



Appel pour un patient atteint d' angio-œdème non histaminique

Synonymes

Œdème angioneurotique, angio-œdème héréditaire, angio-œdème bradykinique

Mécanisme

- angioedèmes héréditaires de type I et II : déficit congénital en C1Inhibiteur
 - angioedème héréditaire de type III : gain de fonction du facteur Hageman
 - angioedème acquis : déficit acquis en C1Inh (associé ou non à un anticorps anti C1Inh ou anti C1q)
- Ces angioedèmes ont tous en commun d'être des œdèmes sous-cutanés ou sous-muqueux, non prurigineux, récidivants et disparaissant sans séquelle et dont le médiateur est la bradykinine et non l'histamine

Risques particuliers en urgence

- œdème laryngé (25% de décès sans traitement)
- œdème de la face
- œdème du tube digestif : syndrome pseudo-occlusif

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- traitement de fond : danazol (DANATROL®) ou acide tranexamique (EXACYL®)
- prophylaxie en cas des soins dentaires ou d'interventions chirurgicales: danazol (DANATROL®) qui augmente le C1Inh

Pièges

- l'œdème de la face peut se compliquer d'œdème laryngé
- l'œdème digestif simule un tableau chirurgical (syndrome occlusif) et peut entraîner hyperalgie, ascite ou hypovolémie avec parfois état de choc

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- traitement symptomatique de la dyspnée, de l'hypovolémie, de la douleur et des vomissements (formes abdominales)
- inutilité car aucune efficacité des anti-histaminiques et des corticoïdes
- deux traitements disponibles
 1. Concentré de C1Inh (BERINERT®) : injection IV en au moins 5 min de 500 U (si <20 kg) ou 1000 U (si >20 kg, à injecter en 2 doses espacées d'au moins 5 min)
 2. Icatibant (FIRAZYR®) inhibiteur des récepteurs de la bradykinine : une injection sous cutanée de 30 mg AR si besoin 6 h après.
- à défaut : acide tranexamique (EXACYL®) 1 g toutes les 4 à 6 h chez l'adulte et 10 mg/kg toutes les 6 h chez l'enfant
- admission en réanimation

En savoir plus

- Centre national de Référence des Angio-œdèmes à Kinines CRéAK : CHU de Grenoble, tél. : 04 76 76 76 40 - creak@chu-grenoble.fr
- plusieurs CHU disposent de structures référentes locales
- www.orphanet-urgences.fr