

**Fiche Synopsis SNFMI : travail sur l'utilisation des inhibiteurs de kallikréine en prophylaxie long terme dans les angioœdèmes par déficit acquis en C1-inhibiteur.**

Les angioœdèmes par déficit **acquis** en C1-inhibiteur (C1INH) constituent une pathologie rare, caractérisée par la survenue d'œdèmes récurrents, secondaires à un excès de bradykinine.

Les manifestations cliniques sont similaires à celles retrouvées dans les angioœdèmes par déficit **héréditaire** en C1-inhibiteur (origine génétique autosomique dominante).

Ils diffèrent de la forme héréditaire notamment par le terrain, avec un âge de survenu plus tardif (> 60 ans en moyenne), et sont souvent associés à une hémopathie lymphoïde B ou à une gammapathie monoclonale.

Les épisodes d'œdèmes ont une durée généralement comprise entre 24 et 72h. Ils peuvent menacer le pronostic vital lors d'atteintes laryngées, et altérer la qualité de vie (fréquence des crises, crises douloureuses abdominales).

En dehors du traitement ponctuel des épisodes, une prophylaxie long terme peut être mise en place pour réduire les récives.

Les inhibiteurs de Kallikréines (Lanadelumab – Takhzyro® et Berotralstat – Orladeyo®) sont des thérapeutiques validées en prophylaxie long terme dans la prise en charge des angioœdèmes par déficit héréditaire en C1INH.

Nous souhaitons réaliser une analyse rétrospective sur l'utilisation des inhibiteurs de kallikréines (Lanadelumab – Takhzyro® et Berotralstat – Orladeyo®) dans le traitement de fond des angioœdèmes par déficit acquis en C1-inhibiteur, ici utilisés hors AMM.

L'objectif de ce travail est de mieux caractériser les pratiques actuelles et d'analyser la tolérance et l'efficacité de ces molécules dans cette indication.

Afin d'enrichir notre cohorte, nous lançons un appel à cas : vous pouvez nous contacter aux adresses suivantes : [sevecl4gngg@gmail.com](mailto:sevecl4gngg@gmail.com) et/ou [delphine.gobert@aphp.fr](mailto:delphine.gobert@aphp.fr) .

Merci d'avance,

Bien confraternellement

Dr Delphine GOBERT - Pr Olivier FAIN

Service de médecine interne Hôpital Saint Antoine

Centre de référence des Angioedèmes à kinine (CREAK)