



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
de la Jeunesse
et des Sports

Direction Générale de la Santé

Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Angioœdème héréditaire

Hereditary angioedema



Maladie héréditaire rare liée à un déficit en C1 inhibiteur, caractérisée par la survenue d'œdèmes récidivants et imprévisibles sous-cutanés ou sous-muqueux (laryngé, abdominal et cutané).



- **Risque asphyxique par œdème du larynx**
- **Signes abdominaux pouvant faire évoquer une urgence chirurgicale (occlusion).**

➔ **Le traitement d'urgence repose sur l'injection IV de concentré de C1 inhibiteur.**

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.

Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.

Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

Recommandations en cas d'urgence



L'angioedème peut être déclenché par des traumatismes, mêmes minimes (intervention chirurgicale, soins dentaires, ORL, endoscopie, sutures), par la prise de certains médicaments, par une infection ou par un stress émotionnel.

Il peut aussi survenir sans facteur déclenchant.

1. En cas de crise laryngée débutante (= dysphagie, voix faible ou inaudible sans gêne respiratoire) **ou installée** (= dyspnée laryngée avec gêne respiratoire) :

- Hospitaliser immédiatement en unité de réanimation (appel du 15 ou 112) et prendre contact avec le médecin assurant la prise en charge spécialisée.
- Ne pas utiliser les corticoïdes et les anti-histaminiques qui sont inefficaces dans cette situation.
- Assurer la liberté des voies aériennes avec ventilation assistée et oxygénothérapie, si besoin.
- Mettre en place, si possible, une voie d'abord.
- Débuter le traitement substitutif immédiatement par injection de concentré de C1Inh IV⁽¹⁾ :

Délai d'action du produit : 30 minutes.

Mode d'administration : en IV sur 5 minutes dans la tubulure.

Posologie si poids > 20 kg : 1 000 unités.


Posologie si poids < 20 kg : 500 unités, quelque soit le poids.

A renouveler 1 h après si effet insuffisant.

2. En cas de douleurs abdominales aiguës associées ou non à des vomissements pouvant faire évoquer une « crise abdominale » :

- Mettre en place une évaluation de la douleur selon les protocoles habituels.
- Débuter un traitement antalgique et un traitement symptomatique des vomissements.

⁽¹⁾ Une surveillance sérologique est à prévoir.

- 
- Injecter soit d'emblée le C1Inh IV (comme au point 1), soit l'acide tranexamique⁽²⁾ en IV : 1 g chez l'adulte, 10 mg/kg chez l'enfant à renouveler toutes les 6 h pendant 24 h selon l'évolution clinique.
 - En cas d'échec ou de forme hyperalgique d'emblée, instituer un traitement substitutif par concentré de C1Inh par voie intraveineuse (comme en 1.).
 - En cas d'inefficacité du traitement dans un délai de 30 à 90 minutes, envisager d'autres diagnostics (exemple : possibilité d'une occlusion de cause chirurgicale).
 - Prévoyez une surveillance hospitalière jusqu'à la complète régression des signes.

3. Respectez les contre-indications médicamenteuses, notamment, les anti-androgènes, les œstrogènes, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les antagonistes de l'angiotensine II.

4. En cas d'intervention chirurgicale, d'anesthésie, de soins ou d'explorations programmées ou non (soins dentaires, ORL, endoscopie...), prendre conseil auprès du médecin assurant la prise en charge habituelle : il sera nécessaire, selon les cas, soit de disposer en réserve d'un traitement d'urgence soit, de débiter un traitement prophylactique un ou plusieurs jours avant le geste.

5. Pour plus d'informations pratiques, se reporter aux « informations personnelles » de cette carte (traitement d'urgence préconisé, traitement prophylactique).

⁽²⁾ Contre-indications de l'acide tranexamique : antécédents de pathologies thrombo-emboliques artérielles et/ou veineuses ; administration possible pendant la grossesse.



■ **For recommendations in case of emergency :**

Go on the website Orphanet (free access website providing informations about rare diseases and orphan drugs) :

www.orphanet.net

Titulaire de la carte

(Cardholder)

Photo d'identité

Nom :

Prénoms :

Né(e) le :

Adresse :

Téléphone : Date :

Signature du titulaire ou
de son représentant légal



**En cas d'urgence contacter le(s) personne(s)
de l'entourage** *(People to contact in case)*

1. Nom :

Prénom : Téléphone :

Adresse :

2. Nom :

Prénom : Téléphone :

Adresse :

3. Nom :

Prénom : Téléphone :

Adresse :

Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

Cochez les cases correspondantes en cas de réponse positive (Please tick the boxes as appropriate)

1- Sur la maladie (Disease):

> **Date du diagnostic** (Date of diagnostic): ... / ... / ...

> **Coordonnées du laboratoire** :

> **Type du déficit héréditaire en C1Inh**, cochez la case correspondante :

- Type 1 (= déficit pondéral)
- Type 2 (= déficit fonctionnel)

> **Résumé clinique** :

- Date de mise à jour : ... / ... / ...
- Œdèmes atteignant la sphère ORL :
 - Nombre d'épisodes :
 - Commentaires :
- Œdèmes abdominaux :
 - Nombre d'épisodes :
 - Commentaires :
- Traitement par concentré de C1Inh :
 - Nombre de traitement effectués :
 - Commentaires :

2- Le traitement de fond :

Nom du médicament en DCI ¹	Date de début du traitement	Date d'arrêt du traitement	Posologie	Commentaires
	... / ... / / ... / ...		
	... / ... / / ... / ...		
	... / ... / / ... / ...		

(1) DCI : Dénomination Commune Internationale

Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

3-Traitement préconisé, en cas d'urgence : (à compléter par le médecin qui signe la carte) :

Traitement d'une crise grave (forme laryngée ou forme abdominale grave) :

- Indications :
- Nom du produit :
- Posologie :
- Mode d'administration :
- Lieu de stockage éventuel :

Traitement d'une crise modérée (autres situations) :

- Indications :
- Nom du produit :
- Posologie :
- Mode d'administration :
- Lieu de stockage éventuel :

Traitement prophylactique (en cas de soins dentaires d'intervention chirurgicale programmée...):

- Indications :
- Nom du produit :
- Posologie :
- Mode d'administration :

Les autres antécédents, pathologies et mentions utiles en

urgence : *Others (allergies, associated pathologies, etc.)*

.....
.....
.....

Nom, fonctions, cachet, date et signature du médecin remplissant la carte :

(Name, affiliation, stamp, date and signature of the physician who filled in this card)

.....
.....

En cas d'urgence contacter les médecins responsables de la prise en charge du malade

(Physicians in charge of treatment of the cardholder)



1. Service d'urgence de proximité :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

2. Médecin du centre spécialisé de traitement de la maladie :

Nom :

Nom du service :

Adresse :

Permanence téléphonique :

3. Médecin du centre hospitalier assurant le suivi :

Nom du service :

Nom du médecin :

Adresse :

Téléphone :

4. Médecin traitant :

Nom :

Adresse :

Téléphone :



Pour toute information concernant la maladie, consulter :

(For further information on this disease)

Le centre de référence :

- > Centre de référence des angioœdèmes non-histaminiques (CREAK), CHU de Grenoble – Service de médecine interne, 3eA; CHU de Grenoble, BP 217 – 38043 Grenoble cedex 09 – Tél : +33 (0)4 76 76 94 49 ou 06 21 33 67 44.

Les sites suivants :

- > le site « Orphanet » : **www.orpha.net** :
rubrique « œdème angioneurotique » et « Orphanet-Urgences »
- > AMSAO (Association des Malades atteints d'angioœdèmes par déficit en C1 inhibiteur)
http://amsao.free.fr/
- > HAEI (association internationale de patients atteints de déficits en C1 inhibiteur) :
www.haei.org



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
de la Jeunesse
et des Sports

Direction Générale de la Santé
www.sante.gouv.fr

**Maladies Rares
Info Services**

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

AMSAO

**Association des malades souffrant
d'Angioœdèmes par déficit en C1 inhibiteur**

31, rue de Châteaufort 91400 Orsay
Tél. : 01 60 14 32 90



**Association Internationale de Malades
atteints de déficits en C1 inhibiteur**

2 rue des 4 Eglises
54000 NANCY - FRANCE

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.

(If this card is lost, please return it to the cardholder).

Ce document a été établi par le Ministère de la Santé, de la Jeunesse et des Sports en concertation avec des professionnels de la maladie et l'association AMSAO. Déc. 2007