

On dispose actuellement de 5 classes de médicaments pour la pharmacothérapie:

1. produits plasmatiques comme le [concentré d'inhibiteur C1](#)
2. Anjourniste de la bradykinine 2 récepteurs tels que [Icatibant](#)
3. Anticorps monoclonal humain IgG1 efficace contre la Kallikréine plasmatique active est [Lanadelumab](#)
4. les antifibrinolytiques -> [acide tranexamique](#)
5. les hormone sexuelles mâles à action androgène atténuée -> [danazol](#) (Depuis 2013 plus disponible en Suisse)

Le tableau donne un aperçu des traitements disponibles chez l'adulte:

Substance active		Concentré d'inhibiteur C1		Icantibantum	Lanadelumab	Acide tranexamique	Danazol
Product	Berinert®	Berinert® SC	Cinryze®	Firazyr®	Takhzyro®	Cyklokapron®	Dantrol®
Prévention à long terme des crises	Non	Oui(++)	Oui(++)	Non	Oui(++)	Oui(+)	Oui(++)
Prévention à court terme des crises	Oui(++)	Non	Oui(++)	Non	Non	Oui(+/-)	Oui(+)
Traitement de la crise aiguë	Oui(++)	Non	Oui(++)	Oui(++)	Non	Oui(+)	Non
Administration	intraveineuse	sous-cutané	intraveineuse	sous-cutané	sous-cutané	pellicule ou comprimé effervescent	comprimé
Posologie	usuelle	500-1000 unités jusqu'à 2000 unités	60 U.I. par kg de poids corporel deux fois par semaine (tous les 3 à 4 jours).	1000 unités	1 x 30 mg	1.5 – 3 gr./jour	50 – 200 mg/jour
	adultes	20 unités/kg de poids corporel		1000 unités	1 x 30 mg	jusqu'à 6 gr./jour	max. 600 mg/jour
	enfants	20 unités/kg de poids corporel	> 12 ans, comme des adultes	> 6 ans 1000 unités	en fonction du poids		
Doses par jour			Tous les 3 ou 4 jours	1 à 3		2 à 3 (max. 6)	1 à 3

Substance active	Concentré d'inhibiteur C1			Icantibantum	Lanadelumab	Acide tranexamique	Danazol
Effets secondaires possibles	Très rares : réactions allergiques. Effet secondaire imaginable : transmission d'une infection (p.ex. virale), voir mise en garde lors de l'utilisation de produits plasmatiques. entre autres choses plus voir Berinert®	Très fréquents (≥1/10) : réactions au site d'administration (31%), rhinopharyngite (11%), Fréquents (≥1/100, <1/10) : hypersensibilité, vertige	Comme tous les médicaments, Cinryze peut provoquer des effets secondaires, mais pas chez tout le monde. entre autres choses plus voir Cinryze®	Réactions locales au site d'injection (irritations cutanées, oedème, douleur érythème, sensation de brûlure) Fréquents: Céphalées, vertiges, démangeaisons Rares: Asthma, congestions nasale, toux, fièvre, bouffées de chaleur. entre autres choses plus voir Firazyr®	Très fréquents (≥1/10) : réactions au site d'injection, fréquents (≥1/100, <1/10) : hypersensibilité, vertiges, éruption cutanée maculopapulaire, myalgie, augmentation du taux d'alanine aminotransférase (ALT) et augmentation du taux d'aspartate aminotransférase (AST). entre autres choses plus voir Takhzyro®	Nausées, vomissements, diarrhée, troubles de la vision des couleurs entre autres choses plus voir Cyklokapron®	Prise pondérale, acné, augmentation de la pilosité, chute de cheveux, troubles du cycle menstruel, labilité émotionnelle, hypertension artérielle, hépatite, etc. entre autres choses plus voir Danatrol®
Limitations d'emploi	Aucune limitation	Les patients qui ont présenté des réactions d'hypersensibilité engageant leur pronostic vital, notamment une anaphylaxie aux médicaments inhibiteurs de la C1 estérase ou à l'un des excipients.	Dans la thrombose prédisposition suivi par le médecin	Hypersensibilité au principe actif ou à l'un des excipients	Hypersensibilité à la substance active ou à l'un des autres ingrédients, grossesse	Thromboses, troubles de la coagulation, vision altérée des couleurs	Grossesse, grave maladie du foie, des reins ou du cœur, cancer de la prostate ou autre, taux élevés de lipides sanguins, thromboses
Admission	1997	16.06.2020	3.6.2016	17.6.2009	6.6.2019		1.1.2012: n'est officiellement plus disponible en Suisse. Peut-être peut-on encore l'obtenir auprès d'une pharmacie européenne

Les informations relatives aux patients et aux professionnels sont disponibles soit dans le compendium <https://www.compendium.ch/>, soit dans le registre des médicaments Swissmedic <https://www.swissmedicinfo.ch/>

Cette synthèse a été réalisée par l'association suisse HAE en collaboration avec les expertes de l'Aoh. 15/096/2021

Source : http://www.hae-vereinigung.ch/medikamentenuebersicht_fr-2021/