

Association volontaire pour la lutte, l'étude et la thérapie de l'Angio-œdème Héréditaire A.A.E.E. - ONLUS

L'association a été fondée le 29 Mars 1980, et a été enregistrée à Milan le 24 Septembre 1980. Actes Publiques n. A/4 21864 série H par acte du notaire Maître Francesca Testa.

L'association a pour but de:

Diffuser la connaissance de la maladie de manière à permettre un diagnostic correcte. Agir puisqu'en Italie on met à l'entière disposition et à des niveaux qualitatifs les plus élevés, des médicaments et des remèdes thérapeutiques nécessaires à la prévention et à la lutte contre la maladie. Soutenir et favoriser l'accès de tous les patients aux thérapies appropriées. Collaborer à l'organisation de l'activité d'assistance des patients affectés par l'angio-œdème héréditaire. Créer un document sanitaire d'identification, reconnu officiellement, avec la description de la maladie, les indications thérapeutiques d'urgence, ainsi que l'adresse des médecins à qui s'adresser pour des informations complémentaires. Promouvoir des rencontres et des congrès médico-sociaux au niveau national et international. Promouvoir des rencontres et des échanges d'informations entre patients, entre patients et médecins, entre médecins.

L'association est volontaire et n'a pas de but lucratif.

TRESOIER: Sig.ra HUGUETTE LIMONTA SALA

☎039/2014579

SEGRETERIA : Sig.ra GRAZIELLA BIGOTTO

☎ 02/5472671

RESPONSABLES RELATIONS EXTERNES ET RAPPORTS PRESSE: VINCENZO PENNA

Fraz. Quarto Inf., 192 - 14030 - Asti

☎/FAX: 0141/299274

e-mail: info@angioedemaereditario.org

FOREIGN RELATIONS POUR EXTERIEUR:

NILLA CIAIRANO - ☎ 011/9586940

e-mail: nillaci@fastweb.it

L'angio-œdème par carence de C1 inhibitoire :

qu'est-ce que c'est, comment cela se manifeste-t-il et comment cela se soigne-t-il.

L'angio-œdème par carence de C1-inhibitoire (C1-INH) est une maladie due à la carence, dans le sérum des personnes affectées, de l'inhibition de la première fraction du système de complément.

Cela peut être provoqué par un défaut génétique (Angio-œdème acquis). Cliniquement il se manifeste par des répétitions épisodiques d'œdème d'une durée de 2-5 jours. Lorsque cela concerne la peau, la zone touchée apparaît tuméfiée, pâle, non prurigineuse et généralement sans une nette démarcation entre la partie concernée et la partie saine. Parmi les cas d'œdème des muqueuses particulièrement graves, il y a l'œdème du larynx qui peut conduire à la mort par asphyxie. De même, les muqueuses intestinales sont très fréquemment mises en cause et provoquent des coliques abdominales très semblables à celles des crises d'« appendicite aiguë ». Il ne s'agit pas d'allergie et donc il ne faut pas compter parmi les causes qui ont provoqué cette maladie les médicaments (sauf dans de très rares cas), les aliments et les substances assimilées, alors que des traumatismes même minimes et les stress psychiques peuvent favoriser l'apparition de crises. C'est pour cette raison que les manipulations dans la cavité buccale, tels que les extractions dentaires, les examens endoscopiques, etc., peuvent provoquer un œdème de la glotte. Le diagnostic de la maladie est relativement simple et consiste à déterminer quantitativement et fonctionnellement l'inhibition de la C1-estérase. La thérapie à choisir en cas d'affection de la glotte ou en cas de grave crise abdominale, consiste à infuser la quantité appropriée de concentré plasmatique C1-INH (inactivateur humain) ou le produit de synthèse acétate de Icatibant, un inhibiteur de la bradykinine, disponible en Italie ; alors que pour la prévention des crises, plus particulièrement chez les adultes, les dérivés à base d'androgène ne se révèlent efficaces. Par contre, l'administration de produits à base de cortisone et d'antihistaminiques est inutile.

BIBLIOGRAPHIE : Agostoni A.- Cicardi M. Medicine - Baltimore 71 :206-215, 1992

En cas d'urgence pour toutes informations complémentaires urgentes à caractère médical, contacter le:

333/4004422

disponible 24 heures sur 24.

Si vous ne réussissez pas à trouver le médicament Berinert (C1- INH), s'adresser à CSL Behring S.p.A., P.le Stefano Turr, n. 5 20149 – MILANO tel. 02.34964.207 / 208 fax 02.34964.264

Si vous ne réussissez pas à trouver le médicament Firazyr® (acétate de Icatibant), s'adresser à : SHIRE ITALIA SpA - Piazza della Nunziata, 5/4 - 16124 - GENOVA - ITALIA - Tel: +39 010 2758377 - Fax: +39 010 2745341

La maladie se manifeste par :

- Œdème sous-cutané
- Douleurs abdominales type colique par œdème des muqueuses gastrointestinales
- Dyspnée avec des signes d'asphyxie par œdème du larynx
- Les symptômes ont une durée de 1 à 3 jours
- La thérapie à choisir en cas d'affection de la glotte ou en cas de grave crise abdominale, consiste à infuser la quantité appropriée de concentré plasmatique C1-INH (inactivateur humain) ou le produit de synthèse acétate de Icatibant, un inhibiteur de la bradykinine
- Par manque de ce médicaments, on peut utiliser du plasma frais congelé.

LES PRODUITS À BASE DE CORTISONE ET LAS ANTIHISTAMINIQUES SONT INEFFICACES.
