## **QUESTIONS FLASH**

## Les angiœdèmes bradykiniques

## F. PELLETIER

Service de Dermatologie, Hôpital Saint-Jacques, BESANÇON.

n angiœdème (AO) est défini cliniquement par un gonflement localisé, de début brutal, des tissus sous-cutanés ou sous-muqueux. L'AO, non érythémateux, est le plus souvent de localisation hypodermique. Les symptômes associés sont une sensation de tiraillement ou de tension, mais habituellement pas de prurit.

Parmi les AO, il faut distinguer d'une part les AO mastocytaires (histaminiques), et d'autre part les AO bradykiniques.

Les AO histaminiques sont les plus fréquents. Ils sont associés à une urticaire qui par définition s'accompagne de lésions érythémato-papuleuses fugaces et migratrices prurigineuses. Sa durée est de quelques heures et les traitements antihistaminiques et corticoïdes sont efficaces de façon rapide. Leur traitement au long cours s'accompagne de récurrences cliniques qui résistent parfois aux traitements antihistaminiques à fortes doses.

Les AO bradykiniques s'opposent point par point aux caractéristiques des AO histaminiques: il n'y a jamais d'urticaire associée, mais un rash réticulaire peut précéder l'AO. Il s'accompagne souvent d'une atteinte digestive contemporaine de l'épisode ou survenant à distance. Les crises durent habituellement de 2 à 5 jours. Le médiateur des ces AO, la bradykinine, est un peptide qui possède une puissante activité vasodilatatrice en se fixant sur leurs récepteurs B2 vasculaires.

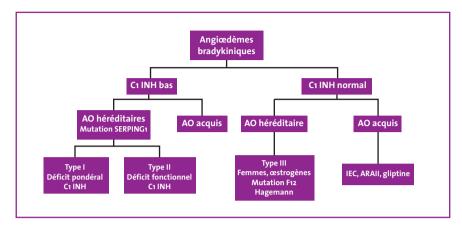


TABLEAU I: Arbre décisionnel devant un angiœdème bradykinique.

Parmi les AO bradykiniques (*tableau I*), on distingue:

- les AO héréditaires par déficit en C1 inhibiteur, liés à une mutation du gène SERPING1 (type I déficit pondéral, type II déficit fonctionnel). La prévalence est d'un sujet sur 10 000 à un sujet sur 50 000 atteints. Il n'existe pas de prédisposition liée au sexe ou à l'ethnie.
- Les AO de type III héréditaires (C1 INH normal) touchent essentiellement les femmes d'une même famille et sont liés aux œstrogènes. Ils sont liés dans 15 % des cas à la mutation F12 du facteur Hagemann.
- Les AO médicamenteux: inhibiteurs de l'enzyme de conversion, sartans, gliptines...

Les signes cliniques faisant évoquer un AO bradykinique sont: des œdèmes cutanés volontiers localisés aux extrémités, des crises douloureuses abdominales (70 à 80 % des patients) s'exprimant par des coliques, nausées, vomissements, diarrhées pouvant conduire à des explorations abdominales inutiles, et les crises d'œdèmes laryngés qui touchent plus de 50 % des patients qui présentent un AO héréditaire. Un AO laryngé peut entraîner rapidement (en moins de 4 heures) une obstruction totale des voies respiratoires pouvant ainsi être mortelle.

Les signes de gravité d'un AO bradykinique sont les suivants: un œdème laryngé, une crise abdominale avec EVA supérieure à 5 et toute crise survenant au niveau du visage.

Le traitement d'urgence de la crise sévère repose sur le concentré de C1INH à la dose de 20 U/kg par voie intraveineuse ou 30 mg d'Icatibant par voie sous-cutanée.

Les AO bradykiniques sont une pathologie à connaître car elles restent largement sous-diagnostiquées, notamment en raison du caractère non spécifique de leurs manifestations cliniques.

## Bibliographie

- BORK K, MENG G, STAUBACH P et al. Hereditary angioedema: new findings concerning symptoms, affected organs, and course. Am J Med, 2006; 119: 267-274.
- 2. Nussberger J, Cugno M, Amstutz C *et al.* Plasma bradykinin in angio-oedema. *Lancet*, 1998; 351: 1693-1697.
- 3. Davis AE. Mechanism of angioedema in first complement component inhibitor deficiency. *Immunol Allergy Clin North Am*, 2006; 26: 633-651.