

## Angioœdème héréditaire

Synonymes : Angioœdème bradykinique héréditaire,  
Angioœdème non histaminique héréditaire,  
Œdème angioneurotique familial,  
Œdème angioneurotique héréditaire, OANH

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

### ❖ La maladie en bref

Adapté de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels\*

- **Définition** : L'angioœdème héréditaire (AOH) est une maladie génétique rare caractérisée par la survenue **d'œdèmes sous-cutanés et/ou sous-muqueux transitoires et récidivants** responsables de **gonflements localisés** et/ou de **douleurs abdominales**.
- **Épidémiologie** : La prévalence de l'angioœdème héréditaire est estimée à 1 personne sur 50 000.
- **Clinique** : La maladie peut survenir à tout âge mais elle débute le plus **souvent chez l'enfant ou l'adolescent**. L'AOH se manifeste par des **œdèmes circonscrits, blancs, non prurigineux, persistant 48 à 72 heures, récidivant à une fréquence variable et régressant sans séquelle avec un traitement spécifique**. Les œdèmes de sévérité variable peuvent concerner toutes les parties sous-cutanées ou sous-muqueuses du corps. Lorsqu'ils touchent les **voies digestives**, ils se traduisent par un **syndrome occlusif intestinal hyperalgique avec parfois vomissements, ascite et choc hypovolémique**. Les œdèmes du visage sont à haut risque d'atteinte laryngée. **L'œdème laryngé peut mettre en jeu le pronostic vital** avec un risque de décès de 25 % en l'absence de traitement approprié. Il peut, entre autres, être provoqué par des soins dentaires.
- **Étiologie** : Trois types d'AOH ont été décrits. Les **AOH de types 1 et 2** sont dus à des **mutations du gène *SERPING1*** (pour *Ser-Protease Inhibitor G1* ; 11q12-q13-1) entraînant un **déficit quantitatif et qualitatif en C1 inhibiteur (C1Inh)**. La **transmission est autosomique dominante** et la plupart des cas sont hétérozygotes. Les œdèmes sont déclenchés par une augmentation de la perméabilité vasculaire en réponse à l'excès de bradykinine dû au déficit en C1Inh. **L'AOH à C1Inh normal (anciennement appelé AOH de type 3) touche essentiellement les femmes** : il est **favorisé par l'hyperœstrogénie due à la prise de contraceptifs oraux ou durant la grossesse**. Il est associé à des **mutations soit du gène codant pour le facteur 12, soit du gène codant pour le plasminogène**.  
Un **conseil génétique** doit être proposé.
- **Prise en charge et pronostic** : La corticothérapie est inefficace. En Europe, le **traitement des poussées aiguës** repose sur l'**administration sous-cutanée d'icatibant** (un antagoniste du récepteur de la bradykinine) ou l'**administration intraveineuse de concentré ou de recombinant de C1Inh**. Une **prophylaxie par acide tranexamique, danazol, concentré ou recombinant de C1Inh** peut être proposée en cas de poussées fréquentes.  
Il est indispensable d'être **suivi au moins annuellement par un spécialiste référent** de la pathologie et de **déterminer la prise en charge** (traitement de fond, traitement de crise et traitement prophylactique). Les consultations d'**éducation thérapeutique du patient (ETP) et de l'entourage proche** font partie de la prise en charge pour apprendre à connaître la pathologie et se familiariser avec le traitement d'urgence.

Le **pronostic vital est bon si le diagnostic est évoqué et si un accès au traitement approprié est disponible en cas d'œdème des voies aériennes supérieures**. Une morbidité importante peut être associée à l'atteinte digestive hyperalgique.

## ❖ Le handicap au cours de la maladie

Le **handicap de la maladie est lié à la survenue imprévisible des crises d'angioœdème** (leur durée étant limitée dans le temps avec un intervalle libre variable sans manifestation). **Les traitements prophylactiques actuels permettent de les contrôler chez la majorité des personnes atteintes qui peuvent mener une vie proche de la normale.**

### • Situations de handicap générées par les manifestations de la maladie

Les manifestations de la maladie ainsi que leur sévérité sont variables au cours du temps. Toutes les personnes atteintes ne sont pas confrontées à l'ensemble des manifestations en même temps, ni à toutes les situations de handicap mentionnées ci-dessous.

#### ➤ Œdèmes des voies respiratoires

Le gonflement des voies respiratoires peut provoquer des **difficultés pour respirer** avec le **risque majeur d'asphyxie en absence de prise en charge adaptée**.

**Ce risque peut générer du stress et de l'anxiété qui sont des facteurs émotionnels favorisant les crises d'angioœdème.**

#### ➤ Œdèmes cutanés

Les œdèmes cutanés peuvent provoquer un **inconfort ou une gêne fonctionnelle et sont parfois douloureux**. Des gonflements importants des bras ou des jambes peuvent transitoirement rendre les **mouvements très difficiles** à réaliser avec un impact sur toutes **les activités de la vie quotidienne**.

Ces œdèmes peuvent également transitoirement **altérer l'image et l'estime de soi (handicap esthétique)**.

#### ➤ Œdèmes du tractus gastro-intestinal

Les gonflements dans les intestins ou l'estomac peuvent provoquer des **douleurs importantes (notamment des douleurs thoraciques en cas d'atteinte œsophagienne), des coliques, des nausées, des vomissements, des diarrhées qui altèrent la qualité de vie**.

Ces manifestations peuvent être confondues avec une appendicite ou une autre inflammation aiguë et conduire à des interventions chirurgicales inappropriées.

#### ➤ Autres troubles

Les troubles urinaires (brûlures urinaires, difficultés pour uriner, etc.) et une fatigue récurrente peuvent également altérer la qualité de vie des personnes.

Chez les femmes atteintes, les crises sont influencées par les modifications hormonales (grossesses, menstruations, prise d'œstroprogestatifs)

#### ➤ Effets secondaires des médicaments

Les traitements peuvent entraîner des effets secondaires et nécessitent une surveillance rapprochée.

- Androgènes : thromboses veineuses, hypertension artérielle, atteintes hépatiques, prise de poids, pilosité, acné, voix grave, diminution de la libido. Une surveillance annuelle avec échographie et bilan biologique hépatiques sont nécessaires.

Acide tranexamique : thrombose

C1Inh : complications liées à l'injection intra-veineuse, veinites

Icatibant : réaction cutanée localisée fréquente au point d'injection (plaque érythémateuse sans séquelle et sensation de brûlure) nécessitant une injection lente du produit.

## • Vivre avec le handicap au quotidien

### ➤ Conséquences dans la vie quotidienne

Les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne varient considérablement selon la sévérité et l'âge de survenue des crises d'angioedème.

L'âge moyen d'apparition des crises est de 10 ans et certaines personnes peuvent avoir leur première crise à 40 ans. Certaines ont des manifestations sans gravité tandis que d'autres ont des crises sévères et ceci au sein d'une même famille.

Il est **très angoissant de vivre avec une maladie potentiellement mortelle**, générant des crises imprévisibles tant sur la fréquence que sur la sévérité. Une personne atteinte sur deux est hospitalisée au moins une fois dans sa vie pour une crise d'angioedème.

Les crises peuvent provoquer des **déformations transitoires douloureuses des membres, sources de gêne pour les activités de la vie quotidienne : marcher, utiliser les escaliers, prendre soin de soi, écrire, etc.**

En cas de crises invalidantes fréquentes (supérieures à une fois par mois), un traitement prophylactique à long terme est nécessaire et requiert une surveillance médicale régulière.

Dans certains cas sévères, la nécessité d'avoir des injections intraveineuses du traitement deux ou trois fois par semaine représente une contrainte importante dans la vie quotidienne.

En raison du risque d'asphyxie, **la personne doit disposer en permanence du traitement d'urgence**. Même en cas d'auto-administration du traitement, la personne ne devrait pas rester seule et il est **important que l'entourage proche connaisse la maladie et les soins à prodiguer en urgence (importance de l'éducation thérapeutique en lien avec l'entourage)**.

Au quotidien, les personnes atteintes doivent pouvoir identifier les facteurs physiques ou émotionnels (positif ou négatif : joie, stress, etc.) favorisant la survenue des crises et bénéficier du traitement prophylactique approprié.

### ➤ Conséquences dans la vie familiale

L'annonce du diagnostic de l'angioedème héréditaire peut être vécue comme un **bouleversement pour la personne, sa famille et l'entourage proche**.

Le **caractère génétique** de la maladie est susceptible **d'impacter les relations familiales** avec la crainte pour les apparentés d'avoir la maladie ou de donner naissance à des enfants atteints.

Une consultation de conseil génétique avec un généticien et/ou un conseiller en génétique et un psychologue permet d'informer et de répondre aux interrogations.

La gravité de la maladie avec la menace vitale bouleverse l'équilibre familial.

L'entourage familial (conjoint, parents, enfants, fratrie) est soumis au poids engendré par le caractère imprévisible des crises et à la responsabilité de la prise en charge immédiate.

La famille doit parfois déménager pour se rapprocher des structures sanitaires spécialisées.

**Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent alors survenir.**

(voir « [Aides pour la vie familiale](#) »).

### ➤ Conséquences dans la vie scolaire

**La maladie peut perturber la scolarité des élèves atteints d'angioedème héréditaire** et les principaux éléments à prendre en compte lorsqu'ils surviennent sont :

- la survenue imprévisible des crises ;
- les facteurs déclenchants (stress, menstruations, etc.) ;
- la fatigue ;
- les absences en cas de crise et pour la prise en charge médicale ;
- le risque d'absentéisme voire de phobie scolaire liée à la difficulté pour l'élève atteint de vivre avec la maladie dans un environnement scolaire qui n'est pas sensibilisé aux contraintes de l'angioedème héréditaire.

Une prise en charge spécifique doit être proposée selon les besoins des élèves avec des adaptations et des aides ciblées pour qu'ils puissent suivre une scolarité en milieu ordinaire (voir « [Aides pour la vie scolaire](#) »).

### ➤ Conséquences dans la vie professionnelle

**La maladie peut perturber l'activité professionnelle**, et les principaux éléments à prendre en compte sont :

- la survenue imprévisibles des crises ;
- les facteurs déclenchants (stress, etc.) ;
- la fatigue ;
- les absences en cas de crises et pour la prise en charge médicale.

**Les personnes doivent faire preuve de vigilance en cas de crises mais elles ont toutes leurs capacités pour travailler en milieu ordinaire. Une adaptation du poste de travail (en lien avec le médecin du travail) peut être nécessaire dans certains cas.**

Des dispositifs spécifiques et des aides sont disponibles pour faciliter l'inclusion professionnelle et le maintien dans l'emploi en milieu ordinaire (voir « Aides pour la vie professionnelle »).

### ➤ Conséquences dans la vie sociale

La maladie peut avoir un impact sur la vie sociale. **Les crises d'angioedème peuvent susciter de la curiosité et générer des interprétations (suspicion de maltraitance) avec le risque pour les personnes atteintes des formes sévères de la maladie de retrait voire d'isolement social.**

**Les déplacements ou les voyages nécessitent certaines précautions** : la personne atteinte doit emporter avec elle le nécessaire pour la prise en charge en urgence en cas de crises. Elle doit porter sur elle sa carte de soins et d'urgence qu'elle pourra présenter à tout personnel médical la prenant en charge.

Des aides existent pour gérer ces situations, notamment **l'éducation thérapeutique du patient** (voir ci-dessous « [Autres accompagnements](#) »).

### ➤ Conséquences sur l'activité physique

La pratique d'une activité physique (ou sportive) doit être encouragée pour l'équilibre qu'elle procure. Certains sports peuvent être sources de traumatismes répétés et sont à risque de déclencher des crises, de même qu'un effort intensif. Toutefois en dehors des crises, les personnes ont toutes leurs capacités et peuvent choisir le sport qui leur convient après avis médical si besoin.

## • Aides pour prévenir et limiter les situations de handicap

Chaque situation est particulière et les aides / accompagnements mentionnés ci-dessous ne sont pas tous systématiquement indiqués, nécessaires ou accordés. Les besoins évoluent et la prise en charge doit être adaptée à chaque personne, à chaque âge et chaque situation.

Le médecin traitant, les spécialistes du centre de référence (ou de compétence), et /ou l'équipe pluridisciplinaire de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) décident du bien-fondé de l'attribution de chacune de ces aides en fonction des besoins spécifiques de la personne.

**Les aides et les accompagnements doivent être proposés le plus tôt possible** après une évaluation spécifique de la situation car les conséquences de l'angioedème héréditaire varient selon les personnes, leurs projets de vie et l'évolution de la maladie. Le suivi doit se faire de préférence en lien avec le **centre national de référence des angioedèmes CREAK (centre coordonnateur) ou de centres de compétences ou des sites constitutifs maladies rares du CREAK** (voir la liste des centres sur [www.orpha.net.fr](http://www.orpha.net/fr)).

Il est conseillé aux personnes atteintes de se faire connaître auprès du SAMU le plus proche de leur domicile et d'avoir sur elles la [carte de soins et d'urgence](#), la fiche [Orphanet Urgence](#) et le numéro d'[urgence CREAK](#) (06 74 97 36 88 ) à contacter afin d'être mieux pris en charge en cas d'urgence.

La prise en charge fait intervenir **une équipe multidisciplinaire médicale** (pédiatre, médecin référent du CREAK, médecin traitant). Le rôle du médecin spécialiste référent du CREAK est essentiel pour aider à mieux cibler les difficultés et orienter les traitements, en particulier l'éducation thérapeutique avec l'auto-administration du traitement tout au long de l'évolution de la maladie.

Des **consultations de transition** peuvent être proposées au jeune malade (accompagné de ses proches) pour le mettre en lien avec une équipe de soignants ayant une expertise pour les adolescents et les adultes.

**Les professionnels paramédicaux et sociaux** (infirmière, psychologue, assistante sociale, etc.) complètent la prise en charge.

**L'accompagnement des familles et de l'entourage (aidants familiaux) est important** pour améliorer l'environnement des personnes atteintes et leur offrir la meilleure qualité de vie possible.

### ➤ **Professionnels paramédicaux**

#### ▪ **Infirmier (ère) diplômé (e) d'État (IDE)**

L'IDE constitue un lien important entre la personne atteinte et le médecin référent : il / elle répond aux questions sur la gestion de ses crises, aux besoins de mieux vivre la maladie au quotidien. Il /elle apprend au malade l'auto-administration des traitements injectables (en sous-cutané voire en intraveineux) en présence si possible d'un membre de l'entourage qui pourrait le cas échéant injecter les traitements au malade [importance de l'éducation thérapeutique du patient (ETP)].

#### ▪ **Psychologue**

La place du psychologue est essentielle dans le suivi des personnes atteintes d'angioedème héréditaire dès l'annonce du diagnostic qui correspond à une véritable **rupture avec la vie antérieure**. Il permet de **gérer le stress ainsi que l'incertitude autour de la maladie et son évolution**. Tout au long du suivi, le psychologue **aide la personne à mobiliser ses ressources**

**internes et soutient son entourage familial** dans un objectif de **maintien d'une qualité de vie agréable**.

### ➤ **Professionnels sociaux**

#### ▪ **Assistant de service social (assistant social)**

Il conseille et oriente sur l'accès aux droits sociaux et administratifs y compris en favorisant le maintien dans l'emploi. Il informe sur les moyens de financement des aides humaines, techniques. Il aide à déposer un dossier de demande d'aides ou de prestations auprès d'organismes comme la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

### ➤ **Autres professionnels**

Des séances de relaxation ou d'autres techniques (ex : sophrologie, yoga) pour diminuer les tensions corporelles et psychiques peuvent être utiles aussi bien pendant les crises qu'en dehors. Elles peuvent être proposées par des professionnels recommandés par le médecin traitant ou le centre de référence ou de compétence.

### ➤ **Autres accompagnements**

#### ▪ **Éducation thérapeutique du patient (ETP)**

L'éducation thérapeutique réalisée par une équipe multidisciplinaire (médecin, infirmière, psychologue, assistante sociale, etc.) doit être proposée aux personnes atteintes et à leurs familles pour comprendre la maladie, repérer les facteurs déclenchants, les signes précurseurs, la récurrence des crises, documenter les crises, sensibiliser à l'importance du suivi médical et de l'auto-administration du traitement (qui sera d'autant plus efficace s'il est réalisé tôt), gérer la fatigue, respecter certaines règles hygiéno-diététiques (alimentation légère voire réduite à la prise de boissons en cas de crise avec douleur abdominale, nausées ou vomissements, alcool à éviter, etc.), connaître les précautions à prendre pour les vacances, voyages, etc. Pour plus d'information : programme ETP EDUCREAK : <https://etpmaladiesrares.com/maladies-rares-immuno-hematologiques/>

#### ▪ **Associations de patients**

Elles jouent un rôle important dans l'orientation et l'information sur la maladie, sur les aides existantes, les adaptations au quotidien, etc. Au travers de ces associations, les personnes peuvent partager leurs expériences, nouer des liens permettant de mieux évoluer dans la vie et de rompre l'isolement des familles.

### ➤ **Aides pour la vie familiale**

#### ▪ **Soutien pour les proches aidants**

Il est important de tenir compte du degré de stress chronique, de fatigue voire d'épuisement des aidants familiaux. Ils doivent pouvoir bénéficier de l'ETP, de soutien psychothérapeutique, de groupes de paroles pour éviter l'isolement.

Cette prise en charge globale permet d'améliorer la qualité de vie de la personne atteinte et des proches.

Les associations de patients et d'aidants sont également des soutiens précieux.

## ▪ **Accompagnement familial**

Un accompagnement familial peut être apporté par différentes structures et réseaux de professionnels tels que les services de la protection maternelle et infantile (PMI), l'action sociale enfance, jeunesse et parentalité de la Caisse d'allocations familiales (CAF).

### ➤ **Aides pour la vie scolaire**

Il est important que l'équipe scolaire soit informée des conséquences de la maladie et des besoins spécifiques de l'élève avec l'accord des parents et / ou de l'élève lui-même pour lui permettre de poursuivre une scolarité la plus proche possible de celle de ses camarades de classe. Une explication de la maladie aux autres élèves peut permettre une meilleure qualité de vie pour le jeune. Au collège et au lycée, l'infirmière scolaire joue un rôle important d'information et de soutien pour l'élève.

## ▪ **Scolarité en milieu ordinaire**

La plupart des élèves atteints d'angioedème héréditaire suivent une **scolarité en milieu ordinaire**. Un **projet d'accueil individualisé (PAI)** doit être mis en place en collaboration avec les parents, le chef d'établissement scolaire, le médecin référent, le médecin traitant et le médecin scolaire.

Le PAI permet :

- de préciser la conduite à tenir en cas de crises : « plan d'urgence » ;
- d'organiser les sorties ou voyages scolaires ;
- de prendre en compte la fatigue récurrente liée à la maladie ;
- de bénéficier d'un tiers temps supplémentaire pour les contrôles et les examens.

Afin d'éviter l'absentéisme voire une phobie scolaire liée à l'imprévisibilité des crises, il est essentiel de mettre en place un dispositif efficace autour de l'élève en lien avec le médecin référent, l'infirmière scolaire, le psychologue scolaire et les enseignants.

## ▪ **Service d'Assistance pédagogique à domicile (Sapad)**

En cas d'absence prolongée ou d'absences répétées de courte durée, l'élève peut bénéficier de rattrapage des cours et de soutien pédagogique avec les Sapad (services départementaux de l'Éducation nationale) à domicile ou à l'hôpital.

## ▪ **Centre national d'enseignement à distance (Cned)**

Si l'élève n'a pas la possibilité de suivre un enseignement ordinaire, la famille peut faire appel aux cours par correspondance du Cned soit à temps partiel, soit à plein temps, et gratuits pendant toute la scolarité.

## ▪ **Projet personnalisé de scolarisation (PPS)**

En cas de difficultés plus importantes, les élèves peuvent bénéficier de certaines mesures pour la scolarisation d'élève en situation de handicap nécessitant alors une demande de **projet personnalisé de scolarisation (PPS)**.

En lien avec l'équipe du suivi de la scolarisation et l'enseignant référent, les parents sont étroitement associés à l'élaboration du PPS de l'enfant ainsi qu'à la décision d'orientation, prise en accord avec eux par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).



### ▪ **Formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel**

Pour poursuivre une formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel [Sections techniques spécialisées (STS), Classes préparatoires aux grandes écoles (CPGE)], les élèves peuvent continuer de bénéficier d'un projet d'accueil individualisé (PAI) ou d'un projet personnalisé de scolarisation (PPS).

Pour ceux qui souhaitent poursuivre leur parcours en université, un service d'accueil et d'accompagnement des étudiants en situation de handicap est disponible (voir le site [etudiant.gouv.fr](http://etudiant.gouv.fr) du ministère de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation). Les étudiants peuvent dans certains cas et selon les universités bénéficier d'un **plan d'accompagnement de l'étudiant handicapé (PAEH)** pour :

- l'aménagement du suivi des enseignements et l'accompagnement au cours de la recherche de stage (dispense d'assiduité, réorientation, etc.) ;
- les aménagements pour la passation des épreuves d'examens ou concours (temps majoré, classe individuelle, etc.).

Pour plus d'informations voir le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/aidants proches)* et le site internet Tous à l'école ( [www.tousalecole.fr](http://www.tousalecole.fr) ).

### ➤ **Aides pour la vie professionnelle**

Les personnes atteintes d'angioedème héréditaire peuvent, dans la grande majorité, travailler en milieu ordinaire. Certaines d'entre elles souhaiteront bénéficier d'aménagement de leur poste de travail pour gérer l'imprévisibilité et la récurrence des crises ainsi que la fatigue liée à la maladie. Les dispositifs suivants apportent des solutions en cas de difficultés professionnelles.

### ▪ **Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH)**

Le salarié peut demander une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la MDPH.

La RQTH est l'un des principaux titres permettant d'être « bénéficiaire de l'obligation d'emploi ».

Ce statut permet notamment l'accès à :

- des centres de préorientation et à des centres (ou contrats) de rééducation professionnelle ;
- une aide à la recherche d'emploi ou au maintien en poste à travers un suivi personnalisé assuré par un réseau de structures spécialisées [CAP Emploi, service d'Appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)] ;
- des aides financières de l'**Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées** (Agefiph) ou du **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique** (Fiphfp) (aménagement de poste, aide au maintien dans l'emploi, à la formation) ;
- un suivi médical renforcé auprès du médecin du travail ;
- des contrats de travail « aidés ».



- **Services pour l'insertion et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap**

En France, dans chaque département, des services sont prévus pour l'insertion professionnelle et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap :

- **le réseau CAP Emploi, pour les personnes en recherche d'emploi**

Ce service s'adresse aux personnes reconnues handicapées en recherche d'emploi, inscrites ou non à Pôle emploi, ayant besoin d'un accompagnement spécialisé compte tenu de leur handicap.

- **le service d'Appui pour le maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)**

Son objectif est de faciliter le maintien dans l'emploi des personnes handicapées. Il intervient quand il y a un risque d'incompatibilité entre le poste de travail du salarié et son état de santé de nature à générer une situation d'inaptitude.

- **le médecin du travail**

C'est l'acteur principal du maintien en emploi. Il aide le salarié et guide l'employeur en lien avec le service des ressources humaines pour soit adapter le poste actuel, soit rechercher un poste plus adéquat.

Le médecin du travail peut également conseiller et informer sur les autres dispositifs, comme le mi-temps thérapeutique, la pension d'invalidité, un passage à temps partiel. C'est également lui qui prononce l'inaptitude.

- **Pension d'invalidité**

Une personne adulte de moins de 60 ans dont la capacité de travail ou de revenus est réduite d'au moins deux tiers du fait de la maladie peut faire une demande de pension d'invalidité à la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) si elle est affiliée à la Sécurité sociale et si elle remplit des critères de cotisations. Il existe trois catégories concernant la pension d'invalidité, c'est le médecin conseil de la Sécurité sociale qui l'évalue.

En cas de mise en invalidité lorsque la personne est en emploi, il est intéressant de vérifier si l'employeur a souscrit à une prévoyance collective qui peut, dans certain cas, proposer des maintiens de salaires.

Pour plus d'informations sur l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap, voir le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/aidants proches)*.

➤ **Aides pour la vie sociale, culturelle, les loisirs**

Des plaquettes et des supports d'information pour organiser les vacances, les voyages, etc. sont mis à disposition par le centre national de référence des angiœdèmes CREAK : <https://www.chu-grenoble.fr/content/centre-national-de-referance-des-angiœdemes-creak>

D'autres informations sont disponibles dans le cahier Orphanet *[Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#)*

## Les aides paramédicales / médico-sociales, humaines et techniques peuvent être proposées :

- Dans le cadre d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale avec un protocole d'affection longue durée (ALD) sur **prescription du médecin traitant, du médecin du centre de référence ou de compétence**.
- Après avoir sollicité la **maison départementale des personnes handicapées (MDPH)** : une évaluation de la situation et des besoins est alors effectuée par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH afin de déterminer si une aide est nécessaire ou pas et quels types d'aides (humaines, techniques, financières, relatives au travail...) peuvent être mises en place en fonction du projet de vie de la personne, de ses besoins et de la réglementation en vigueur.

L'équipe pluridisciplinaire (EP) de la MDPH évalue les besoins des personnes en situation de handicap et propose un **plan personnalisé de compensation** sur la base notamment d'un **projet de vie** complété par la personne atteinte et/ou sa famille et d'un **certificat médical** (du médecin du centre de référence ou de compétence, du médecin traitant). C'est la **commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)** qui décide de l'orientation des personnes en situation de handicap et de l'attribution de l'ensemble des aides et prestations. Celles-ci peuvent comprendre entre autres :

- Des aides humaines, des aides techniques, des aménagements du logement ou du véhicule, la prise en charge des surcoûts liés aux transports, à des charges spécifiques ou exceptionnelles, des aides animalières, via la **prestation de compensation du handicap (PCH)** ;
- D'autres aides financières : **l'allocation adulte handicapé (AAH)**, **l'allocation d'éducation pour l'enfant handicapé (AEEH)** et éventuellement l'un de ses compléments.  
L'AEEH est versée par la Caisse d'allocations familiales (CAF). Elle s'ajoute aux prestations familiales de droit commun pour compenser les dépenses liées au handicap de l'enfant jusqu'à 20 ans comme **l'allocation journalière de présence parentale (AJPP)** versée par la CAF aux salariés ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans en situation de handicap, qui doivent cesser leur activité professionnelle de manière continue ou ponctuelle pour rester à ses côtés. L'AJPP est cumulable avec la PCH sauf l'élément aide humaine. Le complément de l'AEEH n'est pas cumulable avec l'AJPP.  
Le financement des aides techniques pour les enfants peut être pris en charge sous conditions soit par le complément de l'AEEH, soit par la PCH.
- Des aides à la scolarité inscrites dans un **plan personnalisé de scolarisation (PPS)** ;
- Des aides pour l'insertion professionnelle.

Les personnes en situation de handicap peuvent bénéficier, dans certains cas, des cartes suivantes :

- **Carte d'invalidité** : délivrée sur demande auprès de la MDPH, à toute personne dont le taux d'incapacité permanente est au moins de 80 % ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3<sup>e</sup> catégorie par l'assurance maladie. Elle donne droit à une priorité d'accès notamment dans les transports en commun, des avantages fiscaux, etc. La mention « besoin d'accompagnement » attestant de la nécessité pour la personne d'être accompagnée dans ses déplacements peut être apposée sur la carte d'invalidité.
- **Carte européenne de stationnement** : délivrée sur demande auprès de la MDPH et attribuée par le préfet. Elle permet de bénéficier des places de stationnement réservées aux personnes handicapées, de bénéficier d'une certaine tolérance en matière de stationnement urbain.
- **Carte de priorité pour personne handicapée** : délivrée sur demande auprès de la MDPH à toute personne dont le handicap rend la station debout pénible mais dont le taux d'incapacité est inférieur à 80 %. Elle permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente, dans les établissements et manifestations accueillant du public, et dans les files d'attente.

Ces cartes sont progressivement remplacées par une carte unique CMI (carte mobilité inclusion) avec des mentions : invalidité, stationnement, priorité.

Les **mutuelles de santé, les communes, les conseils départementaux, les caisses nationales d'assurance vieillesse, les autres caisses de retraite** peuvent également aider pour la prise en charge de certaines aides et prestations.

**Vous pouvez retrouver toutes les informations relatives à ces aides et prestations dans le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/ proches aidants)***, mis à jour annuellement.

**\*Angioedème héréditaire.** Encyclopédie Orphanet pour professionnels, août 2011. Pr Laurence Bouillet, éditeur expert.

[www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=FR&data\\_id=8618&Disease](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=8618&Disease)

La fiche Orphanet Urgences sur l'angioedème héréditaire est accessible via le lien :

[https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/AngioedemesBradykiniques\\_FR\\_fr\\_EMG\\_ORPHA658.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/AngioedemesBradykiniques_FR_fr_EMG_ORPHA658.pdf)

Pour plus d'informations sur l'angioedème héréditaire : site internet de la filière de santé maladies rares immuno-hématologiques : [www.marih.fr](http://www.marih.fr)

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, 21 septembre 2018



Avec la collaboration de

- Professeur Laurence Bouillet, Docteur Isabelle Boccon-Gibod, Madame Nelly Carrat (infirmière diplômé d'État référente en éducation thérapeutique du patient), centre de référence des angioedèmes, CHU de Grenoble



- Association des malades souffrant d'angioedème Amsao ([www.amsao.fr](http://www.amsao.fr))



- Filière de santé maladies rares immuno-hématologiques Marih

