation d'épuisement.

**Plus rarement :**

- changement brutal d'humeur, irritabilité, agressivité ;
- anxiété, maux de tête...



## 5 Quelles sont les localisations des crises ?

Toutes les parties du corps peuvent être affectées, mais plus généralement :

- les mains et les pieds ;
- le ventre (intestins) : les œdèmes abdominaux sont responsables de douleurs et de vomissements parfois très intenses ;
- le visage ;
- la gorge : les œdèmes du larynx peuvent obstruer les voies respiratoires et constituent une urgence vitale (risque d'asphyxie) nécessitant une prise en charge spécifique et urgente ;



- les organes génitaux externes ;
- plus rarement : membres, articulations (épaule, hanche), œsophage, vessie...

Les crises peuvent partir d'une région puis s'étendre à une autre avant de se dissiper. Si les crises ne touchent habituellement qu'une seule localisation, les crises simultanées à plusieurs endroits ne sont pas rares.

## 6 Existe-t-il des facteurs déclenchants ?

La plupart des crises surviennent sans raison apparente. Mais certains événements peuvent les déclencher, particulièrement ceux associés à des traumatismes physiques locaux comme :

- une intervention chirurgicale,
- des soins dentaires,
- une infection, notamment ORL,
- un traumatisme, (chocs, pressions répétées ou excessives...),
- la fatigue,
- les menstruations,
- la grossesse.



Les situations de stress sont également connues pour déclencher les crises : examen scolaire, conflit familial ou professionnel, événement familial...

Parmi les angioédèmes médicamenteux, la prise d'IEC (inhibiteur d'enzyme de conversion de l'angiotensine) est un facteur déclenchant identifié.

## 7 Comment évolue la maladie au cours de la vie ?

La symptomatologie est difficilement prédictible chez les patients atteints d'angioédèmes, chaque patient est en fait un cas particulier.

Les symptômes peuvent être les mêmes quel que soit l'âge, mais l'intensité et la fréquence des crises peuvent varier tout au long de la vie. Certains patients peuvent connaître des périodes asymptomatiques.

Chez les femmes, on note une augmentation des crises due aux épisodes de la vie génitale :

- une aggravation se produit souvent au moment de la puberté ;
- la période des menstruations peut favoriser les crises ;
- la grossesse améliore les symptômes pour 30 % à 50 % des femmes, mais aggrave les crises chez 30 à 50 % d'entre elles ;
- la ménopause peut également induire une amélioration ou une aggravation des crises.

Les facteurs de stress sont souvent des facteurs favorisant les crises. En conséquence, toutes les difficultés inhérentes à la vie quotidienne (difficultés familiales, professionnelles, financières...)

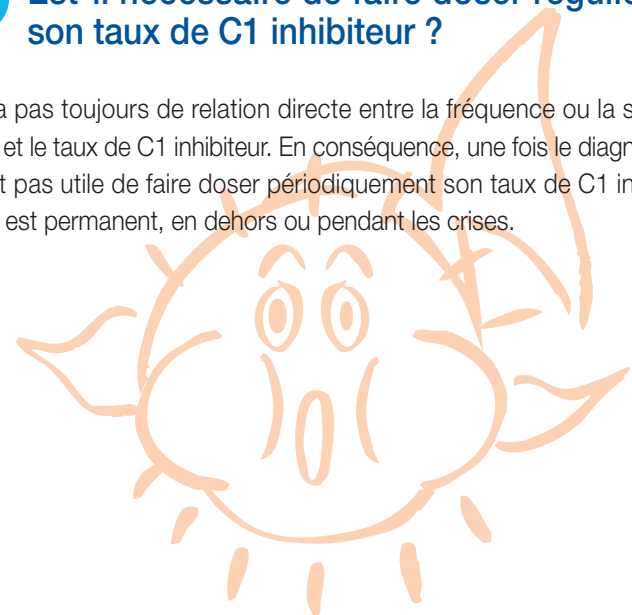
sont susceptibles d'aggraver la situation du patient.

Certains patients ont expérimenté avec succès des méthodes de relaxation qui minimisent le niveau de stress et donc la fréquence des crises.



## 8 Est-il nécessaire de faire doser régulièrement son taux de C1 inhibiteur ?

Il n'y a pas toujours de relation directe entre la fréquence ou la sévérité des crises et le taux de C1 inhibiteur. En conséquence, une fois le diagnostic établi, il n'est pas utile de faire doser périodiquement son taux de C1 inhibiteur. Le déficit est permanent, en dehors ou pendant les crises.





## QUESTIONS PRATIQUES DE LA VIE QUOTIDIENNE

### 9 Peut-on pratiquer une activité sportive ? Y a-t-il des sports contre-indiqués ?

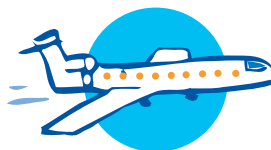
Il n'y a **aucune contre-indication à pratiquer une activité sportive, sauf les sports pouvant occasionner des chocs violents ou répétés** (boxe...). Toutefois, les sports engendrant des micro-traumatismes répétés peuvent déclencher des œdèmes. Exemples : œdèmes aux mains après avoir joué au volley ball, ou après une séance de barre fixe.

Les situations peuvent être très différentes suivant les patients, et également varier chez un même patient, suivant les circonstances (état de fatigue ou infectieux...). Chez certains patients, des micro-traumatismes d'apparence mineures peuvent éventuellement déclencher un œdème. Exemple : œdème buccal suite à la pratique du tuba.



### 10 Peut-on partir en vacances à l'étranger ? Peut-on emmener ses traitements de crise en avion et dans quelles conditions ?

En cas de voyage à l'étranger, il est **indispensable de poursuivre son traitement de fond** si on en prend un habituellement, voire d'augmenter temporairement les doses pour améliorer sa couverture.



Il est également **fortement recommandé de partir avec son traitement de crise** (Firazyr® ou C1 inhibiteur), de nombreux pays n'ayant pas ces produits à disposition, et de les transporter avec soi. Ces produits peuvent être emportés dans son bagage à main (risque de gel des produits en soute), accompagnés d'une ordonnance récente au nom du voyageur.

Pour répondre aux conditions de sécurité aérienne, le patient doit demander à son médecin spécialiste de lui établir un certificat médical stipulant qu'il est atteint d'une affection médicale nécessitant le port permanent de doses de Firazyr® ou Berinert® et du matériel d'injection nécessaire.



Le patient peut au préalable se renseigner sur les centres prenant en charge l'AOH dans le pays où il se rend, auprès de l'association internationale HAEI (<http://www.haei.org/>).

### 11 Je dois aller chez le dentiste, que dois-je faire ?

Les soins dentaires constituent une des causes connues susceptibles de déclencher des œdèmes. Outre le stress physique occasionné par la réalisation d'un soin ou d'une chirurgie, un stress psychologique, émotionnel peut être engendré par les soins dentaires chez un certain nombre de personnes.

Une prise en charge pluridisciplinaire (chirurgien-dentiste, médecin, service hospitalier dans certains cas) permet au patient d'être soigné en limitant au maximum les risques de survenue de crise. Le patient, en fonction de sa maladie, de ses antécédents et de l'acte envisagé pourra recevoir un traitement préventif, si l'efficacité a été démontrée au préalable.

Dans tous les cas, le patient devra avoir ses produits de crise à disposition.



Le mode de prise en charge (cabinet dentaire ou milieu hospitalier si nécessité) va dépendre du type d'intervention prévue (soins ou chirurgie, anesthésie ou non...), et la prophylaxie est à adapter au patient, en fonction de son expérience personnelle, de l'intensité de ses crises et de sa réponse aux traitements.



## 12 Je dois subir une intervention chirurgicale, quelle est la démarche à suivre ?

Il existe un **risque majeur d'œdème laryngé** en cas d'intubation trachéale, suite à la mise en place du matériel et aussi du stress induit.

**Le patient doit informer le chirurgien et l'anesthésiste de sa maladie.** Ces derniers peuvent entrer en contact avec les centres de référence pour disposer des informations nécessaires relatives à cette pathologie.

Si il s'agit d'une intervention urgente, non programmée, le patient peut recevoir du concentré de C1 inhibiteur juste avant l'anesthésie.

En cas d'opération programmée, il est recommandé au patient de consulter au préalable son médecin référent afin de définir le protocole à suivre et d'en informer ensuite le médecin anesthésiste lors de la consultation préopératoire qui est nécessaire.

Une préparation avec du Danazol® peut être envisagée plusieurs jours avant l'opération et est à poursuivre quelques jours après ; du concentré de C1 inhibiteur devra être disponible sur le lieu d'intervention ou dans la salle d'anesthésie, en cas de besoin.



## 13 Y a-t-il des aliments contre-indiqués ou recommandés pour éviter les crises ?

Il n'y a pas de cas connus d'aliments pouvant favoriser les crises. Toutefois, des cas très particuliers peuvent se présenter. Dans ce cas, c'est l'expérience du patient qui doit permettre une adaptation de l'alimentation.



## 14 Scolarité des enfants : puis-je envoyer mon enfant en sortie scolaire, en centre de vacances ? Quelles sont les précautions à prendre ?

L'établissement d'un PAI (projet d'accueil individualisé) est maintenant bien développé en milieu scolaire. L'élaboration de ce PAI nécessite une réunion entre parents, enseignants et médecin scolaire. Il est également recommandé de faire intervenir un médecin d'un centre de compétence qui pourra donner toutes les informations nécessaires. Les enfants peuvent participer aux sorties scolaires ou centres de vacances sans restriction si le séjour est correctement préparé en concertation avec les encadrants.

Il faut également donner des explications à l'enfant sur sa maladie, l'aider à repérer les signes de la douleur et les circonstances pouvant conduire à des situations d'urgence, afin qu'il puisse alerter les encadrants dès les premiers symptômes.

L'enfant pourra partir en centre de vacances en toute sécurité, avec son dossier médical, les numéros de téléphone en cas de besoin, et la disponibilité des traitements d'urgence en cas de crises sévères.

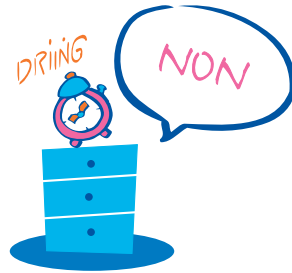




## 15 Dans la vie quotidienne, y a-t-il des précautions à prendre pour essayer de diminuer le nombre de crises ?

La fréquence ou la sévérité des crises peut être accentuée dans les cas suivant :

- fatigue, manque de sommeil, stress...
- traumatismes : chutes, chocs, notamment au visage ;
- toutes circonstances pouvant affaiblir l'organisme comme les états infectieux.



→ **En conséquence**, il est recommandé de prévenir ou traiter rapidement les rhumes, infections dentaires, infections ORL ou autres foyers infectieux.

Les facteurs favorisant les crises peuvent être propres à chaque patient qui doit s'efforcer de les repérer pour éviter au maximum les situations pouvant favoriser les poussées d'angioœdème.

## 16 Une allergie peut-elle déclencher une crise ?

Quelques cas très rares ont déjà été rapportés par certains patients, (par exemple allergie à certains produits ménager pouvant déclencher des œdèmes si contact avec la peau), mais ces cas restent exceptionnels.

## 17 Quel type de crise doit être traité avec un traitement d'urgence ?

Toute crise à risque ou sévère est une indication pour recevoir une injection de Firazyr® ou de C1 inhibiteur.

Une crise est considérée comme sévère :

- si elle se situe au-dessus des épaules (visage, cou, gorge...);
- en cas de crise abdominale, si la douleur est supérieure à 5 sur une échelle de 10 ;

- si elle engendre une gêne importante (œdèmes se développant simultanément ou successivement sur plusieurs parties du corps) empêchant le patient de poursuivre une activité normale.

→ **Le patient doit avoir avec lui ou à proximité son traitement d'urgence en cas de crise.**

## 18 À quel moment dois-je faire l'injection ? Faut-il laisser la crise se développer avant de faire l'injection ?

**Toute crise considérée comme sévère doit être traitée le plus tôt possible.**

En effet, les traitements seront d'autant plus efficaces qu'ils seront pris au début de la crise. Les traitements de crise comme Firazyr® ou C1 inhibiteur arrêtent le développement des œdèmes, mais la résorption totale des œdèmes sera d'autant plus longue que ces derniers seront fortement développés et l'injection tardive.



Il faut au préalable bien reconnaître les signes de l'angioœdème, afin de s'assurer qu'il ne s'agit pas d'une autre pathologie. En cas de douleurs abdominales par exemple, les causes pouvant être multiples, et **le patient doit apprendre à reconnaître les signes distinctifs** afin d'identifier qu'il s'agit bien d'un angioœdème.

→ **Si ces traitements semblent inefficaces, il faut alors considérer une autre cause et se rendre au plus tôt dans un service d'urgence.**

## 19 Comment reconnaît-on un œdème laryngé ?

Les signes de reconnaissance sont initialement une gêne au niveau de la gorge, puis une déformation de la voix, une difficulté à parler ou à avaler. Si le développement se poursuit, il y a alors gêne respiratoire pouvant conduire à la mort par asphyxie en l'absence de traitement.

Un œdème laryngé peut survenir à tout moment, à tout âge, et chez tous les patients, c'est pourquoi il est **nécessaire de toujours disposer avec soi des traitements de crise** (Firazyr® ou C1 inhibiteur), ce qui permet d'être traité rapidement en toute circonstance.

## 20 En combien de temps se développe un œdème laryngé, que dois-je faire dans ce cas ?

L'œdème laryngé s'installe en général en plusieurs heures, mais l'évolution peut être assez rapide chez l'enfant. C'est pourquoi il est nécessaire de réaliser l'injection des traitements de crise le plus tôt possible :

- une injection de Firazyr® (30 mg, en sous-cutanée)

ou

- une injection de C1 inhibiteur Berinert® 20 unités par Kg ou Ruconest® une dose si poids < 40 kg, 2 doses si poids > 40 kg en intraveineux.



Le patient peut, selon les cas :

- se faire l'injection lui-même (notamment s'il a appris au préalable dans un Centre de Référence) ;
- faire faire l'injection par un proche ou une infirmière ;
- se rendre à l'hôpital avec son traitement, sa carte de malade et son ordonnance pour recevoir l'injection.

Si l'injection est effectuée par le malade lui-même ou un proche, il lui est recommandé de ne pas rester seul afin de surveiller l'évolution de l'œdème.

## 21 Quelle démarche faut-il suivre pour avoir accès aux médicaments d'urgence, qui peut les prescrire ?

Le patient atteint d'angioœdème doit aller consulter dans un centre de référence ou de compétence sur cette maladie.

Le médecin doit effectuer une demande de prise en charge à 100 % en ALD (affection longue durée) par la Sécurité Sociale.

"L'œdème angioneurotique héréditaire" est dans la liste des ALD 30, au numéro 7 "déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé..." comprenant les déficits primitifs du complément.



Cette demande est en général acceptée pour une durée limitée et sera à renouveler.

Le médecin effectuera alors la prescription correspondant aux besoins spécifiques du patient.

Le Firazyr® comme le C1 inhibiteur, doivent ensuite être retirés en pharmacie hospitalière.

Le patient doit consulter son médecin spécialiste régulièrement (une fois par an au minimum est recommandé) afin de suivre l'évolution de la maladie, l'efficacité des traitements, d'effectuer les surveillances nécessaires dans le cas des traitements préventifs, et de réévaluer avec lui ses besoins en traitement de crise.



Le patient pourra alors toujours avoir une prescription médicale à jour et les traitements de crise à disposition.

## 22 Y a-t-il des médicaments contre-indiqués lorsqu'on a un angioœdème ?

Il est nécessaire d'éviter :

- **Les œstrogènes :**
  - les pilules œstroprogestatives aggravent l'AOH dans presque tous les cas. Il faut donc les éviter et privilégier les pilules progestatives ou les stérilets ;
  - le traitement hormonal substitutif de la ménopause à base d'œstrogènes.



- **Les médicaments IEC** (inhibiteur de l'enzyme de conversion) utilisés contre l'hypertension artérielle.
- **Les antagonistes de l'angiotensine II.**

→ **Les corticoïdes et anti-histaminiques sont inefficaces pour traiter les angioœdèmes.**

Le patient doit informer les médecins de sa maladie et des traitements en cours lors de toute consultation médicale ou dentaire.

## 23 Si je suis enceinte, puis-je faire un diagnostic prénatal ? Quelles sont les précautions à prendre ?

Il n'y a pas, pour l'angioœdème, d'indication à un diagnostic génétique prénatal.

Une prise en charge appropriée de cette maladie permet d'avoir, dans la quasi totalité des cas une vie tout à fait normale.

En cas de grossesse, les traitements par androgènes doivent être arrêtés (risque de virilisation du fœtus féminin).

→ **Précautions à prendre pour la femme enceinte :** voir question 15.



## 24 Quelle est la probabilité de transmettre cette maladie à mon enfant ?

Le risque de transmission de cette maladie vers son enfant est de 50 % (une chance sur deux, mode autosomique dominant). Si l'enfant n'est pas atteint, il n'a donc pas hérité de l'anomalie génétique de l'un de ses parents, et ne sera donc pas transmetteur de la maladie.

## 25 À partir de quel âge puis-je faire doser mon enfant pour voir s'il est porteur de la maladie ?

La maladie peut être dépistée à partir du sixième mois (maturité de synthèse des protéines), et les résultats d'analyse peuvent être recontrôlés à nouveau après un an, notamment en cas de doute. Lorsqu'un parent est porteur de la maladie, il est important de faire le diagnostic chez l'enfant, afin qu'il soit pris en charge de manière satisfaisante le cas échéant, et d'anticiper sur l'apparition des premières manifestations.

## 26 À quel âge peuvent apparaître les premiers symptômes ?

Les premiers symptômes peuvent apparaître à partir de l'âge d'un an, mais en général ils débutent vers l'âge de 10 - 12 ans. 50 à 75 % des enfants auront leur première crise avant l'âge de 15 ans.

L'âge de début précoce (avant 5 ans) des crises d'angioœdème peut être un facteur de pronostic défavorable sur le rythme ultérieur de leur apparition.

Chez les filles, on observe souvent une aggravation vers l'âge de 9 ans ou à la puberté.

La fréquence et la sévérité des crises sont en général moins fortes chez le jeune enfant que chez l'adulte, sauf éventuellement pour les crises abdominales.

Il est à noter que les crises d'œdème laryngé peuvent survenir à tout âge, d'où l'importance du dépistage en cas d'antécédents familiaux.



## 27 Mon enfant doit passer un examen scolaire important, que dois-je faire ?

Un examen scolaire peut constituer un facteur de stress susceptible de favoriser le déclenchement de crises. Dans ce cas, suivant l'avis du médecin, on peut

donner un traitement préventif, ou augmenter les doses de ce dernier, afin de renforcer la couverture. Dans certains cas très particuliers, une injection préventive de C1 inhibiteur peut être envisagée la veille de l'examen suivant avis médical.



## 28 L'auto-administration des traitements de crise est-elle recommandée ?

L'auto-administration des traitements d'urgence permet au patient une totale autonomie, les crises sévères pouvant être traitées sans se rendre dans un service d'urgence. Pour le Firazyr (produit réservé à l'adulte), l'apprentissage du geste est aisé (injection sous cutanée), il peut se faire en tout lieu, ce qui procure une grande sécurité au patient. Il est recommandé de disposer toujours sur soi deux seringues de Firazyr.

L'auto-administration du C1 inhibiteur (par voie intraveineuse) peut également être envisagée dans certains cas particuliers, suivant la fréquence et la gravité des crises, ou l'intolérance aux traitements de fond. Toutefois ce geste plus technique exige un apprentissage plus long, qui ne peut être entretenu que si la fréquence des injections est suffisante.

Ces différentes alternatives peuvent être envisagées avec son médecin référent sur l'angioedème, afin d'adopter la thérapie la mieux adaptée à sa propre situation.



## Association de patients

- L'association des malades souffrant d'angioedème (AMSAO) permet de faciliter les échanges entre les patients et les informe sur la pathologie.

Site internet : <http://AMSAO.free.fr>

Les coordonnées du président sont :

M. Michel RAGUET  
31, rue de Châteaufort  
91400 Orsay  
Tél : 01 60 14 32 90  
e-mail : [mraguet@aol.com](mailto:mraguet@aol.com)

- Une association internationale de patients souffrant d'angioedème existe également. Le site internet est le suivant : [www.HAEI.org](http://www.HAEI.org).

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. Vous devez posséder en permanence le traitement spécifique de vos crises sévères à domicile et lors de tous vos déplacements.



