

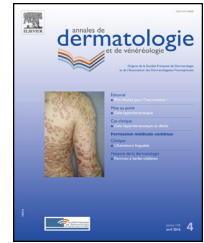


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Angioedème bradykinique par déficit en C1 Inhibiteur acquis : quatre cas

Acquired C1 esterase inhibitor deficiency via bradykinin-mediated angioedema: Four cases

C. Jacquin-Porretaz^{a,*}, F. Castelain^a, E. Daguindau^b,
E. Seilles^b, C. Nardin^a, F. Aubin^a, F. Pelletier^a

^a Dermatologie, CHRU Minjoz, 3, boulevard Alexandre-Fleming, 25030 Besançon, France

^b Hématologie, CHRU Minjoz, 3, boulevard Alexandre-Fleming, 25030 Besançon, France

Reçu le 6 mai 2017 ; accepté le 13 février 2018

MOTS CLÉS

Angioedème
bradykinique acquis ;
Déficit en C1
inhibiteur ;
Anticorps anti-C1
inhibiteur ;
Hémopathie maligne

Résumé

Introduction. — L'angioedème bradykinique par déficit en C1 Inhibiteur acquis (AOA) est une forme rare d'angioedème bradykinique. Il se caractérise cliniquement par une survenue tardive après l'âge de 40 ans, l'absence d'antécédents familiaux d'angioedème et une moindre fréquence des crises abdominales par rapport aux angioedèmes héréditaires (AOH). Ses caractéristiques biologiques sont un dosage pondéral et une activité fonctionnelle de la protéine C1 inhibiteur (C1 Inh) abaissés ; il se distingue de l'AOH par une diminution du taux de C1q. Une majorité des cas d'AOA ont également des anticorps anti-C1 Inh. Le pronostic à long terme est déterminé par la présence d'une hémopathie sous-jacente, qui s'associe fréquemment aux AOA.

Observations. — Nous rapportons les cas de quatre patients atteints d'AOA, âgés de 60 à 77 ans, vus dans le centre de compétences du centre de référence des angioedèmes du CHRU de Besançon. Les manifestations cliniques d'angioedème étaient déclenchées chez trois patients par l'introduction d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou d'un sartan (ARA2). Trois patients sur quatre avaient des anticorps anti-C1 Inh. Le bilan étiologique a mis en évidence un lymphome indolent de la zone marginale chez un patient, une gammopathie monoclonale chez deux autres et enfin un patient avait une leucémie lymphoïde chronique connue.

Discussion. — L'apparition d'un angioedème après introduction d'un IEC ou d'un ARA 2 peut révéler un AOA par déficit en C1 Inh. Ce mode de révélation ne doit pas faire porter à tort le

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : cljacquin@gmail.com (C. Jacquin-Porretaz).

diagnostic d'angioedème aux IEC ou aux sartans ; un dosage du C1 Inh et du C1q est nécessaire dans cette situation. La recherche d'une hémopathie sous-jacente est systématique et détermine le pronostic à long terme.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Acquired
bradykinin-mediated
angioedema;
C1-inhibitor
deficiency;
C1-inhibitor
antibodies;
Malignant hemopathy

Summary

Background. — Acquired C1-esterase inhibitor (C1-INH) deficiency angioedema (C1-INH-AAE) is a form of bradykinin-mediated angioedema. This rare disorder is due to acquired consumption of C1-INH, hyperactivation of the classic pathway of human complement, and potentially fatal recurrent angioedema symptoms. Clinical symptoms of C1-INH-AAE are very similar to those of hereditary angioedema (HAE) but usually appear after the fourth decade of life and induce abdominal pain less frequently. Laboratory tests are essential in establishing the diagnosis with low levels or abnormal structure and function of C1-INH. Most patients present C1-INH autoantibodies. Furthermore, C1q is reduced in AAE, contrary to HAE. The long-term prognosis is determined by associated hematologic malignancies.

Patients and methods. — We report 4 cases of C1-INH-AAE associated with lymphoproliferative disorders referred to the Reference Centre for Angioedema of Besançon, France. The patients were aged between 60 and 77 years. C1 INH antibodies were found in three patients. Symptoms were triggered by angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibitors or angiotensin II receptor blockers (ARBs) in 3 patients. Hematologic malignancy was present at diagnosis (one case of chronic lymphoid leukemia) or was diagnosed during follow-up (one case of indolent marginal zone non-Hodgkin lymphoma and two cases of monoclonal gammopathy).

Discussion. — C1-INH-AAE induced by ACE inhibitors or ARBs may be associated with hematologic malignancies. This form of revelation does not necessarily indicate a diagnosis of ACE or ARBs angioedema, and screening should therefore be performed for C1 Inh and C1q. An underlying hematologic malignancy should be routinely sought and the long-term prognosis determined.

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

L'angioedème bradykinique par déficit en C1 Inhibiteur acquis (AOA) est une forme rare d'angioedème bradykinique, puisque sa prévalence est environ 10 fois plus faible que celle des angioedèmes bradykiniques héréditaires (AOH) (1/1 000 000 à 1/500 000 contre 1/50 000 personnes) [1]. Il se caractérise biologiquement par un dosage pondéral et une activité fonctionnelle de la protéine C1 inhibiteur (C1 Inh) bas. Il se distingue biologiquement de l'AOH par un dosage du C1q abaissé lié à une activation de la voie classique du complément. Il s'associe également chez 47 % des patients à la présence d'anticorps anti-C1 Inh [2]. Sur le plan clinique, cet angioedème est de survenue tardive après l'âge de 40 ans, sans antécédents familiaux d'angioedème, et avec une moindre fréquence des crises abdominales par rapport aux AOH. Le reste de la symptomatologie est similaire à celles des AOH. Le pronostic à long terme est déterminé par la recherche d'une hémopathie sous-jacente, qui s'associe fréquemment aux AOA.

Nous rapportons ici 4 cas d'AOA vus dans le centre de compétences du centre de référence des angioedèmes (CREAK) du CHRU de Besançon.

Observations

Cas 1

Un homme de 66 ans a présenté des angioedèmes récidivants suite à l'introduction d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC, ramipril) deux ans auparavant. Il n'avait pas eu d'autres épisodes avant l'introduction de ce traitement. Ses oedèmes touchaient la lèvre supérieure et les 2 joues (Fig. 1) pour les 2 premières crises, duraient environ 48 heures et étaient accompagnés de douleurs abdominales lors de la 3e crise.

Le bilan biologique retrouvait un CH 50 (complément hémolytique total) effondré, avec consommation du complément C3 et C4 (Tableau 1). Le dosage du C1 Inh pondéral était bas, avec une activité fonctionnelle effondrée également. Le C1q était lui aussi effondré, avec présence d'anticorps anti-C1q.

L'hémogramme réalisé dans le bilan étiologique a identifié d'une part la présence de chaînes légères libres kappa augmentées (ratio kappa/lambda à 2,8) et des lymphocytes

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/11014715>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/11014715>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)