

Angioedèmes bradykiniques : prise en charge thérapeutique

Editorial

Professeur Olivier FAIN

Centre de référence maladies rares Angioedèmes Bradykiniques
Service de médecine interne
Hôpital Saint Antoine (APHP)

Angioedèmes bradykiniques : les avancées thérapeutiques récentes sont à privilégier pour une plus grande efficacité et une meilleure qualité de vie des malades

Les angioedèmes bradykiniques regroupent des entités hétérogènes allant de la maladie rare - l'angioedème héréditaire touche 1 sujet / 50 000 - à la complication des traitements par inhibiteurs de l'enzyme de conversion (0.7 % des malades traités par IEC) mais tous partagent le même risque de décès en cas d'atteinte laryngée ou de la langue.

Les avancées thérapeutiques ont été très importantes ces 20 dernières années : concentrés de C1 INH, icatibant, et récemment les inhibiteurs de kallibréine, permettant d'améliorer la qualité de vie des malades :

- les **concentrés de C 1 INH** par voie intraveineuse ont les premiers permis de traiter les formes graves,
- **l'icatibant** par voie sous cutanée a facilité l'auto-administration et donc l'autonomie des malades pour le traitement des crises,
- **et les inhibiteurs de kallibréine** très efficaces en traitement prophylactique à long terme sont maintenant disponibles en pharmacie d'officine. Tous ces traitements concourent à la diminution de la morbidité et la mortalité de cette pathologie.

L'utilisation des traitements prophylactiques classiques doit donc être limitée du fait de leurs effets indésirables à long terme : troubles métaboliques des androgènes, risque de méningiome des macroprogestatifs et de thrombose de l'acide tranexamique.

Les centres de références maladies rares

La prise en charge de ces malades nécessite un diagnostic précis, des thérapeutiques efficaces et une éducation thérapeutique de qualité, notamment pour les formes héréditaires et les déficits acquis en C1 INH.

Les centres de références maladies rares du CREAK ont la compétence et les moyens de prendre en charge les adultes comme les enfants.

De plus la mise en route de **traitements couteux** comme les inhibiteurs de kallibréine nécessite un accord de ces centres experts.

Cet article de Dossier du CNHIM, complet et de grande qualité, est un document de référence dans le domaine des angioedèmes bradykiniques.