



## Angioœdème héréditaire en Tunisie : une étude des cas familiaux.

L. Belkahia<sup>1</sup>, MS. Hamdi<sup>1</sup>, M. Belkahia<sup>1</sup>, A. Achour<sup>2</sup>, I. Kechaou<sup>1</sup>,  
E. Cherif<sup>1</sup>, S. Azzabi<sup>1</sup>, C. Kooli<sup>1</sup>, I. Boukhris<sup>1</sup>, L. Ben Hassine<sup>1</sup>

1. Service de médecine interne B. Hôpital Charles Nicolle
2. Service des maladies génétiques et héréditaires. Hôpital Charles Nicolle

## QR CODE

### Introduction :

- L'angioœdème à bradykinine se caractérise par des œdèmes récidivants de durée prolongée pouvant atteindre 72h secondaire à un déficit en C1-Inhibiteur.
- La forme héréditaire est mal connue. Elle présente une incidence de 2 sur 100.000 habitants.
- L'objectif de notre étude était de rapporter les caractéristiques épidémiologiques cliniques et biologiques d'un ensemble de patients présentant un angioœdème à bradykinine héréditaire.

### Méthodes :

- Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique portant sur les sujets présentant des œdèmes récidivants avec confirmation du déficit en C1 inhibiteur.
- Le caractère héréditaire était retenu après étude génétique faite au laboratoire de génétique de l'Hôpital Charles Nicolle.

### Résultats :

#### ❖ Données épidémiologiques:

- Effectif: 32 patients.
- Moyenne d'âge: 31 ans.
- Sexe-ratio H/F: 0,88.
- Age moyen de la première crise: 11 ans.
- Age moyen du diagnostic positif: 25,6 ans.
- Délai diagnostique moyen: 14 ans.

#### ❖ Signes cliniques:

- Mode d'installation: figure 1.
- Formes graves: 13 patients.
- Localisations ORL:
  - ✓ 67 épisodes.
  - ✓ Moyenne : 5 crises/patient.

#### ❖ Radiologie:

- Pancréatite stade E: 2 cas.

#### ❖ Traitement:

- Traitement en hospitalier: figure 2.
- Traitement médicamenteux:
  - ✓ Exacyl: 60% des patients.
  - ✓ Danatrol: 40% des patients.

#### ❖ Evolution:

- Amélioration : 75% des patients.
- Décès: 2 patients.

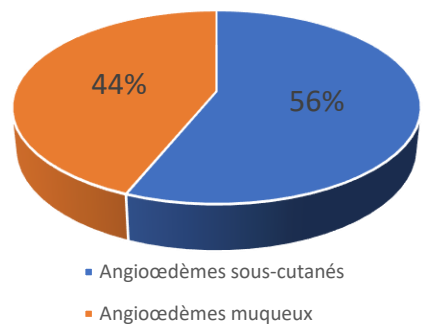


Figure 1: Symptomatology initial

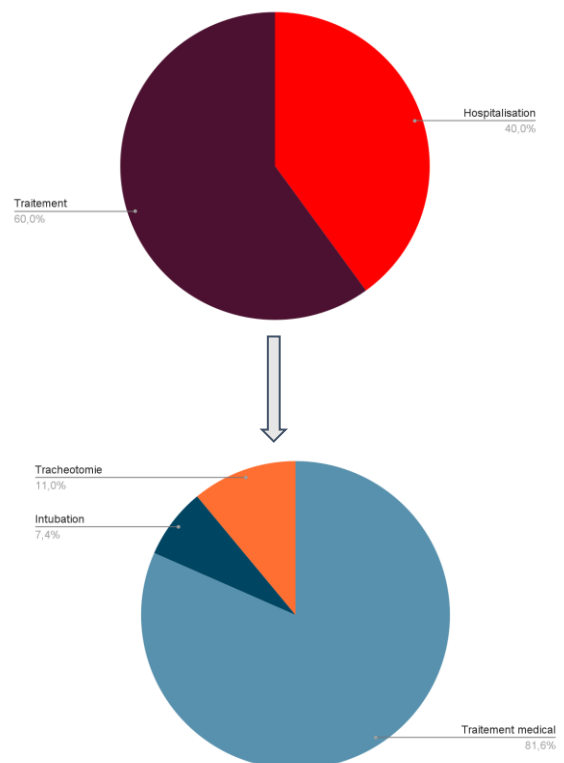


Figure 2: Modalités thérapeutiques

### Conclusion :

L'angioœdème à bradykinine héréditaire est une maladie méconnue, grave par le risque d'œdème laryngé responsable de décès surtout en l'absence de prise en charge adéquate.