



Œdème du visage : que faire?

Dr Etienne GHRENASSIA

Praticien hospitalier

Médecine Interne, hôpital Saint Antoine (Paris)

Les urgences

- Angioœdème laryngé ou lingual avec **risque asphyxique**
 - Allergique
 - Bradykinique
- **infection bactérienne**: érysipèle / phlegmon
- **thrombose**



1882

Démarche diagnostique : durée d'évolution



- œdème aigu ou fugace, avec un retour complet à l'état normal entre les éventuelles poussées

VS

- œdème chronique, persistant ou fluctuant, sans retour à l'état normal

Démarche diagnostique : signes associés

- fièvre?
- atteinte cutanée?
- prises médicamenteuses?
- Autres signes : dyspnée / arthralgies / myalgies ?



femme 35 ans

anticorps antinucléaires à
1/80 = **négatif**

rosacée



oedème de la face
d'apparition récente

fébricule
cytolyse

urticaire aigu

Primoinfection CMV

Femme de 30 ans



- Oedème du visage ayant duré 48h
- Depuis 3 ans = première grossesse : épisodes d'oedèmes des extrémités, cuisses, OGE
- Douleurs abdominales récurrentes
- Éruption cutanée non prurigineuse avant les œdèmes
- Mère: Crises hebdomadaires similaires
- Antihistaminiques inefficaces

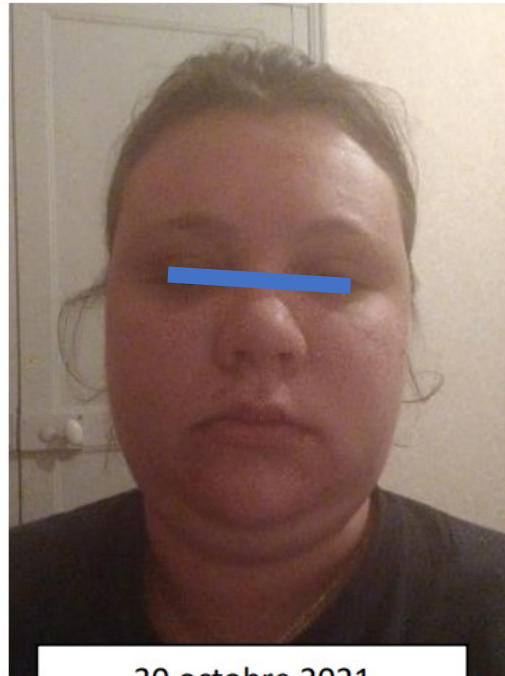


erythema marginatum

- C1 inhibiteur pondéral = 0,09 g/l (normale supérieure à 0,21)
- C1 inhibiteur fonctionnel 25%
- Chez sa mère:
- C1 inhibiteur pondéral = 0,11 g/l
- C1 inhibiteur fonctionnel 30%
- **Angioedème bradykinique héréditaire de type 1**



15 octobre 2021



30 octobre 2021

Femme 24 ans

Adressée pour AOH à C1-INH normal
évoluant depuis septembre 2021

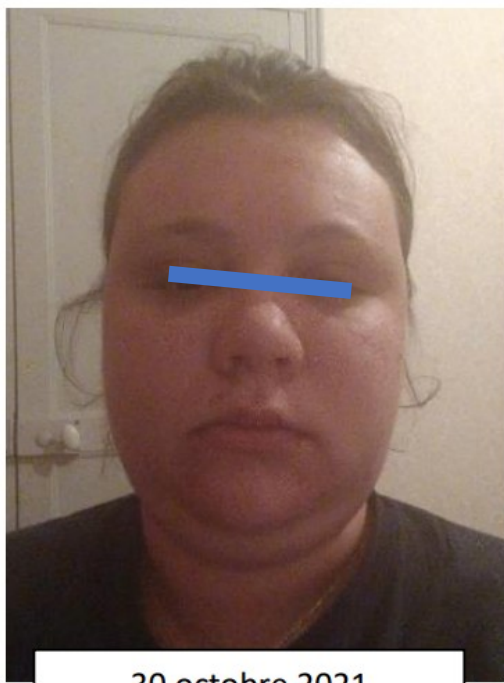
Œdème face

Douleurs abdominales

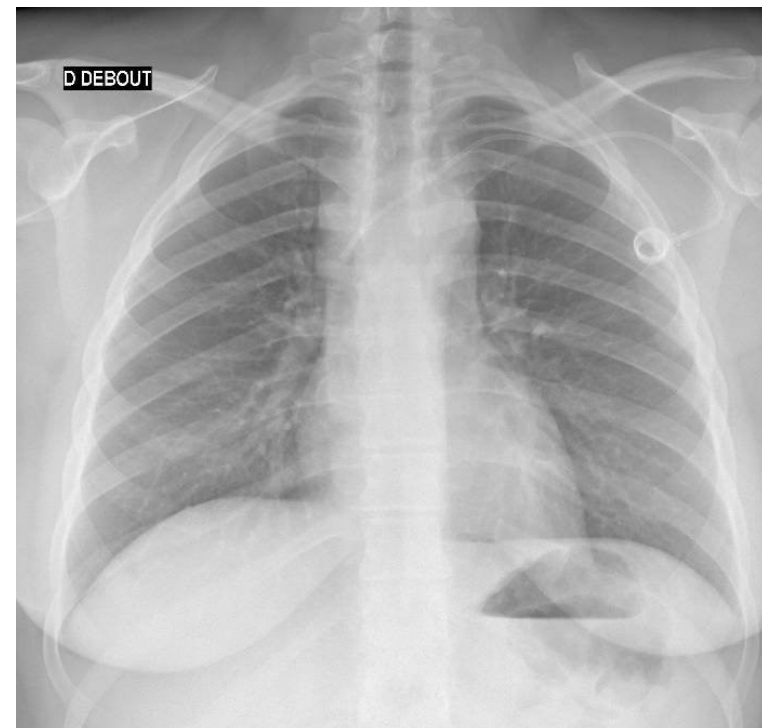
ATCD Hodgkin traité par ABVD et radiothérapie en 2020



15 octobre 2021



30 octobre 2021



Sténose post radique + thrombose partielle de la veine cave supérieure



suspicion d'angio oedème
bradykinique lingual

trismus

fièvre à 40°C

**phlegmon de
l'amygdale**

Causes infectieuses

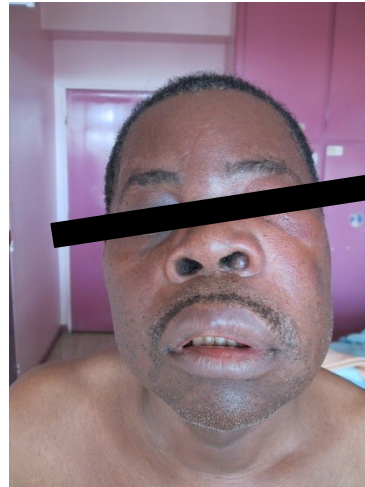
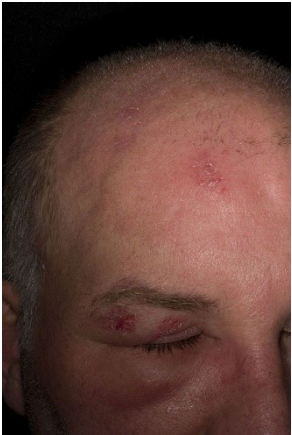
Staphylococcie



Cellulites



Zona ou herpès



sinusite ethmoïdale



Causes auto-immunes

- Lupus érythémateux systemique
- Dermatomyosite



Causes endocriniennes

Hyperthyroïdie
Basedow



Corticoïdes 1mg/kg/j 1 an



Hypothyroïdie

Causes iatrogènes



PEAG sous hydroxychloroquine

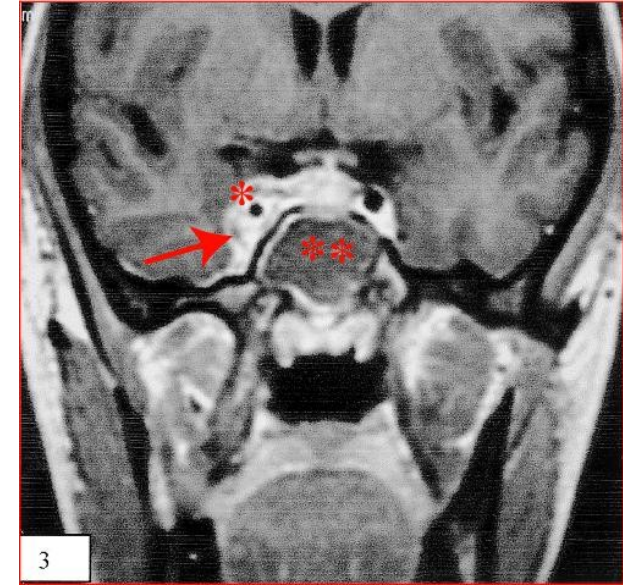


eczéma de contact aigu
suite à un rehaussement
des cils avec teinture +
allergie de contact à la
paraphénylènediamine
(PPD)

Causes vasculaires



Compression de la veine cave supérieure = Sd cave supérieur



Thrombose sinus caverneux

Oedèmes palpébraux

Céphalées

Fièvre

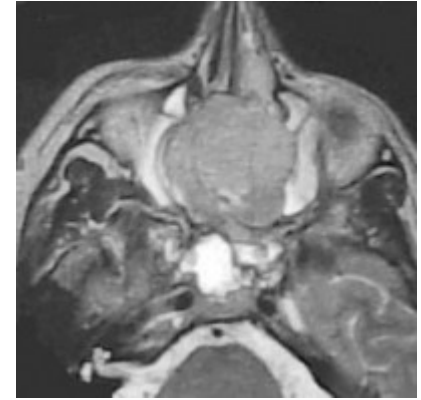
Pathologies des sinus



Sarcome des sinus



Sinusite frontale bilatérale



Cancer de l'ethmoïde

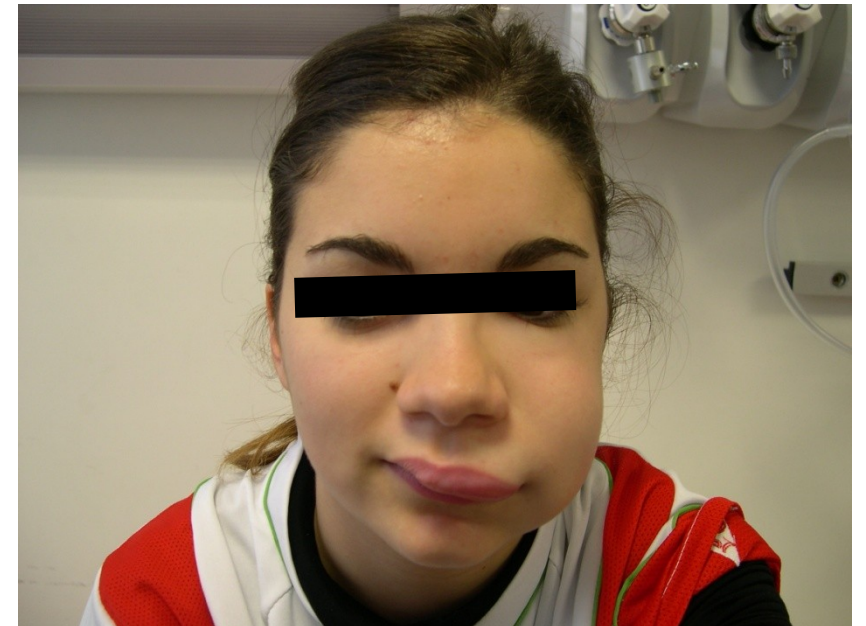
Pathologies des parotides

- Hypertrophie parotidienne
- Parotidite infectieuse
ou inflammatoire



Angioœdèmes

- Derme profond et tissus sous-cutané / sous muqueux
- Localisé / asymétrique
- Face, mains, régions génitales
- Voies aériennes supérieures (larynx, ..)
- Tube digestif
- Consistance ferme, ne prenant pas le godet
- Apparition brutale et durée limitée
- Peu ou pas prurigineux
 - mais sensation de tension / brûlure
- Couleur de la peau normale
- Pas de desquamation





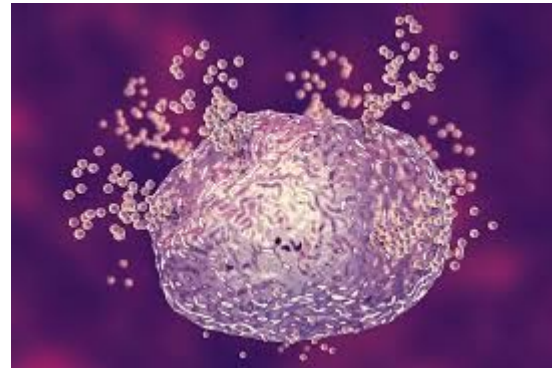
angioœdèmes histaminiques = mastocytaires
spontanés

Urticaire chronique (> 6 semaines) 1% de la population, F>H



Urticaire inducible

- dermographisme
- urticaire retardée à la pression
- urticaire au froid / au chaud / solaire / aquagénique / vibratoire
- urticaire cholinergique (chaleur, effort ou émotion)



Urticaire chronique spontané

- 40% avec AO
- 10% AO révélateur

Guérison spontanée en 2 à 5 ans dans 80% des cas

Dégranulation des mastocytes: histamine, protéases et CK

Traitement des épisodes d'urticaire / angioedème

antiH1 de 2eme génération

Corticoïdes **non indiqués** : effet rebond

Adrenaline : **jamais** nécessaire vs
anaphylaxie



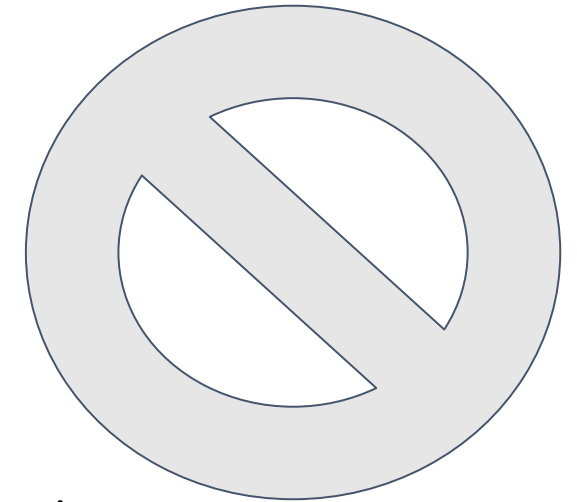
Traitement de fond

Recommandations actuelles

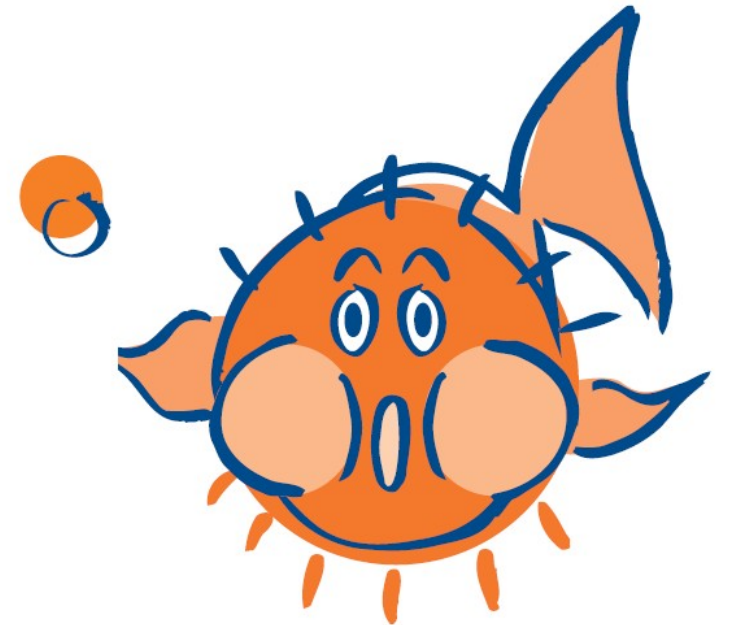
- 1/ antiH1 de 2eme génération
- 2/ Jusqu'à 4X la dose (ex cetirizine 40 mg/jour)
- 3/ Omalizumab Xolair™ 300 mg/4 semaines SC
- 4/ *ciclosporine 200 – 300 mg/j*

NE SONT PLUS recommandés

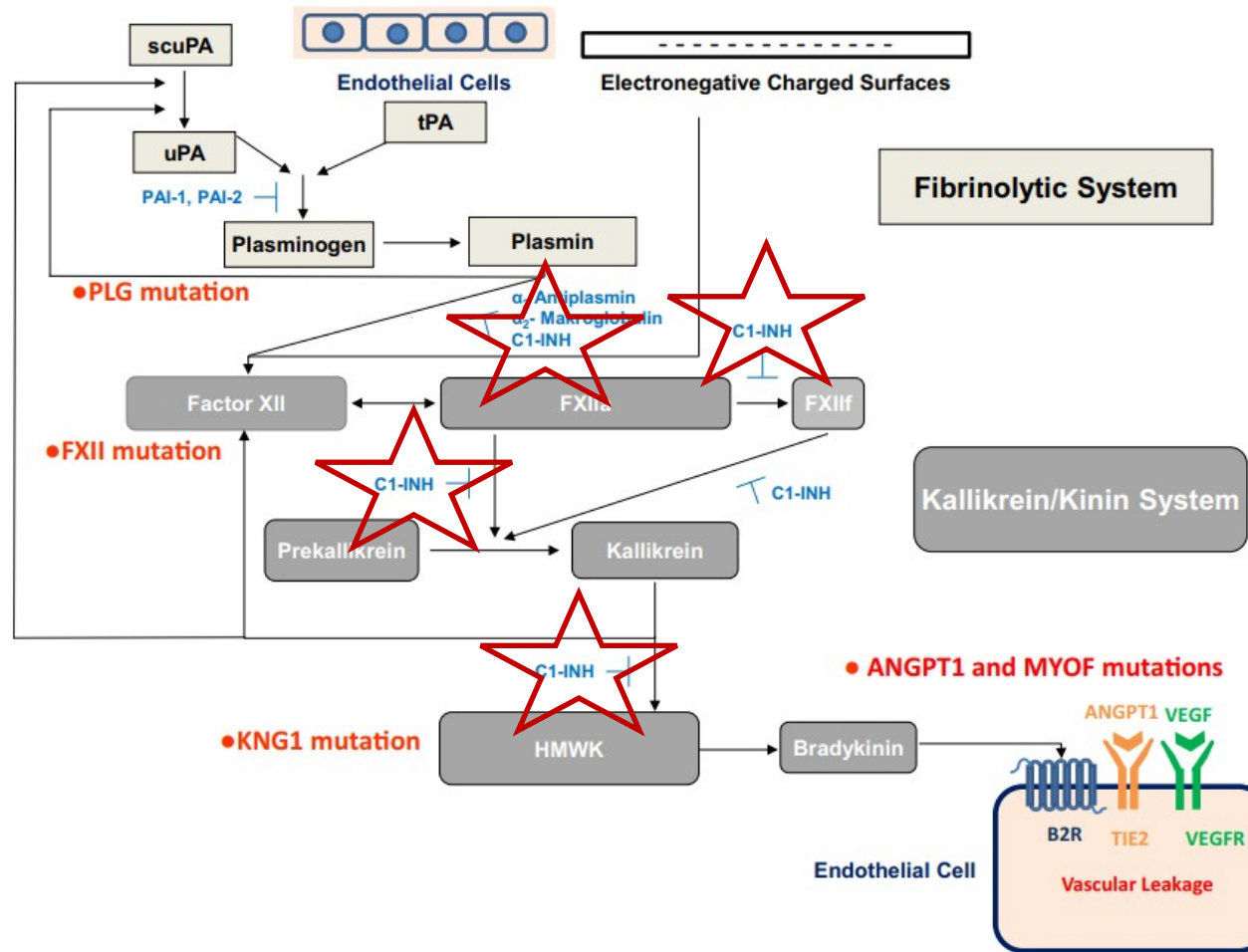
- **Corticoïdes!!**
- *Montelukast*
- AntiH2
- Méthotrexate
- Sulfasalazine
- Dapsone
- Hydroxychloroquine



angioœdèmes bradykiniques
= “œdèmes angioneurotiques”



Physiopathologie



Dosage de C1inhibiteur
= inhibiteur de la C1esterase

Pondéral et **fonctionnel**

Dégradation de la
bradykinine
= Kininases

- **ECA**
- DPP4

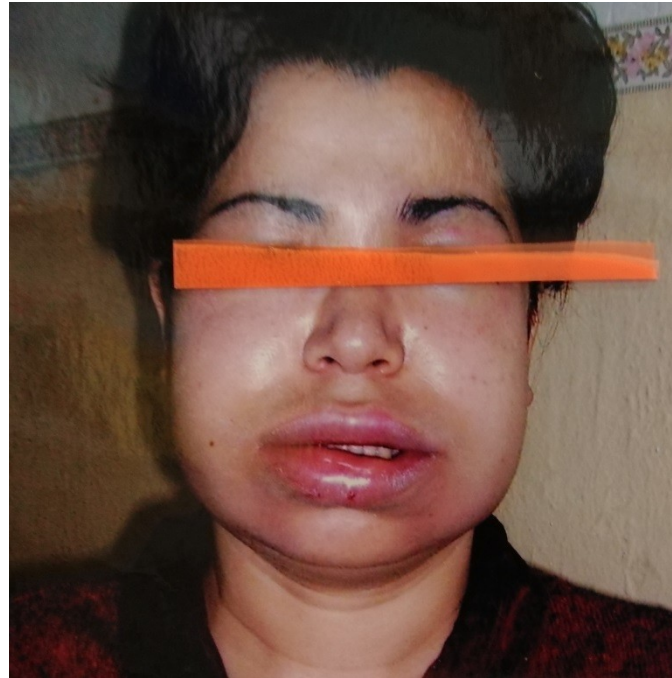
Manifestations cliniques

- Début progressif
- Phase d'installation – phase d'état – régression spontanée sans séquel
- Durée **2 à 5 jours**
- Formes héréditaires :
 - Transmission autosomique dominante
 - Fréquence des épisodes : variabilité inter et intra personnelle majeure



AO cutanés

visage,
extrémités,
organes génitaux,
tronc.. :
toute zone



Crises douloureuses abdominales

Douleurs intenses

Vomissements ++

Diarrhée

Déshydratation

Hypotension

Malaise

= **Syndrome pseudo-occlusif**

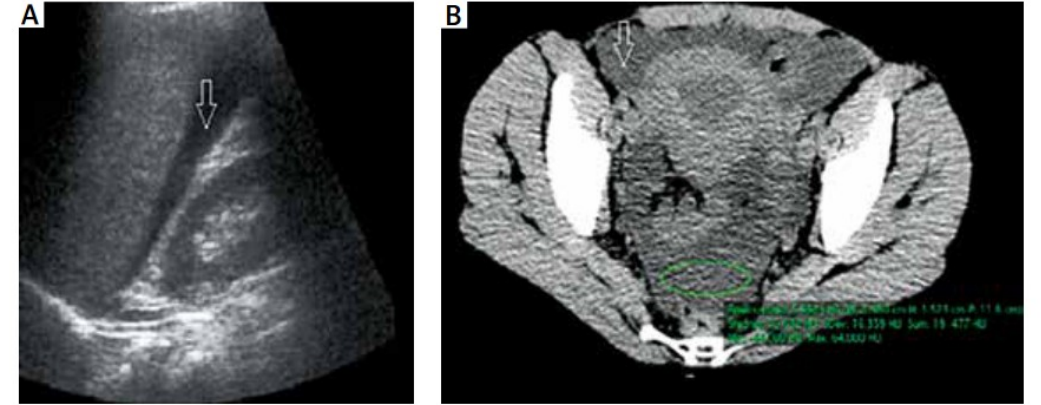


Figure 4. Free peritoneal fluid (arrow) on ultrasound (A) and computed tomography (B)

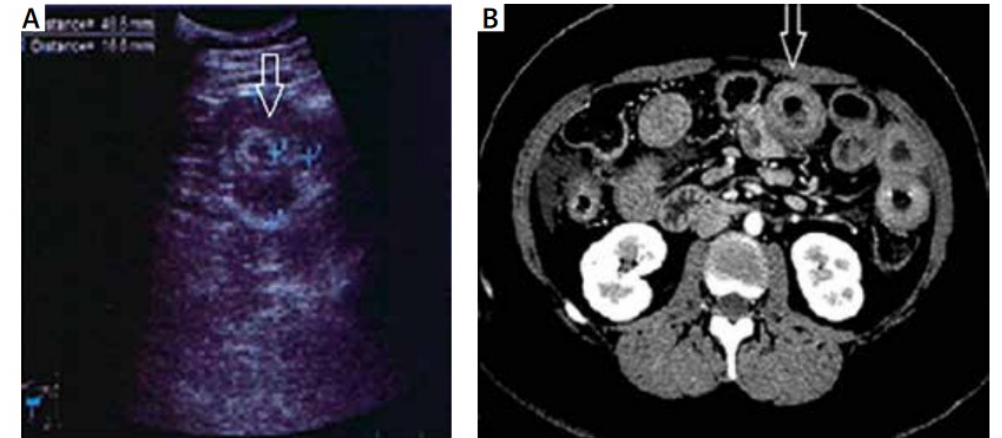
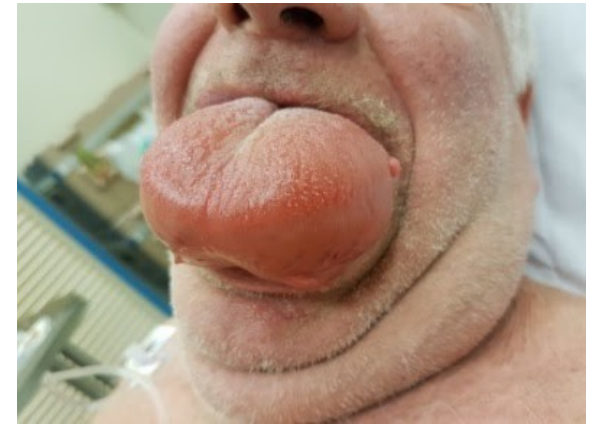


Figure 5. Bowel wall thickening (arrow) on ultrasound (A) and computed tomography (B)

Angioœdème laryngé ou de la langue



Fig. 1 Coronal section of the CT scan of head, showing a complete obliteration of the nasopharyngeal, oropharyngeal airway, and laryngeal edema. Notice the gross lip and tongue swelling



« gêne » laryngée
dysphonie
dyspnée inspiratoire, stridor

1% des crises mais 50% patients

risque asphyxique : décès 14-33%

si traitement tardif = risque de progression de l'œdème
intubation oro ou naso trachéale / cricothyroïdotomie

Facteurs déclenchant les crises

- Stress / émotions
- Traumatismes */ appui prolongé / mouvement répété
- Infections
- Effets aggravant des œstrogènes: puberté, pilule, grossesse
- Menstruations
- Médicaments **
- **Aucun identifiable**

***gestes médicaux**
soins dentaires
endoscopies
intubation
chirurgie

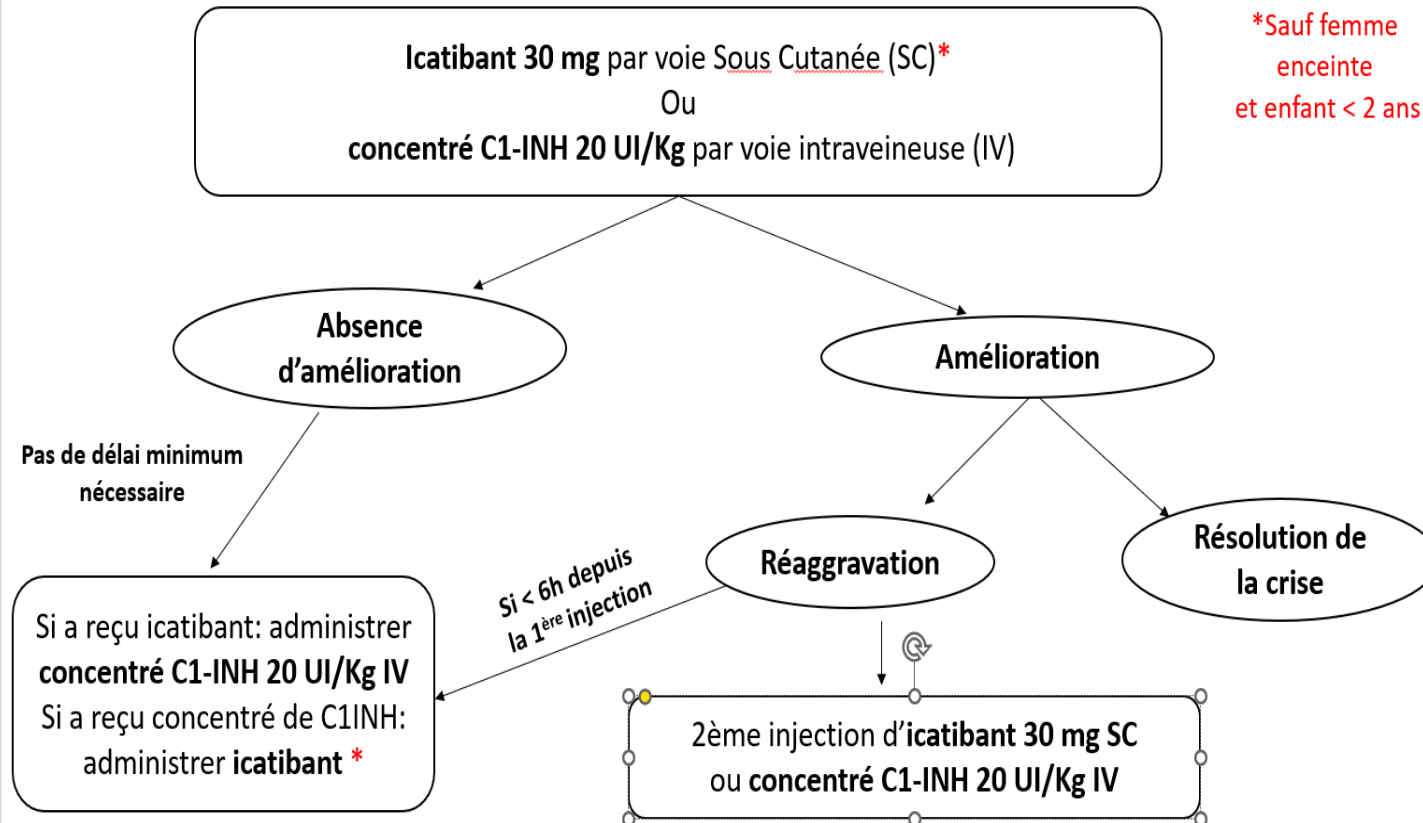
**** IEC**
ARA2
Gliptines
inhibiteurs de mTOR
racécadotril
thrombolytiques
œstrogènes, anti androgènes



AO bradykinique connu

= héréditaire avec déficit en C1INH ou mutation identifiée ou déficit acquis en C1INH

Traitement de la crise sévère (Voies Aériennes Supérieures, Face, abdominale ou retentissement majeur)



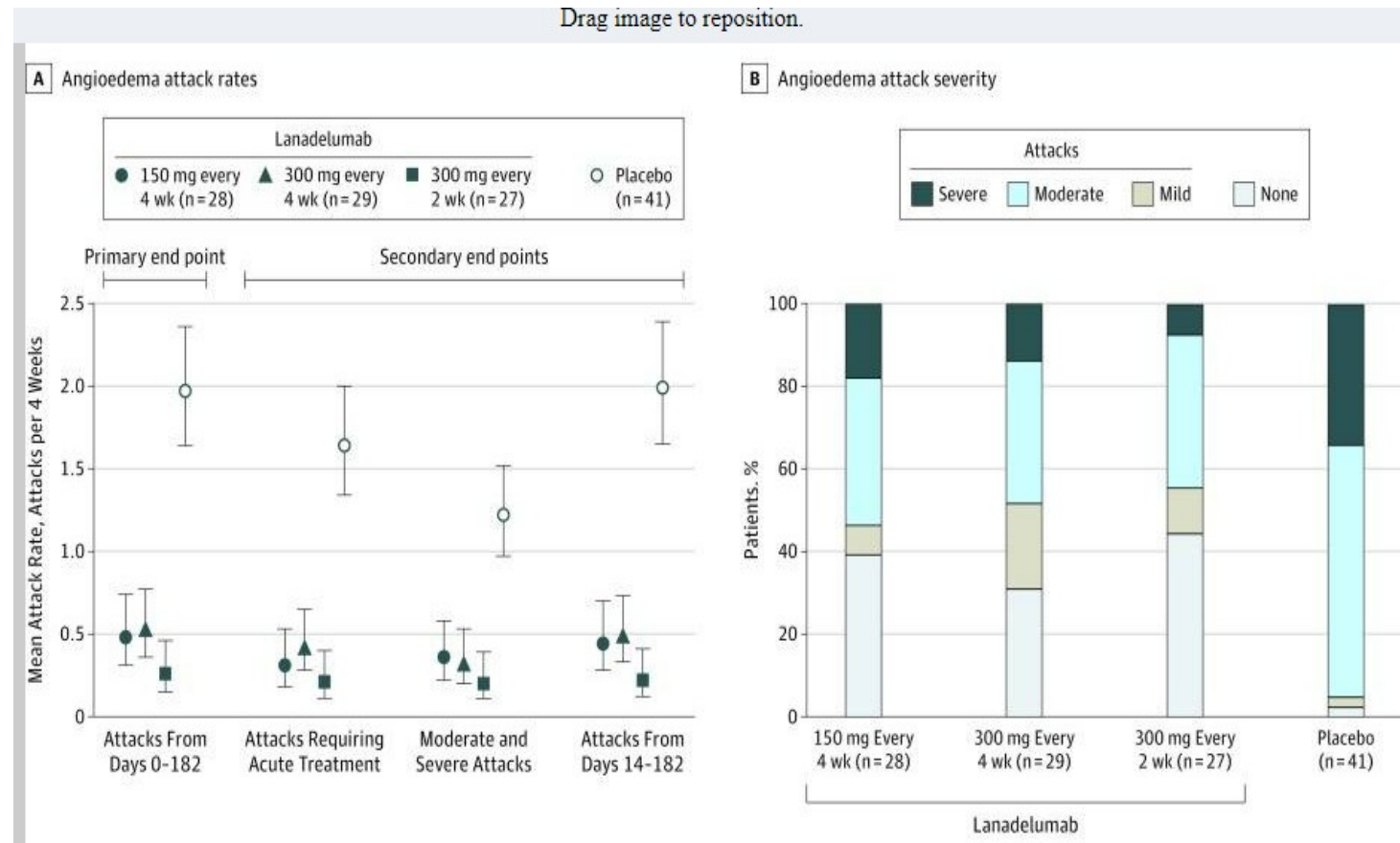
Le traitement des crises est d'autant + efficace qu'il est administré tôt
Arrête la progression de l'AO mais ne le fait pas disparaître

Traitement de fond

- Si crises fréquentes, graves, impact sur qualité de vie
- Danatrol (hommes) / microprogestatifs (femme)
- +/- Exacyl

- LANADELUMAB

- (inhibiteur kallicréine)
 - 1 injection SC / 2 semaines
- Berotralstat ? (PO)
- C1 Inh 2/semaine



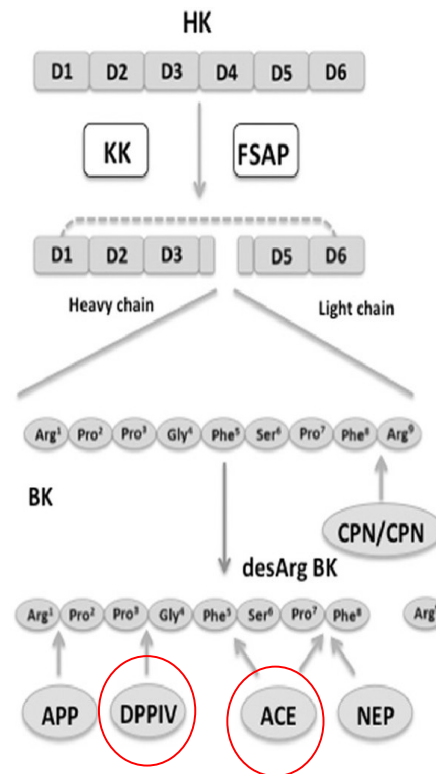
Formes acquises: iatrogènes

Moindre dégradation
de la bradykinine (C1INH normal)

Angiotensin-Converting Enzyme (ACE) Inhibitor Angioedema: The Silent Epidemic



Am J Cardiol 2012;109:774–777



James R. Roberts, MD

Jena J. Lee, BS

Deborah A. Marthers, RN

Philadelphia, Pennsylvania

16 November 2011

Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine

ARA2

Sacubitril/ valsartan : Entresto

Gliptines = Inhibiteurs de dipeptyl
peptidase IV

Inhibiteurs de mTor : rapamycine

Thrombolytiques

Racécadotril

AO dus aux IEC

0,1 à 0,7% des patients traités

Effet dose + cofacteurs ++

Délai: dans les 3 premiers mois dans 50% des cas
parfois très retardés = surtout si association autres facteurs favorisants

Tous sites mais bouche 95%, **langue 72%**, larynx 13%

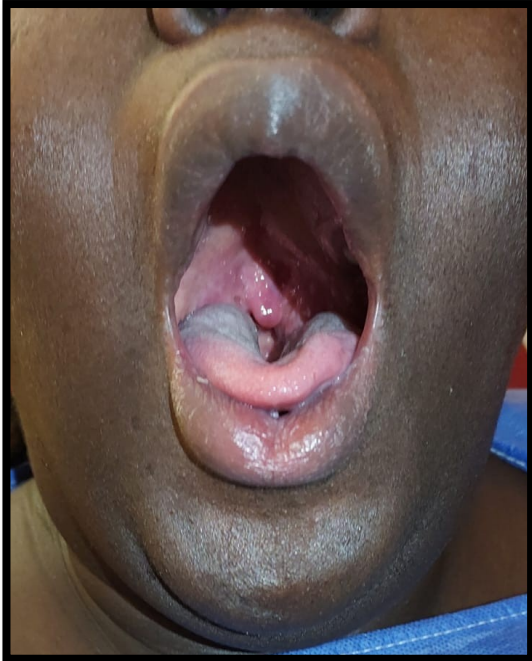
Toux/ éruption cutanée préalables

Atteinte laryngée 50% **risque de décès 25%**

FDR:

- **Sujets à peau noire**
- **femme**
- **> 65 ans**
- **Toux**

Angioœdème de la lèvre (AOL)



- Ronchopathie, obésité et RGO
- Alcool
- Histaminique ++
- Récidivante
- Non grave



ANGIOEDÈME

AVEC URTICAIRE

SANS URTICAIRE



HISTAMIN(erg)IQUE
= mastocytaire spontané
= urticaire profonde

BRADYKINIQUE (1%)



+ Choc Anaphylactique



**AIGU =
ALLERGIQUE (4%)**

**CHRONIQUE / RÉCURRENT
= NON ALLERGIQUE (95%)**



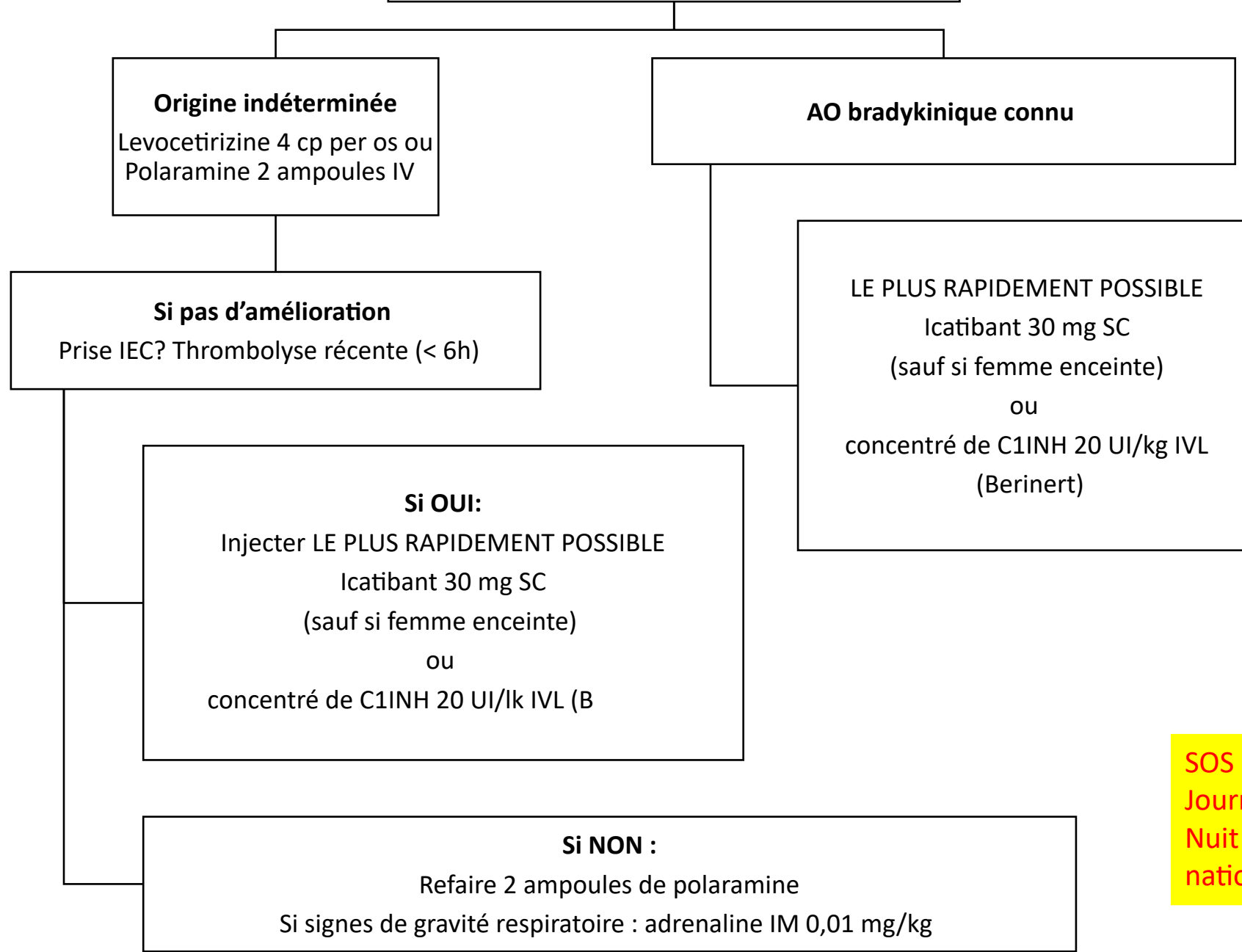
Comment distinguer un AO bradykinique d'un AO histaminique ?



	Angioœdème mastocytaire	Angioœdème bradykinique
Fréquence	>90%	<1%
Terrain atopique et urticaire superficielle	Souvent	Absent
ATCD familiaux	possibles	Très fréquents
Médicament imputable	AINS	IEC, oestrogènes, thrombolyse
Circonstance favorisante	virose	Grossesse, Hémopathie lymphoïde (Ao acquis)
Signes d'anaphylaxie (bronchospasme, malaise, hypotension)	Rares	Non
Atteinte de la face	Oui	Oui
Douleurs abdominales intenses pendant 48 à 72h ou syndrome sub-occlusif	Non	Oui
Durée de l'angioœdème	De quelques heures à 72 H	2-5 jours (jamais <24h)
Efficacité des antihistaminiques 1 à 2 par jour sur 3 mois	Oui	Non

**Angioedeme visage / voies aériennes
supérieures**

D'après D. Gobert



SOS CREAK :
Journée = 01 71 97 07 62
Nuit (astreinte téléphonique
nationale 24/7) 06 74 97 36 88

Merci de votre attention

Astreinte Saint Antoine (en semaine et WE) : 01 71 97 07 62

Pr Olivier Fain / Dr Delphine Gobert

Astreinte nationale CREAK 24h/24 7j/7: 06 74 97 36 88