

Angioœdème héréditaire : Analyse clinique et évolutive de Dix Cas

Mahrez FISSAH, Médecin, Service de médecine interne CHU de Douéra, Alger, Algérie
Meriem CHARIFI, Médecin, Service de médecine interne CHU de Douéra, Alger, Algérie
Farouk MENZOU, Médecin, Service de médecine interne CHU de Douéra, Alger, Algérie
Ahcene CHIBANE, Médecin, Service de médecine interne CHU de Douéra, Alger, Algérie

Introduction

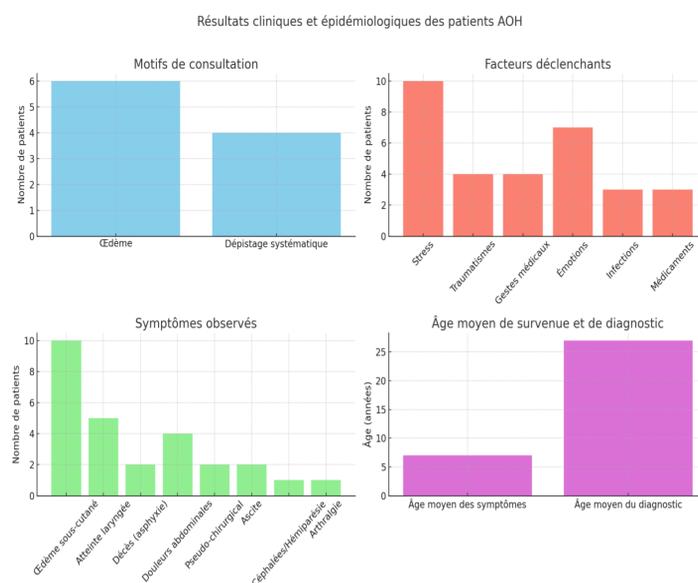
L'angioœdème héréditaire lié à un déficit en inhibiteur de C1 (AOH) est une affection génétique rare à transmission autosomique dominante, caractérisée par des épisodes récurrents d'œdème sous-cutané et/ou sous-muqueux. Ces épisodes sont fréquemment précédés de prodromes ou déclenchés par divers stimuli. Les localisations les plus fréquentes concernent la peau et le tractus gastro-intestinal, tandis que l'atteinte laryngée constitue la complication la plus redoutée en raison du risque d'obstruction des voies aériennes supérieures pouvant engager le pronostic vital.

Patients et méthode

C'est une étude descriptive visant à déterminer les caractéristiques cliniques des patients présentant un diagnostic confirmé d'AOH : il s'agit de 10 patients issus de deux familles. Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique minutieux, d'une biologie et des explorations morphologiques.

Résultats

Sexe ratio=1, l'âge de survenue de la symptomatologie chez les patients était en moyenne à 7 ans. Le diagnostic a été porté en moyenne à 27 ans [3-67]. Le motif le plus fréquent était l'œdème (6/10), le dépistage systématique (4/10). Le nombre de crise en moyenne était quatre crises par mois et la durée moyenne des crises était de quatre jours. Les facteurs déclenchants les plus fréquents étaient le stress (10/10), les traumatismes (4/10), les gestes médicaux même minimes (4/8), les émotions positives ou négatives (7/8), les infections (3/8), les médicaments (3/8). Les principaux symptômes étaient l'œdème sous-cutané dans tous les cas, l'atteinte laryngée (5/10) dont une obstruction des voies respiratoires supérieures suivie de décès (2/10), des symptômes gastro-intestinaux : douleurs abdominales (4/10) tableau pseudo chirurgical (2/10), ascite (2/10), atteinte neurologique : céphalées, hémiparésie (1/10), arthralgie (1/10). Biologiquement : bilan inflammatoire normal, dosage de C1-INH effondré, C4 diminué. Morphologiquement : absence d'épanchement à la radiographie pulmonaire, une ascite de grande abondance à l'échographie (2/10). Les patients bénéficiaient en cas d'urgence d'un traitement à base de plasma frais congelé au moment des crises. L'acide tranexamique et le Danazol représentaient le traitement de fond chez trois patients. Il y a eu deux décès, il s'agissait des formes asphyxiantes d'emblée.



Discussion

Cette série met en évidence plusieurs spécificités cliniques et épidémiologiques de l'angioœdème héréditaire (AOH) dans un contexte familial. La précocité des premières manifestations (dès l'âge de 7 ans en moyenne) contraste avec le retard diagnostique important (20 ans en moyenne), soulignant un manque de reconnaissance clinique, même au sein de familles atteintes. La fréquence élevée des formes laryngées (5/10) et leur sévérité, responsable de deux décès, constitue un signal d'alerte particulier, d'autant plus que ces épisodes peuvent survenir brutalement, sans prodrome clair. La série se distingue également par la richesse et la diversité des facteurs déclenchants rapportés, ce qui renforce l'importance de stratégies personnalisées de prévention. Les présentations atypiques, telles que les tableaux pseudo-chirurgicaux ou les manifestations neurologiques (céphalées, hémiparésie), illustrent l'hétérogénéité clinique de l'AOH et peuvent contribuer à retarder encore le diagnostic. Le recours au dépistage familial dans 4 cas sur 10 témoigne de son efficacité pour identifier précocement les sujets à risque, ouvrant la voie à une prise en charge préventive. Dans ce contexte, les thérapeutiques ciblées récentes, visant les médiateurs clés de l'œdème (kallikréine, bradykinine), offrent aujourd'hui une meilleure maîtrise des crises et une amélioration notable du pronostic vital et fonctionnel. Enfin, cette étude souligne l'intérêt d'un suivi multidisciplinaire et d'un accès équitable aux innovations thérapeutiques, en particulier pour les formes sévères ou mal contrôlées.

Conclusion

L'angioœdème héréditaire constitue une pathologie rare et potentiellement sévère, dont le diagnostic repose principalement sur l'évaluation clinique, souvent retardée, entraînant un risque significatif de mortalité. Le pronostic des patients est étroitement lié à la précocité du diagnostic et à l'instauration rapide d'une prise en charge thérapeutique adaptée.

