

Projets scientifiques CREAK

CRMR Paris Saint Antoine



Centre national de Référence
des Angioedèmes à Kinines



AO par déficit acquis : état des lieux du registre et projets en cours (DG)

- > 140 patients inclus
- Article sur rituximab dans les AoA (travail de thèse Galith Kalmi 2020): *en cours de finalisation*
Moindre réponse / plus de rechutes si Ac anti CINH
- GAMMA-AOA :Travail (article + thèse d'exercice *soutenance juin 2022*) sur AoA et GMSI. Constance Lahuna
43 cas, comparaison patients ayant reçu ritux ou autre ttt vs autres
- IDIO-AOA : Travail (article + mémoire de DES) sur AOA sans pathologie associée. Romain Stammier
Recueil en cours
- SPLEN-AOA : Travail (article + mémoire de DES) sur splénectomie dans les ao acquis. Simon Valayer
Recueil en cours

Merci de votre participation !!

AO à C 1 INH normal avec mutation F 12 : manifestations et prise en charge chez l'homme (DG)

- Travail (article + thèse d'exercice septembre 2021) sur manifestations AO chez sujets masculins apparentés .
- Btisseme Aouache
CO SNFMI décembre 2021

Manifestations cliniques chez les sujets masculins

centre	Age lors des premières crises	Age au recueil	Localisation des crises	Durée des crises	Fréquence des crises
St Antoine	6 ans		Abdominale	2-3 jours	1 par an
St Antoine	50 ans		Lèvres	2 jours	3 par an
St Antoine	49 ans		Plantes lèvres	2 jours	2-3 par an
St Antoine	68 ans		Lèvres	2 jours	2-3 par an
Angers	11 ans		Abdominale	>1 jour	Non connue
Lille	24 ans		Abdominale	2-3 jours	3 en 2 ans
Marseille	15 ans		Lèvres langue larynx	1-2 jours	1-2 par an
Grenoble	8 ans		Abdominale	3 jours	1 par an
Nancy	30 ans		Abdominale	2-3 jours	4 par an

Facteur déclenchant œdème lèvres:
geste dentaire : 2/9

Traitement des crises:
2 icatibant, 2 pdC1INH
Pas de réponse antiH1

ttt prophylactique court ou long terme = 0
ttt antihistaminique au long cours = 0

Nature des AO?
Quel ttt proposer:
crise? STP? LTP semble
rarement justifiée

Dépistage de la mutation FXII dans les familles suivies à Saint-Antoine

	Hommes	Femmes
Total	168 (41%)	239 (59%)
Mutation recherchée	38 (22%)	51 (21%)
Mutation présente	21 (57%)	44 (86%)
Patients symptomatiques	4 (19%)	39 (89%)
Patients asymptomatiques	17 (81%)	5 (11%)

Recherche de mutation plus « rentable » chez les femmes
Pénétrance bien supérieure chez les femmes

Faible dépistage familial +++

Enquête de pratique: quelle prophylaxie des crises avant un geste chez les patients sous lana?

- Questionnaire google form prêt : À diffuser?
- Quelles sont les prophylaxies proposées par les cliniciens?
- Prévalence des crises après un geste (après STP ou non) sous lana?

modification carte maladie rare MARIH ?

en mentionnant la contre indication aux IEC / oestrogènes?

cf 3 cas récents de patients AOH à qui des médecins ont prescrit des IEC

AO sous IEC (NJ)

état des lieux des travaux en cours

- AO et IEC
- AO et sartans

,

projet Morbi-mortalité des AO IEC

AO des transplantés

AO en pédiatrie (MBH)

Cohorte des AO sous IEC

Anti kallikreines chez l'enfant

AO à C1INH normal avec mutation non F12 : projet de cohorte France Arménie (AM)

- cohorte arménienne bientôt incluse dans le registre prospectif avec biocollection et analyse faites en Allemagne
- actuellement sur 30 cas testés , 2 PLG et 1 KNG1

registre : angioedeme de la lchette (EG)

non bradykinique la majorité des cas