

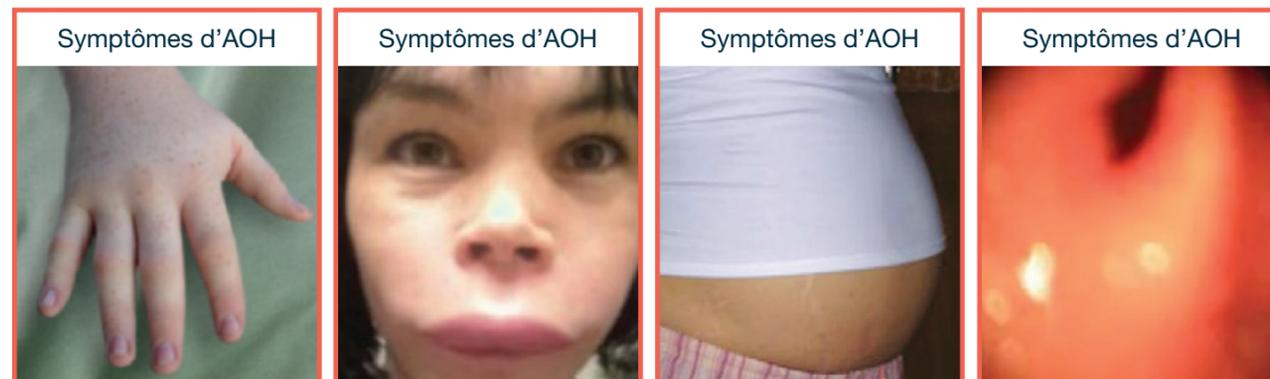
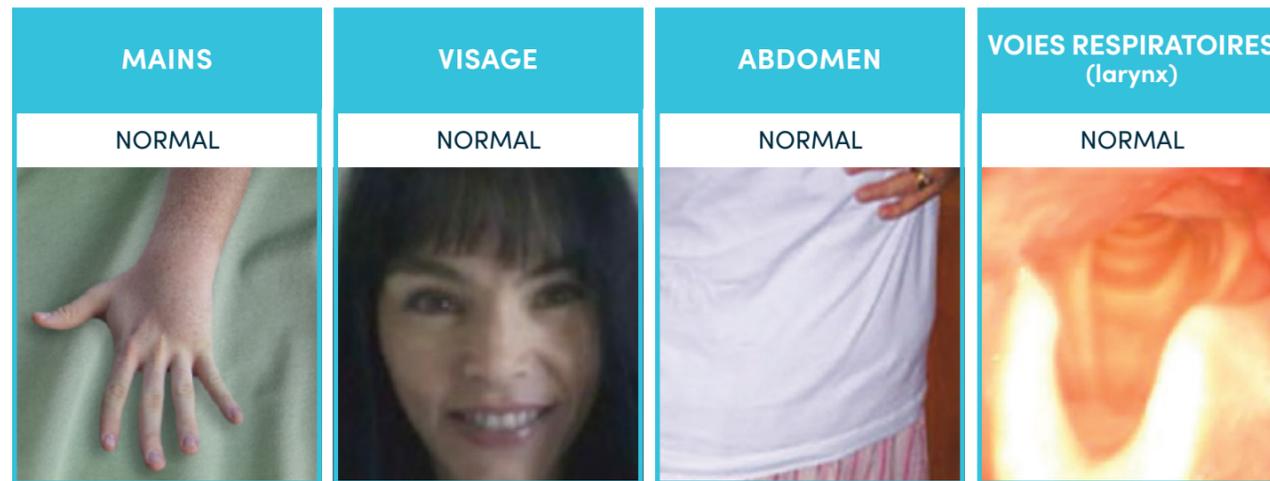


COMPRENDRE L'ANGIOÈDÈME HÉRÉDITAIRE (AOH)

QU'EST-CE QUE L'AOH?

L'AOH est une maladie génétique très rare qui touche 1 personne sur 10 000 à 1 personne sur 50 000.

Les symptômes de l'AOH incluent des épisodes œdème (enflure) de différentes parties du corps incluant les mains, les pieds, le visage, l'abdomen et les voies respiratoires. Une douleur atroce, des nausées et des vomissements peuvent accompagner les crises abdominales.



Reproduit avec la permission de www.haeimages.com

Reproduit avec la permission de www.haeimages.com

Reproduit avec la permission de www.haeimages.com

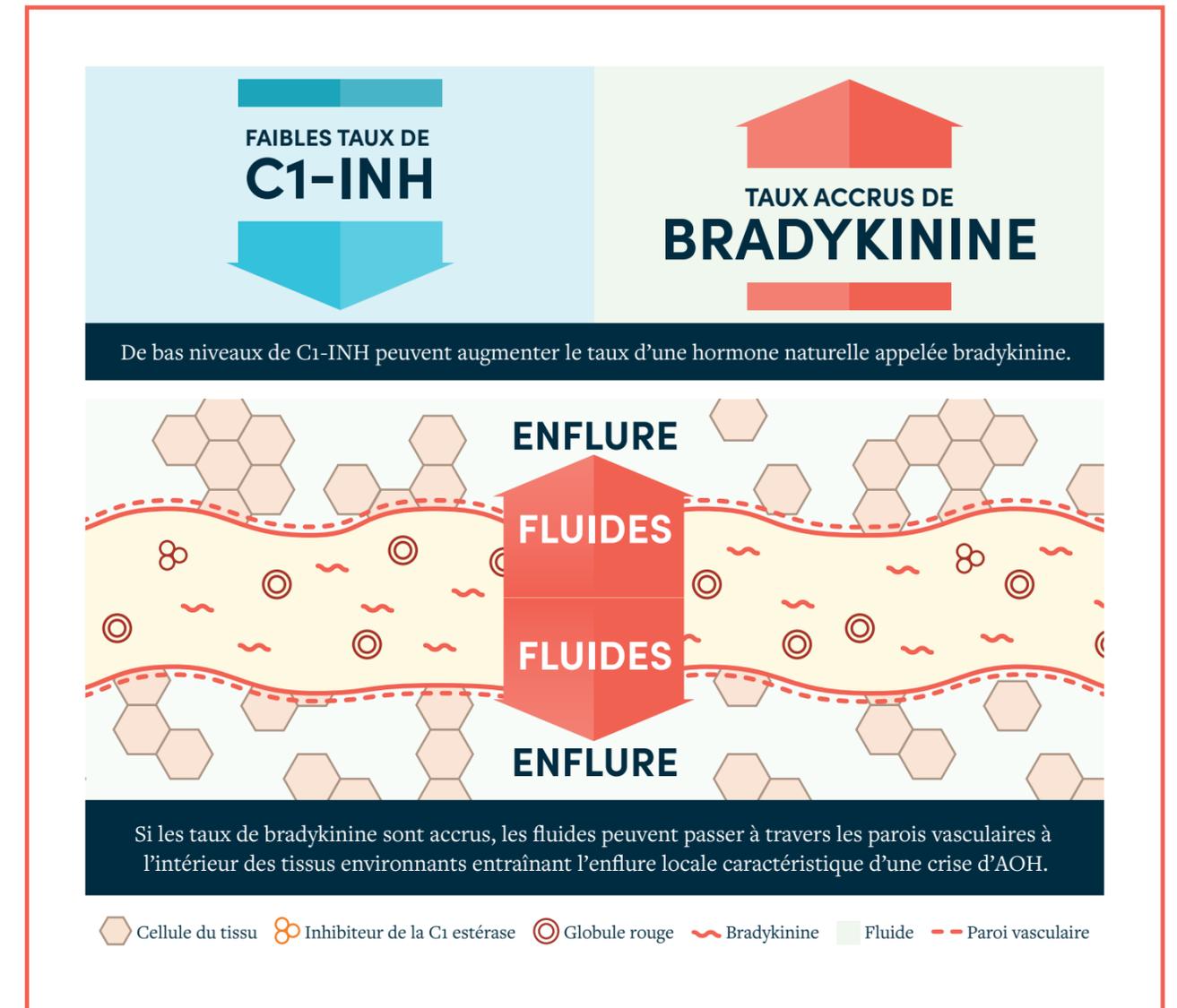
Courtoisie de Bas M, et al. *Allergy* 2006;61(12):1490-1492.

QUELLE EST LA CAUSE DE L'AOH?

L'AOH de type I et l'AOH de type II sont causés par une anomalie (mutation) du gène responsable de produire l'inhibiteur de la C1 estérase (C1-INH).

Contrairement à d'autres maladies héréditaires, le gène sain ne peut pas compenser l'anomalie de l'autre gène chez les patients atteints d'AOH.

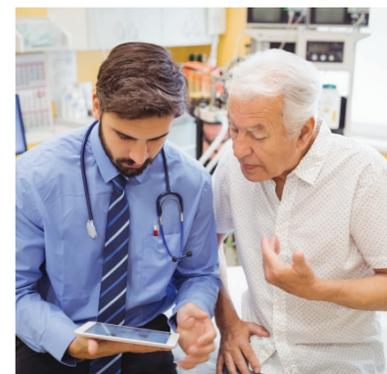
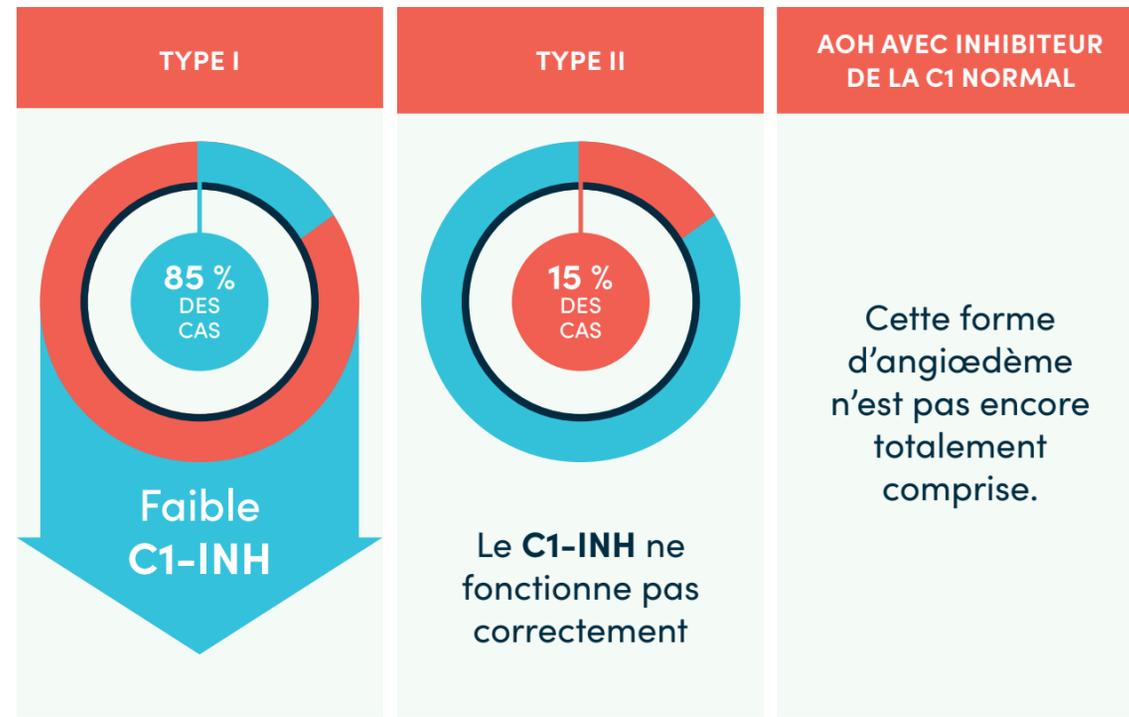
- De bas niveaux de C1-INH peuvent augmenter le taux d'une hormone naturelle appelée bradykinine;
- Si les taux de bradykinine sont accrus, les fluides peuvent passer à travers les parois vasculaires à l'intérieur des tissus environnants entraînant l'enflure locale caractéristique d'une crise d'AOH.



COMMENT DIAGNOSTIQUE-T-ON L'AOH?

Des analyses de laboratoire d'échantillons sanguins ou un dépistage génétique sont nécessaires pour établir le diagnostic d'AOH.

Il y a trois types d'angioedème héréditaire :



Le diagnostic d'AOH nécessite l'étude détaillée des antécédents personnels et familiaux, et des analyses de laboratoire du C1-INH, de l'activité du C1-INH et des taux sériques de C4.

La C4 est réduite chez **98 %** des cas d'AOH de type I et type II et près de **100 %** du temps pendant une crise.

COMMENT TRAITE-T-ON L'AOH?

Prévention systématique des crises d'AOH

Le traitement prophylactique de longue durée (LTP) réfère au traitement continu de l'AOH.

L'objectif du LTP est de réduire la fréquence et/ou la gravité des crises d'AOH et de minimiser les répercussions de l'AOH sur la qualité de vie.	Certains patients peuvent être admissibles au LTP et les bienfaits et les risques associés avec un tel traitement devraient être explorés pour optimiser les soins aux patients.	Malgré que les patients reçoivent un LTP, le risque de crises n'est pas complètement éliminé, et ces crises peuvent toujours être mortelles.	Tous les patients doivent avoir un plan pour traiter les crises sur demande malgré qu'ils soient sous traitement LTP.
---	--	--	---

Traitement sur demande des symptômes d'AOH

Un traitement sur demande réfère au traitement des crises aiguës.

Les crises devraient être traitées aussitôt que possible.	Toutes les crises d'angioedème impliquant les voies respiratoires supérieures sont des urgences médicales et doivent être traitées immédiatement. De plus, nous recommandons une évaluation au service des urgences.	Tous les patients devraient avoir un traitement sur demande pour deux crises.	Tous les patients devraient être munis de leur traitement sur demande en tout temps.
---	--	---	--

Traiter les crises d'AOH dès que possible

Toutes les crises, partout sur le corps, devraient être traitées dès que vous reconnaissez les symptômes.

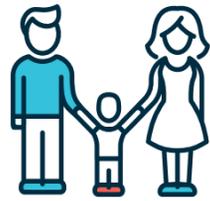
Utilisez le formulaire fourni au dos pour suivre vos crises d'AOH et partagez les résultats avec votre professionnel de la santé.

- Notez le moment où la crise a commencé, quand le traitement sur demande a été administré, quand vous avez ressenti un soulagement initial des symptômes et le moment de la fin de votre crise.

Un plan de traitement personnalisé devrait être établi en partenariat entre le médecin et le patient. Il devrait inclure des mesures préventives, des soins à domicile, l'auto-administration et devrait inclure un plan de traitement sur demande efficace, avec des directives claires sur la meilleure façon d'utiliser les médicaments pour traiter les crises d'AOH. L'hôpital local devrait avoir les traitements disponibles pour un traitement d'urgence.

POURQUOI LE DÉPISTAGE FAMILIAL EST-IL IMPORTANT?

L'AOH causé par un déficit en C1-INH est une maladie génétique, et l'enfant d'un parent atteint a un risque de 50 % d'hériter de la maladie.



- Les symptômes d'AOH commencent souvent pendant la petite enfance, mais certains patients vivent toutefois leur première crise plus tardivement et certains n'auront aucun symptôme;
- Il y a une grande variabilité dans la fréquence, la localisation et la gravité des crises; cela peut aussi être le cas entre les membres d'une même famille;
- Les membres de votre famille peuvent être atteints de la maladie même s'ils n'ont aucun symptôme, soulignant l'importance du dépistage familial;
- Il est important que le diagnostic soit posé dès que possible, idéalement avant l'apparition de manifestations cliniques.

Les membres de la famille d'un patient atteint d'AOH devraient faire l'objet d'un dépistage pour se préparer au futur.

On recommande le dépistage de l'AOH pour les membres suivants de votre famille :



- Grands-parents
- Parents
- Enfants



- Petits-enfants
- Frères et sœurs

Votre arbre généalogique d'AOH

Consigner vos antécédents familiaux d'AOH peut vous aider à déterminer quels membres de la famille vous devriez contacter pour un dépistage :

- Qui a déjà fait l'objet d'un dépistage?
- Qui a déjà reçu un diagnostic?

Cette information peut aussi être utile dans le futur pour vous aider à parler à vos proches et aux médecins de votre maladie.

Comment approcher les membres de votre famille à propos du dépistage de l'AOH

Regardez vos antécédents familiaux pour vous aider à déterminer quels membres de la famille vous devriez contacter à propos du dépistage de l'AOH. Utilisez la lettre fournie pour vous aider à informer vos proches de l'importance du dépistage familial. Chaque lettre inclut une brève description de la maladie et encourage vos proches à demander à leur médecin de contacter votre médecin prenant en charge l'AOH à propos du dépistage. Lisez attentivement la lettre. Ajoutez à la lettre le nom de votre proche et les coordonnées de votre médecin prenant en charge l'AOH, et signez-la. C'est ensuite la décision de votre proche s'il désire demander à son médecin de contacter votre médecin spécialiste de l'AOH.

Rassurez vos proches qu'en cas de diagnostic positif, votre médecin prenant en charge l'AOH peut les aider à contrôler leurs symptômes.

Conseils à retenir sur le traitement :

- Si vous prenez un LTP, suivez les directives de traitement du médecin pour prévenir les crises;
- Le LTP n'élimine pas le risque de crises et vous pouvez toujours subir des crises d'AOH;
- Traiter toutes les crises perthérapeutiques (malgré le LTP) dès que possible avec votre traitement sur demande;
- Assurez-vous d'être munis de votre traitement sur demande en tout temps.

OÙ PUIS-JE TROUVER DU SOUTIEN?

Association de patients AOH Canada

AOH Canada est une association de patients formée en 2010 pour travailler avec les médecins, les infirmières et les autres professionnels de la santé pour créer une meilleure vie pour les patients atteints d'AOH qui vivent au Canada. Tous les patients atteints d'AOH au Canada sont encouragés à rejoindre cette association. Il n'y a pas de frais d'adhésion et vous y trouverez plusieurs ressources utiles. Pour plus d'information, visitez www.haecanada.org/fr/.



Si vous cherchez un médecin et/ou une clinique du Réseau canadien d'angioedème héréditaire (RCAOH), veuillez consulter : <http://chaen-rcah.ca/patient-resources/>.



Takeda Canada Inc.
www.takeda.com/fr-ca
TAKEDA et  sont des marques de commerce déposées de Takeda Pharmaceutical Company Limited, utilisées sous licence.
© 2024 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Tous droits réservés.

