



BROCHURE À L'ATTENTION DES PATIENTS

**Vivre avec
l'AOH**



«L'AOH me montre mes limites physiques et psychologiques, m'aide à trouver mon équilibre, mais il me restreint aussi.»

Jennifer Wyss, atteinte d'AOH

Contenu

AVANT-PROPOS

- 2 L'AOH, la maladie rare

À PROPOS DE L'AOH

- 5 Qu'est-ce que l'AOH?
- 6 Que se passe-t-il en cas de crise d'AOH?

IMPACT SUR LA VIE QUOTIDIENNE

- 7 Restrictions: charge physique et psychique
- 8 Déclencheurs
- 9 Traitement

INTERVIEW

- 11 Jennifer Wyss: souvent mal comprise, aujourd'hui satisfaite

HÉRÉDITÉ

- 12 L'AOH peut ainsi être transmis dans la famille.
- 12 Que faire en cas d'AOH dans la famille?

INTERVIEW

- 15 Ernst Greber: 30 ans sans crise

COMMUNICATION

- 16 Difficultés et malentendus
- 17 Il est utile de parler de la maladie
- 17 Comment informer ouvertement et clairement

INTERVIEW

- 19 Mischa Brühlmeier: actif malgré les restrictions

DIAGNOSTIC

- 20 Comment l'AOH est-il diagnostiqué?

AOH ET ENFANTS

- 22 Mon enfant a-t-il un AOH?
- 23 Que faire si mon enfant souffre d'AOH?
- 23 Désir d'enfant et grossesse

INTERVIEW

- 25 Helene Saam: donner un visage à la maladie



11



15



19



25

L'AOH DANS LE CADRE DU COUPLE

- 26 Le ou la partenaire comme soutien

CONSEILS ET INFORMATIONS

- 29 Conseils de voyage
- 29 Conseils de la part des personnes concernées pour les personnes concernées
- 32 Association Suisse AOH

AOH, meilleures connaissances, meilleure compréhension

Les personnes atteintes d'AOH l'ignorent souvent. Et ceux qui côtoient des personnes atteintes ont souvent du mal à imaginer à quoi ressemble la vie avec l'AOH. Cette brochure a pour but d'aider à développer une meilleure compréhension de cette maladie rare et des personnes qui en souffrent. Elle doit montrer à quoi il faut prêter attention et comment gérer le quotidien avec cette anomalie génétique. Enfin, il s'agit aussi d'encourager: aujourd'hui, la plupart des personnes atteintes peuvent mener une vie normale malgré l'AOH.



«Mon AOH est passé à l'arrière-plan grâce aux médicaments.»

Helene Saam, Présidente de l'Association AOH et atteinte d'AOH

Qu'est-ce que l'AOH?

AOH signifie angio-œdème héréditaire. Il s'agit d'une maladie rare et donc relativement méconnue, caractérisée par une modification du patrimoine génétique, appelée anomalie génétique. Dans la plupart des cas, ce défaut génétique concerne le gène codant une protéine spécifique appelée «inhibiteur de la C1 estérase», ou inhibiteur C1.

Normalement, l'inhibiteur C1 régule la production endogène de bradykinine, une hormone qui joue un rôle important dans la dilatation et la perméabilité des vaisseaux sanguins.

Si l'inhibiteur C1 ne fonctionne pas correctement ou n'est pas produit en quantité suffisante, un excès de bradykinine peut, dans certaines circonstances, se produire. C'est exactement ce qui se passe lors d'une crise d'AOH. L'excédent de bradykinine entraîne le passage de grandes quantités de liquide des petits vaisseaux sanguins vers les tissus environnants. Il en résulte un gonflement, appelé œdème, qui est presque toujours douloureux, peut restreindre les mouvements et, selon la partie du corps touchée, même mettre la vie en danger.

L'AOH est aussi fréquent chez les femmes que chez les hommes. Seule une personne sur 50 000 est atteinte d'AOH. En Suisse, environ 160 personnes au total ont été diagnostiquées avec un AOH. Mais il y a probablement encore plus de personnes concernées, car de nombreuses personnes ne savent pas qu'elles souffrent d'AOH.

Grâce aux progrès de la médecine, les personnes concernées disposent aujourd'hui de nombreuses possibilités pour maîtriser la maladie.

Que se passe-t-il lors d'une crise d'**AOH**?

Le gonflement se développe normalement lentement pendant plusieurs heures lors d'une crise d'AOH et s'accompagne souvent de douleurs. Au cours des 12 à 36 premières heures, le gonflement s'intensifie et peut s'accompagner d'une sensation de pression ou de douleurs croissantes. Il disparaît progressivement après 2 à 5 jours. Une crise peut toutefois, dans certains cas, survenir soudainement et s'accompagner de douleurs intenses.

Lors d'une crise, la peau gonfle en principe au niveau des mains et des pieds, du visage ou des parties génitales. Les douleurs peuvent rendre les activités normales impossibles.

Des douleurs, des crampes, des vomissements et des diarrhées peuvent survenir en cas de crises gastro-intestinales. Étant donné que ces symptômes sont également présents dans d'autres maladies, les personnes atteintes d'AOH souffrant de crises gastro-intestinales reçoivent souvent un diagnostic erroné.

Les crises les plus dangereuses sont celles qui s'accompagnent d'un gonflement de la gorge, du nez ou de la langue. Dans ce cas, elles peuvent rétrécir les voies respiratoires à tel point que cela peut, dans les cas extrêmes, mettre la vie en danger. En cas d'œdèmes à ces endroits, consultez immédiatement un médecin. La durée, l'intensité et la fréquence des crises d'AOH sont très variables et imprévisibles. Tout comme le nombre de crises d'AOH: On estime que 30% des personnes concernées souffrent de plus de 12 crises par an et d'autres 30% ne présentent que parfois des symptômes.

Restrictions: charge physique et psychique

Le gonflement douloureux peut être pénible sur le plan tant physique que psychique. D'une part, les personnes atteintes d'AOH peuvent être incapables de travailler pendant plusieurs jours, d'autre part leur absence soudaine n'est pas toujours bien comprise. La peur et l'incertitude sont également des compagnons permanents: quand surviendra la prochaine crise, à quel endroit du corps ou dans quelle situation? Les personnes concernées doivent également être bien organisées, savoir où se trouvent leurs médicaments et où obtenir de l'aide. Car des facteurs extérieures, des efforts ou des émotions peuvent à tout moment déclencher une crise.



«Toujours cette incertitude: quand surviendra la prochaine crise?»

Mischa Brühlmeier, souffrant d'AOH

Déclencheur

Bien que la plupart des crises d'AOH surviennent sans raison apparente, certains facteurs peuvent provoquer un gonflement. Ceux-ci varient fortement d'une personne à l'autre.

Des personnes atteintes d'AOH indiquent par exemple que des opérations, des états anxieux ou des maladies telles que le rhume ou la grippe ont déclenché des crises chez elles. Les piqûres d'insectes et certains aliments sont également cités comme déclencheurs. Des contusions, des accidents et, par exemple, des soins dentaires peuvent également provoquer des crises. Tout comme les émotions fortes, même positives, telles que la joie ou l'excitation.

Certaines personnes concernées ont présenté des gonflements au niveau des mains après une longue période d'écriture, de martelage, de sport ou d'autres efforts physiques.

Chez la femme, la menstruation semble en outre avoir une influence significative sur la fréquence et la gravité des crises. La prise de la pilule contraceptive et un traitement hormonal substitutif semblent également entraîner des crises plus fréquentes et plus fortes. Les femmes qui utilisent la «pilule» doivent donc toujours demander à leur médecin avant de modifier leur méthode de contraception.

Le stress émotionnel, aussi bien positif que négatif, peut être un déclencheur typique d'une crise d'AOH. Peut-être qu'un ajustement de votre traitement pourrait être nécessaire en cas de stress. Parlez-en avec votre médecin.

Conseils et informations

Questions sur les éventuels déclencheurs ou le traitement: consultez votre médecin.



«Je dois veiller à ma santé, cela me permet d'avoir moins de crises.»

Jennifer Wyss, atteinte d'AOH

Traitement

Il n'existe actuellement ni remède pour les personnes atteintes d'AOH, ni traitement permettant de complètement prévenir les crises. Avec des médicaments pour le traitement aigu, la prévention à court ou à long terme, on peut aujourd'hui en principe obtenir un contrôle relativement efficace de la maladie. Les personnes concernées peuvent ainsi espérer une bonne qualité de vie avec peu de restrictions. Une consultation chez le médecin ou un spécialiste des AOH est indispensable à cet effet.

Le **traitement aigu** vise à maîtriser au mieux une crise en cours. Pour ce faire, un concentré d'inhibiteur C1 est injecté par voie intraveineuse. Le gonflement se résorbe ainsi plus rapidement.

La **prévention à court terme** devrait aider à prévenir les crises et les gonflements associés. Le médicament peut, si les personnes concernées sont exposées à un risque accru, par exemple avant une opération, être administré régulièrement pendant une courte période.

L'objectif de la **prévention à long terme**, est d'éviter les crises sur le long terme. Le médicament est administré régulièrement, en particulier aux personnes souffrant de crises fréquentes et dont la qualité de vie est restreinte.

Jennifer Wyss: souvent mal comprise, maintenant satisfaite

Depuis quand sais-tu que tu souffres d'AOH? Et comment l'as-tu découvert?

Depuis toujours, mon père en souffre aussi. Il était donc évident que des examens étaient nécessaires. Je n'avais pas de symptômes jusqu'à l'âge de 25 ans. Mais ensuite, j'ai été victime d'un braquage dans la bijouterie où je travaillais. Peu après, mon AOH s'est déclaré, et il est particulièrement intense depuis.

Comment l'AOH se manifeste-t-il chez toi?

J'ai des gonflements dans le ventre, le tractus gastro-intestinal, mais aussi au niveau de la tête. La pression monte de plus en plus, j'ai des maux de tête insupportables, parfois aussi des troubles de la parole. Nous n'avons pendant longtemps pas associé cela à l'AOH et j'ai également essayé d'en minimiser l'importance. Depuis que je sais que les maux de tête sont aussi dus à l'AOH, je sais que je ne m'en sortirai plus sans médicaments.

Quel mot/concept/objet utiliserais-tu pour décrire l'AOH et pourquoi?

L'AOH est à la fois mon ami et mon ennemi. D'une part, les crises sont désagréables. Elles sont douloureuses, te paralysent et tu ne te sens pas bien. D'autre part, l'AOH me ralentit dans certaines situations de stress, ce qui est bon. Cela ralentit le rythme et oblige à écouter son corps.

Quel type de médicament prends-tu?

Un traitement prophylactique ou préventif. Je n'ai normalement pas de crise, mais il y a parfois des poussées. Mais maintenant elles ressemblent à des maux de ventre normaux, on en a tous de temps en temps. Je vais très bien maintenant.

Avec qui parles-tu de ta maladie?

J'en parle toujours d'emblée. Je veille à bien informer les personnes que je vois le plus souvent ou qui m'accompagnent, au cas où il arriverait quelque chose.

Où et quand t'es-tu sentie restreinte dans ton temps libre?

Surtout pendant le sport. Mon hobby est la plongée en apnée. On plonge sans bouteille d'oxygène et il y a d'importants changements de pression. Tes poumons sont compressés lorsque tu plonges à 40 mètres de profondeur. Il se passe quelque chose dans l'organisme. J'ai toujours su que le lendemain, je me sentirais mal. Mais je l'ai toujours accepté. Maintenant je peux plonger pendant 2 semaines et n'ai rien du tout.

Quels autres facteurs ont déclenché tes crises?

Les vêtements. Et je ne l'ai pas compris pendant longtemps. J'ai toujours porté des jeans serrés ou des tee-shirts, au travail ou lorsque je sortais. Aujourd'hui, je veille à ne plus porter de vêtements trop serrés et à toujours avoir des vêtements amples sur moi.

Tu as souvent été incomprise et tes souffrances ont été mal interprétées. Comment as-tu géré cela?

Cela a toujours été difficile. Il y a quelques années, j'ai été hospitalisée pour des maux de ventre. Je sentais qu'il ne s'agissait pas d'un AOH. On a quand même attendu trois mois, parce qu'on n'avait trouvé à l'échographie au départ. J'ai dû beaucoup insister pour qu'on regarde une nouvelle fois. Et alors on a vu que j'avais une tumeur dans le ventre. Cela m'a appris que je devais me défendre. L'AOH m'a en règle générale fait avancer dans la vie et j'en suis aussi reconnaissante.

«L'AOH est à la fois mon
ami et mon ennemi.»

hae-vereinigung.ch



Regardez l'interview vidéo détaillée
avec Jennifer Wyss sur le site internet
de l'association de patients.

Jennifer Wyss, atteinte d'AOH

L'AOH peut ainsi être transmis dans la famille

«Héréditaire» signifie transmis de génération en génération. Les personnes atteintes de cette anomalie génétique peuvent donc la transmettre à leurs enfants. Les trois quarts des personnes atteintes d'AOH ont hérité de la maladie d'un parent, tandis que chez un quart d'entre elles, le défaut génétique est apparu suite à une mutation aléatoire. Mais dans ce cas aussi, il peut être transmis aux descendants. Si un parent a un AOH, il existe un risque de 50% que l'enfant hérite de l'AOH.

Que faire si l'AOH est présent dans la famille?

Il est important pour tous les membres de la famille, si l'AOH survient dans une famille, d'en informer leur propre médecin. En effet, l'AOH est si rare que le personnel médical n'y pense souvent pas lors des examens et soupçonne plutôt une maladie plus fréquente, telle qu'une allergie, lorsque les symptômes typiques de l'AOH apparaissent, d'autant plus que des gonflements peuvent également survenir dans ce cas.

De nombreuses personnes concernées rapportent que leur AOH n'a pas été détecté pendant des années. Pour cela, certains ont dû subir toutes sortes de traitements, allant jusqu'à des opérations inutiles de l'appendicite ou de la vésicule biliaire.

Même si on sait que l'AOH peut être héréditaire et qu'il est donc fréquent dans certaines familles, les membres de la famille des personnes atteintes d'AOH sont rarement testés. Et ce, bien qu'un test sanguin permettrait de diagnostiquer plus facilement l'AOH, d'éviter les traitements inappropriés et d'instaurer un traitement adapté.



«Mes mains et mes pieds étaient fortement touchés.»

Ernst Greber, atteint d'AOH



Ernst Greber: 30 ans sans crise

Depuis quand sais-tu que tu souffres d'AOH? Et comment l'as-tu découvert?

J'ai eu mon premier épisode d'AOH en 1974. Nous savions qu'il y avait une maladie, mais nous ne savions pas de quoi il s'agissait. Ma mère avait des crises d'AOH très sévères, les miennes étaient plutôt bénignes. Nous nous rendions régulièrement à l'hôpital pour faire des prises de sang. À un moment donné, c'était évident: c'est ce que l'on appelle l'AOH.

Comment l'AOH se manifeste-t-il chez toi?

J'ai toujours des gonflements. Surtout au niveau des mains, des pieds et des parties génitales. Ma mère, quant à elle, les avait souvent dans la région du cou. Nous savons rétrospectivement que deux de mes oncles sont morts d'AOH, car ils ont étouffé à cause d'un gonflement de la gorge. À l'époque, on ne pouvait pas encore l'expliquer.

Quels sont les déclencheurs chez toi?

Dans mon cas, l'AOH se manifestait principalement lorsque j'étais heureux. Je dissimulais par exemple souvent mes mains lorsque nous partions en vacances. Si ma femme avait vu mes mains enflées, elle ne serait probablement pas partie en voyage avec moi. La plupart du temps, cela se passait sur le chemin de l'aéroport.

Dans quelle mesure les œdèmes te dérangent-ils?

Je me suis toujours bien accommodé des gonflements au niveau des mains. Elles gonflaient certes jusqu'à ressembler à des pattes d'ours, mais cela ne me gênait pas vraiment. Au niveau des pieds, c'est plus pénible, tu ne peux plus ni marcher ni enfiler les chaussures.

Comment décrirais-tu l'AOH?

Comme imprévisible: on ne sait jamais à quel moment il arrive et pourquoi.

Qu'est-ce qui te pèse le plus?

J'ai eu la chance de ne plus avoir de crise pendant 30 ans grâce aux médicaments. J'ai même arrêté de prendre le médicament il y a 4 ans, car mes valeurs sanguines étaient bonnes. Mais voilà que j'ai eu quatre crises l'année dernière. Et le médicament de l'époque n'existe plus. J'ai, depuis peu, un médicament que je peux m'injecter dans le ventre en cas de crise.

Comment gères-tu l'incertitude?

Cela peut effectivement être une charge psychique. Il faut prendre en compte de nombreux facteurs dès que l'on sort de chez soi. Est-ce que je vais transpirer? Me fatiguer? Même un repas inhabituel peut provoquer une crise. Mais nous savons aussi que nous pouvons agir pour contrer cela. Cela me tranquillise.

Dans quelle mesure l'AOH t'a-t-il restreint?

Je ne me suis jamais senti restreint. J'ai fait tout ce que mon corps me permettait de faire, j'ai joué au football, j'ai fait du ski et j'ai voyagé. Cela ne m'a jamais gêné dans mon travail non plus. Seule l'incertitude était parfois pénible.

Que souhaites-tu communiquer à d'autres personnes concernées?

Je leur conseillerais de se renseigner et aussi de demander à leur médecin de famille de s'informer. Ils doivent être actifs, s'en préoccuper, mais ils peuvent également s'adresser à l'Association Suisse AOH.

Ton entourage a-t-il toujours fait preuve de compréhension?

Je n'ai jamais été confronté à une incompréhension. Mais cela peut aussi être lié au fait que j'ai eu au maximum sept à huit crises par an. Pendant l'apprentissage, on a dû parfois penser: le voilà de nouveau malade. Mais sinon, il y a toujours eu beaucoup d'acceptation.

«Mes crises survenaient souvent dans des moments de grande joie.»

Ernst Greber, atteint d'AOH

hae-vereinigung.ch

Regardez l'interview vidéo détaillée avec Ernst Greber sur le site internet de l'association de patients.



Difficultés et malentendus

L'AOH est une maladie tellement rare qu'elle n'est pas reconnue par de nombreux professionnels de la santé. Pour les profanes, elle est non seulement inconnue, mais également particulièrement difficile à comprendre. Rien d'étonnant que les personnes atteintes d'AOH rencontrent souvent l'incompréhension et le scepticisme. Une communication claire est d'autant plus importante.



«On est vite catalogué.»

Jennifer Wyss, atteinte d'AOH

Il est utile de **parler de la** maladie

Beaucoup de personnes concernées trouvent désagréable ou embarrassant que quelqu'un de leur entourage remarque une crise de gonflement. Mais aussi désagréable que cela puisse être, la famille proche et les amis doivent tout de même en être informés. D'autant plus que des situations délicates ou potentiellement mortelles peuvent survenir.

Pour **informer** de manière franche et claire:

expliquez à votre famille et à vos amis ce qu'est l'AOH: une maladie génétique rare qui peut être héréditaire. Les gonflements, aussi douloureux qu'ils puissent être, disparaissent. Ils peuvent toutefois être très préjudiciables au quotidien et même engager le pronostic vital dans certaines situations. Indiquez comment vous vous sentez en cas de crise d'œdème et expliquez ce qui peut déclencher les crises. Il est particulièrement important que les personnes de votre entourage soient informées en cas de crises de gonflement dans la bouche et la gorge. Ces crises peuvent mettre la vie en danger, mais elles peuvent bien être maîtrisées avec les médicaments appropriés. Si tout le monde est informé de la situation, ils pourront vous aider de manière ciblée et en toute sécurité.

Vous ne devez toutefois pas vous sentir obligé(e) d'informer toutes les personnes de votre entourage de votre maladie. Ce n'est que si vous pensez qu'une crise se produit actuellement que cela peut s'avérer utile ou même nécessaire. Dans de telles situations, il faut simplement mentionner que vous souffrez actuellement d'une crise de votre maladie et qu'il est nécessaire de prendre un médicament. Tout le reste peut attendre.

Si d'autres membres de votre famille sont également atteints d'AOH, ce qui n'est pas improbable, vous devriez échanger entre vous. Chacun vit l'AOH différemment et un échange d'expériences peut aider tout le monde.

Mischa Brühlmeier: actif malgré les restrictions

Depuis quand sais-tu que tu souffres d'AOH? Et comment l'as-tu découvert?

Ma grand-mère avait déjà eu un AOH, ma tante aussi. C'est pourquoi nous nous attendions à ce que cela puisse aussi être mon cas. Je me souviens d'un événement: à deux ans, j'ai touché la plaque de cuisson malgré les avertissements. La paume de ma main a alors enflé à cause de la brûlure, et le dos de la main à cause de l'AOH. Plus tard, un test sanguin a permis d'en avoir la certitude.

Comment cela s'est-il passé pour toi?

Dès mon enfance, j'ai remarqué que mon corps était un peu différent de celui des autres. L'AOH est alors devenu en quelque sorte mon compagnon permanent.

Comment l'AOH se manifeste-t-il chez toi?

Avec des gonflements au niveau des mains, puis également au niveau du ventre et des pieds, par exemple lors de la pratique d'un sport, mais aussi au travail. Je ferais la distinction entre les gonflements gênants et les gonflements douloureux: au niveau des mains ou des pieds, je ressens surtout des tensions, des picotements et des démangeaisons. Le ventre, en revanche, gonfle comme un ballon rempli d'eau et provoque des vomissements fréquents. Les gonflements dans le dos ressemblent à des coups de couteau: je ne peux alors ni m'asseoir ni me tenir debout, mais je reste allongé dans mon lit en position fœtale.

À quels intervalles les crises survenaient-elles?

Cela a évolué chez moi. À certains moments, j'avais une crise par semaine et je m'absentais souvent du travail pendant un ou deux jours. Cela a heureusement changé positivement: les crises sont devenues de moins en moins fréquentes, jusqu'à pratiquement disparaître. D'une part parce que mon corps s'est développé, mais aussi, bien sûr, grâce aux médicaments.

Comment concilies-tu l'AOH et le sport?

Il y a eu des phases au cours desquelles j'ai dû planifier avec soin. Lors de longues randonnées, par exemple, j'ai toujours emporté quatre paires de chaussettes afin de minimiser la transpiration et les frottements et ainsi prévenir une crise d'AOH au niveau des pieds.

Quelles stratégies de gestion te sont utiles?

Il est difficile de donner des conseils car l'AOH est différent pour chaque personne. En principe, je ferais un test d'intolérance pour vérifier si certaines huiles ou certains produits d'entretien déclenchent des crises d'AOH. Le mental est également décisif: les personnes concernées subissent de nombreuses crises dues à des émotions fortes, par exemple en cas de stress excessif, mais aussi de joie excessive. Si l'on peut s'adapter mentalement à ces situations et les préparer, on peut réduire le risque de crise.

Quelles expériences as-tu faites avec des employeurs en rapport avec l'AOH?

J'ai toujours mentionné lors de l'entretien d'embauche que je souffrais d'AOH et j'ai communiqué les risques que cela comportait pour l'employeur. Je voulais à la fois informer et faire preuve de transparence. Et je pensais que soit vous me prenez avec l'AOH, soit vous ne me prenez pas. Cela m'a fait avancer. Tous ont pu faire preuve de compréhension et je n'ai jamais rencontré de problèmes dans le monde du travail. Mon frère a vécu le contraire. Au début, il n'en a pas parlé parce qu'il en avait un peu honte. Mais il a eu des jours d'absence et personne ne savait pourquoi. Il a ainsi perdu des emplois, mais n'en a pas non plus obtenu lorsqu'il a parlé franchement de l'AOH lors des entretiens d'embauche.



«Je pensais: soit vous me prenez avec l'AOH, soit vous ne me prenez pas.»

Mischa Brühlmeier, atteint d'AOH

hae-vereinigung.ch



Regardez l'interview vidéo détaillée avec Mischa Brühlmeier sur le site internet de l'association de patients.

Comment l'AOH est-il diagnostiqué?

En cas de suspicion d'AOH, le médecin procédera probablement dans un premier temps à un examen physique de la personne concernée et lui posera des questions: Que se passe-t-il lors de vos crises d'œdème? Quand les crises surviennent-elles?

Les signes typiques d'AOH peuvent être:

- crises de gonflement répétées qui durent plus de 24 heures et ne démangent pas fortement (la plupart du temps, les démangeaisons indiquent une allergie),
- des douleurs abdominales récurrentes, semblables à des crises, qui durent plus de 6 heures et sans cause apparente,
- des crises de gonflement dans la gorge.

Il sera probablement aussi demandé à la personne concernée si des cas d'AOH sont connus dans sa famille.

La plupart des personnes concernées sont soulagées lorsqu'elles ont la certitude que leurs crises d'œdème sont causées par l'AOH, car elles ont souvent derrière elles de nombreuses années d'incertitude et de traitements infructueux. D'autre part, de nombreuses nouvelles questions se posent: Quelles sont les possibilités de traitement? Comment gérer au mieux l'AOH dans la vie privée et professionnelle? Que peut-on faire si les propres enfants ont hérité de l'AOH?



«On disait souvent à l'école: pourquoi est-il toujours absent?»

Mischa Brühlmeier, atteint d'AOH



Différents types d'AOH

Il existe deux types principaux d'AOH. Dans le type I (80 à 85% des cas), l'organisme produit trop peu d'inhibiteur C1. Dans le type II (15% des cas), l'inhibiteur C1 est présent en quantité suffisante, mais ne fonctionne pas correctement. Les AOH sont très rarement causés par des défauts dans d'autres gènes que l'inhibiteur C1. Ces formes sont regroupées sous le terme générique «AOH avec inhibiteur C1 normal». Cela s'explique par le fait que l'inhibiteur C1 ne présente ici aucun signe diagnostique particulier. Des tests de laboratoire permettent de déterminer le type d'AOH.

Mon **enfant a-t-il un AOH?**

Si on est soi-même atteint d'AOH, il est fort probable que son propre enfant en soit également atteint. Les premières crises d'œdème peuvent apparaître dès la petite enfance. La plupart des personnes atteintes d'AOH avaient eu leur première crise d'AOH avant leur 20^e anniversaire. Les situations typiques dans lesquelles des crises d'œdème apparaissent chez les enfants (mais également chez les adultes) sont les suivantes: blessures aux gencives (par ex., lors de la poussée dentaire, chez le dentiste), autres blessures (choc à la tête, écorchure au genou, etc.), piqûres d'insectes ou aliments irritants pour la bouche ou l'estomac.

Tout comme chez les adultes, les crises chez les enfants et les adolescents peuvent être déclenchées par un stress positif ou négatif: chez les tout-petits, par exemple, par des étapes importantes du développement, l'entrée à la maternelle, la naissance d'un frère ou d'une sœur; chez les enfants plus âgés, par exemple, par un déménagement, un changement d'école, des problèmes avec des camarades de classe, des disputes entre les parents. Chez les adolescents, les hormones s'y ajoutent: chez les filles, il faut toujours faire preuve d'une prudence particulière pendant les règles. Mais d'autres facteurs de stress, tels que le stress des examens ou les chagrins d'amour, peuvent également déclencher des crises. Il est en règle générale judicieux de faire tester tous les enfants de personnes atteintes d'AOH afin d'être préparé à d'éventuelles crises.



Conseils et informations

- Établissez une liste de contacts avec les numéros de téléphone d'urgence pour toutes les personnes informées et conservez une copie de la carte d'urgence.
- En plus de la liste des numéros de téléphone, donnez un médicament d'urgence à votre enfant ou aux accompagnateurs lors des voyages scolaires, ou autres excursions.
- Les enfants atteints d'AOH peuvent être vaccinés tout à fait normalement. Discutez du plan de vaccination avec le pédiatre.
- Plusieurs médicaments sont disponibles pour traiter l'AOH chez l'enfant. Votre médecin pourra vous conseiller à ce sujet.

Que faire si mon enfant souffre d'AOH?

Une communication transparente est recommandée si un enfant est atteint d'AOH, car il doit être pris en charge rapidement en cas de crise. Toutes les personnes impliquées dans la prise en charge de l'enfant concerné doivent être informées de l'AOH: les éducateurs, les enseignants, les entraîneurs sportifs, mais aussi les amis (s'ils sont déjà assez grands) et leurs parents.

Les enfants plus âgés et les adolescents devraient être encouragés à gérer eux-mêmes leur AOH de manière ouverte. Ils se sentent souvent mal à l'aise ou gênés lorsque leurs parents racontent tout et qu'ils ne peuvent pas le faire eux-mêmes.

Désir d'enfant et grossesse

Malgré la possibilité de transmettre le défaut génétique, rien ne s'oppose aujourd'hui, d'un point de vue médical, au désir d'enfant des personnes atteintes d'AOH. Des complications spécifiques liées à l'AOH peuvent toutefois survenir pendant la grossesse, notamment en raison des changements hormonaux qui peuvent déclencher des crises plus fréquentes. Mais elles sont largement contrôlables avec des médicaments appropriés. Il est important que la maternité soit informée de l'existence de l'AOH.

Helene Saam:

donner un visage à la maladie

Où apparaissent tes œdèmes?

Essentiellement au niveau gastro-intestinal. Cela s'est manifesté par des diarrhées, des vomissements, des maux de ventre, des nausées. Si elle n'est pas traitée, une crise dure environ trois jours. Des jours où je ne pouvais ni manger ni rien faire d'autre que de me terrer dans ma chambre.

Malgré le diagnostic, tu as un long calvaire derrière toi. Pourquoi?

Je n'ai d'abord reçu qu'un traitement léger après mon diagnostic. Il n'a eu aucun effet: j'avais sans cesse un gonflement qui s'est propagé d'une partie du corps à l'autre. Mon médecin traitant a effectué de nombreux examens, des radiographies, des gastroscopies et des coloscopies, mais n'a pas pu en trouver la cause. À la fin, il m'a reproché de tout inventer. J'ai alors décidé de consulter un spécialiste, le même médecin qui avait déjà diagnostiqué ma mère. J'ai dû organiser le rendez-vous moi-même. Il a rapidement constaté que c'était une évidence et m'a enfin prescrit les bons médicaments.

De quel type de traitement s'agissait-il?

Traitement aigu dans un premier temps. Mais j'avais des crises chaque semaine. J'ai donc décidé de prendre des précautions et de me faire une injection prophylactique chaque dimanche. J'ai ainsi eu environ six crises par an. En 2019, un nouveau médicament est apparu sur le marché, qui peut être injecté par voie sous-cutanée, c'est-à-dire sous la peau. J'en suis très satisfaite, je n'ai eu qu'une seule crise depuis.

Dans quelle mesure l'AOH t'était-il perceptible?

L'AOH a marqué des moments très différents de ma vie. Il est actuellement plus en arrière-plan, alors que pendant les 5 années où j'ai suivi une thérapie par voie intraveineuse, il était très présent.

Quelle place occupe la peur?

La peur est toujours là. C'est le gonflement du visage qui me faisait le plus peur. Le gonflement se déplace également souvent. Je me suis immédiatement rendue aux urgences. quand j'ai remarqué qu'il se déplaçait vers le cou. On s'accommode beaucoup plus facilement des gonflements d'autres endroits.

Comment décrirais-tu l'AOH?

L'AOH est une maladie imprévisible qui peut survenir soudainement et avoir un impact considérable, car elle peut empêcher certaines activités, voire le travail. C'est pourquoi il est important de prendre contact avec un spécialiste de l'AOH et de trouver le traitement qui vous convient. Il est ainsi possible de mener une vie normale.

Que souhaiterais-tu transmettre aux autres personnes atteintes d'AOH?

Je recommande d'organiser une visite annuelle chez un spécialiste de l'AOH, d'autant plus que la maladie évolue au fil du temps. L'AOH est incurable, il faut s'en accommoder. Mais il est plus supportable avec une attitude positive. Il est aussi utile de bien connaître son corps: Quand suis-je en situation stressante? Quelles sont mes limites?

Pourquoi t'engages-tu dans une association de patients?

Une des raisons est que mon médecin traitant n'a pas pris mes symptômes et mes craintes suffisamment au sérieux. Cela me pesait. Et je voulais éviter à d'autres un calvaire aussi long. L'AOH est très rare, elle ne touche que quelque 160 personnes en Suisse. Le tableau clinique est peu connu des médecins de famille. On confond souvent l'AOH avec des allergies. Il faut d'abord que quelqu'un pense à l'AOH, puis qu'il fasse faire une analyse de sang. Avec l'organisation de patients, nous voulons parler de la maladie et la faire connaître au public.

«Mon médecin m'a reproché de tout imaginer.»

Helene Saam, atteinte d'AOH et Présidente de l'Association Suisse AOH

hae-vereinigung.ch

Regardez l'interview vidéo détaillée avec Helene Saam sur le site internet de l'association de patients.



Le ou la partenaire comme **soutien**

Grâce aux options thérapeutiques aujourd'hui disponibles, il est possible de mener une vie relativement normale avec l'AOH. Il existe néanmoins toujours des situations où les personnes atteintes d'AOH ont besoin de soutien. C'est là que les partenaires peuvent fournir une contribution importante.

Tout comme les proches, ils doivent donc être informés de l'AOH afin de pouvoir réagir correctement en cas d'urgence.

Au début d'une relation, beaucoup de personnes concernées se sentent mal à l'aise lorsque leur partenaire les voit pendant une crise. C'est compréhensible, les sentiments de honte sont tout à fait normaux dans l'AOH. Il est toutefois conseillé d'aborder le sujet et de ne pas se retirer sans justification. Avec une confiance croissante, il est généralement moins désagréable que le partenaire assiste à une attaque.

Une information ciblée y contribue également: par exemple, sur le fait que les gonflements vont disparaître et que les changements d'apparence ne sont pas permanents. Ou sur les douleurs. Plus les personnes concernées peuvent communiquer précisément sur la manière dont on peut les aider et sur ce dont elles ont besoin en cas de crise, plus leur partenaire peut les soutenir.

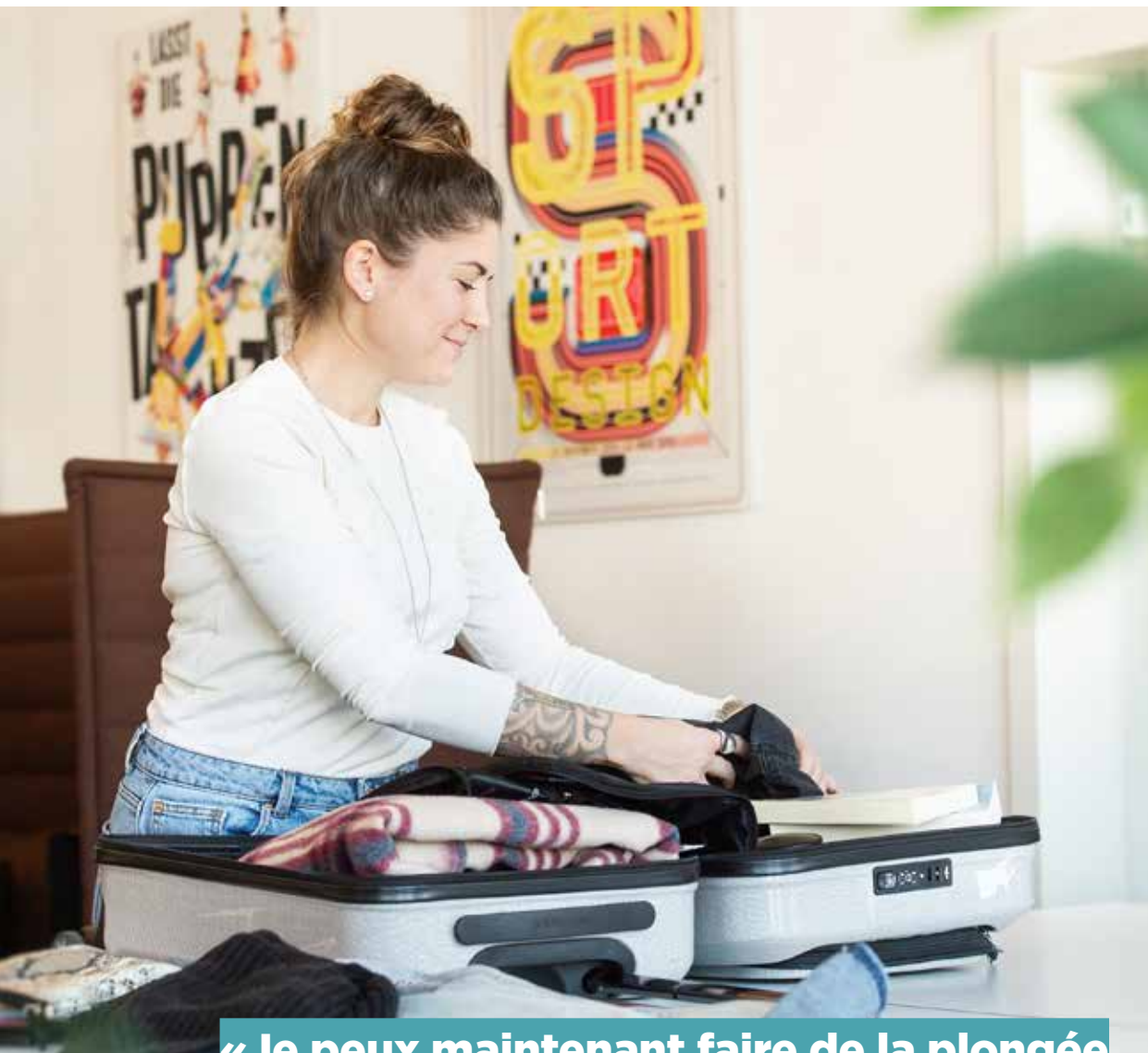
En bref

- Parler franchement de l'AOH
- Informer et instruire votre partenaire
- Il est normal d'éprouver de la honte



«L'AOH est pour moi une
maladie imprévisible.»

Helene Saam, Présidente de l'Association AOH atteinte d'AOH



«Je peux maintenant faire de la plongée pendant 2 semaines sans problème.»

Jennifer Wyss, atteinte d'AOH



Conseils de voyage

- Assurez-vous d'avoir pris vos médicaments contre l'AOH par mesure de précaution. Il est préférable de le conserver dans votre bagage à main, afin de toujours l'avoir à portée de main. Veillez également d'avoir suffisamment de médicaments, car ils ne sont pas disponibles partout.
- Rangez vos médicaments en toute sécurité et correctement pendant le voyage et à destination (attention à la température!).
- Identifiez un centre médical ou un hôpital à votre destination avant de partir et notez leurs coordonnées et contacts. Déterminez dès que possible comment vous pourriez vous y rendre en cas d'urgence.
- Informez au préalable une personne de votre groupe de voyage et donnez-lui des instructions sur la marche à suivre en cas d'urgence.
- Emportez toujours avec vous votre passeport patient ou votre carte d'urgence AOH lorsque vous voyagez. Cela peut aider à informer les secours si vous n'êtes plus en mesure de communiquer (par exemple en cas d'accident).
- Un certificat douanier (de préférence multilingue) permet d'éviter tout malentendu concernant vos médicaments (aiguilles hypodermiques, poudres).
- Si vous avez des questions ou des doutes, vous pouvez contacter l'Association AOH.

Conseils de personnes concernées pour les personnes concernées

- Apprenez à interpréter les signes de votre corps: Qu'est-ce que je supporte et qu'est-ce que je ne supporte pas? Quels sont mes déclencheurs et comment annoncent-ils mes crises?
- Développez des stratégies pour réguler le stress.
- Sachez que: chacun et chacune réagit différemment.
- Essayez de garder une attitude positive et de faire des choses qui vous font du bien.
- Élaborez un plan d'urgence et renseignez-vous sur les points de contact tels que la Association AOH.
- Organisez-vous pour obtenir de l'aide et du soutien.

**«L'AOH m'a globalement fait
avancer dans la vie et je lui en
suis reconnaissante.»**

Jennifer Wyss, atteinte d'AOH





Association Suisse AOH

L'Association Suisse AOH soutient les personnes atteintes d'AOH dans l'amélioration de leur situation de vie et défend leurs intérêts auprès des autorités. Elle favorise également l'échange d'expériences et d'informations, et sensibilise au sujet.



www.hae-vereinigung.ch/fr/

Cette brochure a été réalisée en collaboration avec l'Association AOH et des personnes atteintes d'AOH, qui ont partagé avec nous leurs expériences et leurs témoignages personnels.



Takeda Pharma AG
Thurgauerstrasse 130
8152 Glattpark (Opfikon)
www.takeda.ch