

**R
A
F
M
I**



REVUE AFRICAINE DE MEDECINE INTERNE

**ORGANE DE
LA SOCIETE AFRICAINE DE MEDECINE INTERNE**

ISSN : 2337-2516

ANNEE 2024, JUIN - VOLUME 11 (1)

Correspondance

Secrétariat

E-mail : revueafricainemi@gmail.com – Site web : www.rafmi.org

Université de Thiès – UFR Santé de Thiès. BP : 967 Thiès, Sénégal

Adresse

UFR des Sciences de la Santé Université de Thiès

Ex 10^{ème} RIAOM. BP : 967 Thiès, Sénégal

DIRECTEUR DE PUBLICATION
Pr Mamadou Mourtalla KA (Sénégal)

REDACTEUR EN CHEF
Pr Adama BERTHE (Sénégal)

CURATEUR
Pr Bernard Marcel DIOP (Sénégal)

REDACTEURS ADJOINTS
Pr Joseph Y. DRABO (Burkina Faso), Pr Assetou SOUKHO KAYA (Mali)
Pr Bourhaima OUATTARA (Côte d'Ivoire), Pr Eric ADEHOSSI (Niger)
Pr Djimon Marcel ZANNOU (Bénin), Pr Mohaman DJIBRIL (Togo)

CONSEILLERS SCIENTIFIQUES
Pr Mouhamadou Moustapha CISSE (Sénégal)
Pr Pauline DIOUSSE (Sénégal)
Pr Ag. Demba DIEDHIOU (Sénégal)

SECRETAIRES SCIENTIFIQUES
Pr Madoky Magatte DIOP (Sénégal)
Pr Papa Souleymane TOURE (Sénégal)

SECRETAIRE D'EDITION
M. Momar NDIAYE (Sénégal)

COMITE SCIENTIFIQUE ET DE LECTURE
Pr Ag. Gabriel ADE (Bénin), Pr Ag. Eric ADEHOSSI (Niger), Pr Koffi Daho ADOUBRYN (Côte d'Ivoire), Pr Aissah AGBETRA† (Togo), Pr Chantal G. AKOUA-KOFFI (Côte d'Ivoire), Pr Dégnon AMEDEGNATO (Togo), Pr Emmanuel ANDRES (France), Pr Ag. Khadidiatou BA FALL (Sénégal), Pr Jean-Bruno BOGUIKOUMA (Gabon), Pr Mouhamadou Moustapha CISSE (Sénégal), Pr Ag. Demba DIEDHIOU (Sénégal), Pr Thérèse Moreira DIOP (Sénégal), Pr Bernard Marcel DIOP (Sénégal), Pr Ag. Pauline DIOUSSE (Sénégal), Pr. Ag. Mohaman DJIBRIL (Togo), Pr Ag. Moustapha DRAME (France), Pr Ag. Fatou FALL (Sénégal), Pr Ag. Sara Boury GNING (Sénégal), Pr Fabien HOUNGBÉ (Bénin), Dr Josaphat IBA BA (Gabon), Dr Amadou KAKE (Guinée Conakry), Pr Alphonse KOUAME KADJO (Côte d'Ivoire), Pr Ouffoué KRA (Côte d'Ivoire), Pr Christopher KUABAN (Cameroun), Pr Abdoulaye LEYE (Sénégal), Pr Moussa Y. MAIGA (Mali), Pr Ag. Papa Saliou MBAYE (Sénégal), Pr Daouda K. MINTA (Mali), Pr Jean Raymond NZENZE (Gabon), Pr Bourhaima OUATTARA (Côte d'Ivoire), Pr Samdpawinde Macaire OUEDRAGO (Burkina Faso), Pr Abdoulaye POUYE (Sénégal), Pr Jean-Marie REIMUND (France), Pr Mamadou SAIDOU (Niger), Pr Ag. Jean SEHONOU (Bénin), Pr Damien SENE (France), Dr Ibrahima Khalil SHIAMAN-BARRO (Guinée Conakry), Pr Assetou SOUKHO KAYA (Mali), Pr Ag. Hervé TIENO (Burkina Faso), Pr Ag. Abdel Kader TRAORE (Mali), Pr Hamar Alassane TRAORE (Mali), Pr Boubacar WADE (Sénégal), Dr Téné Marceline YAMEOGO (Burkina Faso), Dr Yolande YANGNI-ANGATE (Côte d'Ivoire), Pr Ag. Djimon Marcel ZANNOU (Bénin), Dr Lassane ZOUNGRANA (Burkina Faso)

LE BUREAU DE LA SAMI
Président d'honneur 1 : Pr Niamkey Kodjo EZANI (Côte d'Ivoire)
Président d'honneur 2 : Pr Hamar Alassane TRAORE (Mali)
Président : Pr Joseph DRABO (Burkina-Faso)
Vice-Président : Pr Mamadou Mourtalla KA (Sénégal)

RECOMMANDATIONS AUX AUTEURS

I. Principes généraux

La Revue Africaine de Médecine Interne (R.AF.M.I.) est une revue destinée aux médecins internistes et spécialistes d'organes. Les publications peuvent être présentées en Français et en Anglais. La revue offre diverses rubriques :

• articles originaux :

Les articles originaux présentent le résultat d'études non publiées et comportent une introduction résumant les hypothèses de travail, la méthodologie utilisée, les résultats, une discussion avec revue appropriée de la littérature et des conclusions.

Le résumé structuré (français et anglais) doit comporter: 1) Propos (état actuel du problème et objectif(s) du travail),

2) Méthodes – (matériel clinique ou expérimental, et méthodes utilisées), 3) Résultats, 4) Conclusion.

Le résumé ne doit pas excéder 250 mots. Le texte ne doit pas excéder 4500 mots et comporter plus de 40 références.

• articles de synthèse :

Les articles de synthèse ont pour but de présenter une mise à jour complète de la littérature médicale sur un sujet donné. Leur méthodologie doit être précisée ; Le résumé n'est pas structuré (français et anglais). Le résumé ne doit pas excéder 250 mots. Le texte ne doit pas excéder 4500 mots et 60 références.

• cas cliniques :

Les cas cliniques rapportent des observations privilégiées soit pour leur aspect didactique soit pour leur rareté.

La présentation suivra le même plan que celui d'un article original : Le résumé structuré (français et anglais) :

1) Introduction, 2) Résultats/Observation(s), 3) Conclusion.

Le résumé ne doit pas excéder 150 mots. Le texte ne doit pas excéder 2500 mots et 20 références.

• actualités thérapeutiques :

La Rédaction encourage la soumission de manuscrits consacrés à de nouvelles molécules ou nouvelles thérapeutiques. Ces manuscrits comprendront le positionnement de la nouvelle thérapeutique, une étude des essais cliniques, une revue des aspects pratiques et économiques, les questions en suspens.

• lettres à la rédaction :

Elles sont des textes relevant de commentaires brefs sur les conclusions d'articles déjà publiés ou sur un fait scientifique d'actualité (jusqu'à 800 mots, bibliographie non comprise. Il n'y aura pas dans ses rubriques ni résumé, ni mots clés. Le nombre de référence ne devra pas excéder dix (10).

• articles d'intérêt général :

Ils concernent l'histoire de la médecine, l'éthique, la pédagogie, l'informatique, etc.

• articles d'opinion :

Le Journal ouvre son espace éditorial aux articles d'opinion sur des questions médicales, scientifiques et éthiques ; le texte pourra être accompagné d'un commentaire de la rédaction. Il ne devra pas dépasser 800 mots.

• courrier des lecteurs :

La Rédaction encourage l'envoi de lettres concernant le contenu scientifique ou professionnel de la Revue. Elles seront considérées pour publication, après avis éditorial.

Les articles et éditoriaux sont publiés sous la responsabilité de leurs auteurs.

Le premier auteur des articles s'engage sur les points suivants :

1. l'article n'a pas été publié ou n'est pas soumis pour publication dans une autre revue ;
2. copyright est donné à la Revue Africaine de Médecine Interne (R.AF.M.I.), en cas de publication.

A la soumission, un formulaire doit être adressé au Comité de Rédaction, dans lequel tous les auteurs reconnaissent avoir participé activement au travail, avoir pris connaissance du contenu de l'article et avoir marqué leur accord quant à ce contenu. Ils en sont éthiquement responsables.

• images commentées :

L'illustration (image clinique ou d'imagerie) doit être rendue anonyme et soumise sous un format Jpeg, dont la résolution doit être de 300 dpi minimum. Chaque illustration doit être légendée et appelé dans le texte. Le texte suit le plan suivant : 1) Histoire, 2) Diagnostic, 3) Commentaires. Il est suivi par les références. Le manuscrit ne doit pas excéder 250 mots et 5 références. Le titre, en français et en anglais, ne doit pas contenir le diagnostic. Les mots clés en français et en anglais doivent le mentionner. Pas de résumé.

II. Présentation

Les manuscrits seront dactylographiés à double interligne (environ 300 mots par page) à l'aide d'un traitement de texte.

La première page comportera exclusivement le titre (et sa traduction en anglais), les prénoms et noms des auteurs, l'institution et l'adresse de correspondance, avec numéros de téléphone, de télécopie et adresse e-mail.

La deuxième page contiendra le résumé en français (maximum 250 mots). Ainsi que 3 à 5 mots-clés en français.

Sur la troisième page figureront l'abstract en anglais (maximum 250 mots), ainsi que 3 à 5 mots-clés en anglais.

Les pages seront toutes numérotées.

Les données de laboratoire seront fournies dans les unités utilisées dans la littérature. En cas d'utilisation d'unités internationales, il convient de fournir, entre parenthèses, les données en unités conventionnelles.

Les abréviations non usuelles seront explicitées lors de leur première utilisation.

La bibliographie sera limitée à 20 références sauf pour les articles originaux et de synthèse ; elles apparaîtront dans le texte sous forme de nombre entre crochet [X], renvoyant à la liste bibliographique. Celle-ci, dactylographiée à double interligne, suivra immédiatement la dernière ligne de l'article. Elle sera ordonnée par ordre d'apparition dans le texte et respectera le style de l'Index Medicus ; elle fournira les noms et initiales des prénoms de tous les auteurs s'ils sont au nombre de 6 ou moins ; s'ils sont sept ou plus, citer les 3 premiers et faire suivre de " et al. " ; le titre original de l'article ; le nom de la revue citée ; l'année ; le numéro du volume ; la première et la dernière page, selon les modèles suivants :

1. Barrier JH, Herbouiller M, Le Carrer D, Chaillé C, Raffi F, Billaud E, et al. Limites du profil protéique d'orientation diagnostique en consultation initiale de médecine interne. Étude prospective chez 76 malades. Rev Med Interne 1997, 18 : 373-379.
2. Bieleli E, Kandjigu K, Kasiam L. Pour une diététique du diabète sucré au Zaïre. Méd. Afr. Noire 1989 ; 36 : 509-512.
3. Drabo YJ, Kabore J, Lengani A, Ilboudo PD. Diabète sucré au CH de Ouagadougou (Burkina Faso). Bull Soc Path Ex 1996; 89: 185-190.

Les références internet sont acceptées : il convient d'indiquer le(s) nom(s) du ou des auteurs selon les mêmes règles que pour les références « papier » ou à défaut le nom de l'organisme qui a créé le programme ou le site, la date de consultation, le titre de la page d'accueil, la mention : [en ligne], et enfin l'adresse URL complète sans point final.

Les tableaux, numérotés en chiffres romains, seront présentés chacun sur une page séparée dactylographiée à double interligne. Ils comporteront un titre, l'explication des abréviations et une légende éventuelle.

Les figures et illustrations seront soit des originaux, soit fournies sur support informatique en un fichier séparé du texte au format TIFF ou JPEG, avec une résolution de 300 DPI.

Elles seront numérotées en chiffres arabes. Pour les originaux, le numéro d'ordre de la figure, son orientation et le nom du premier auteur seront indiqués. Les figures en couleur ne seront publiées qu'après accord de la Rédaction. Pour les graphiques qui, pour la publication, peuvent être réduits, il convient d'utiliser un lettrage suffisamment grand, tenant compte de la future réduction.

Attention : les images récupérées sur internet ne sont jamais de bonne qualité.

Les légendes des figures seront regroupées sur une page séparée et dactylographiées à double interligne. Elles seront suffisamment explicites pour ne pas devoir recourir au texte.

Les auteurs s'engagent sur l'honneur, s'ils reproduisent des illustrations déjà publiées, à avoir obtenu l'autorisation écrite de l'auteur et de l'éditeur de l'ouvrage correspondant.

Pour les microphotographies, il y a lieu de préciser l'agrandissement et la technique histologique utilisés.

Les remerciements éventuels seront précisés en fin de texte et seront courts.

Les conflits d'intérêt potentiels et les considérations éthiques devront être déclarés dans le manuscrit.

III. Envoi

Les manuscrits seront soumis à la fois par voie électronique à l'adresse suivante (revueafricainemi@gmail.com) et sur le site web de la Revue Africaine de Médecine Interne (rafmi.org).

IV. Publication

Les articles sont soumis pour avis à un comité scientifique de lecture et d'autres experts extérieurs à ce Comité. Une fois l'article accepté, il sera publié après paiement des frais d'un montant de 150 000 f CFA ; par Western Union ou Money Gram ou virement bancaire.

SOMMAIRE

ARTICLES ORIGINAUX

- 1. Place de la biopsie des glandes salivaires accessoires dans le diagnostic étiologique du syndrome sec : étude descriptive transversale** 7-13
Seck K, Kane M, Niasse M, Diatta M, Gassama BC, Ba A, Dial Mm, Tamba B, Dia Tine S
- 2. Maladie de Basedow et grossesse : à propos de 189 cas colligés au Centre Hospitalier Abass Ndao** 14-21
Ndour MA, Gadjji FK, Sow D, Dieng M, Diallo IM, Diouf OBK, Ndiaye M, Sylla KA, Diembou M, Ndiaye F, Thioye EIHM, Halim C, Diédhiou D, Sarr A, Ndour Mbaye M
- 3. Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des cardiothyreoses en milieu hospitalier dakarais : étude bicentrique rétrospective** 22-27
Sall SAB, Guissé PM, Ndiaye N, Diack ND, Lèye YM, Samb K, Lèye A, Mbaye A
- 4. Aspects diagnostique et thérapeutique du mal de Pott de l'enfant et de l'adolescent en hospitalisation de rhumatologie au CHU de Cocody** 28-33
Coulibaly AK, Kpami YCN, Goua J-J, Niaré M, Bamba A, Coulibaly Y, Djaha J-MK, Diomandé M, Gbané M, Ouattara B, Eti E
- 5. Profil épidémioclinique et thérapeutique de l'hypertension artérielle chez le sujet âgé de 60 ans et plus au service de Médecine Interne du CHU de Conakry** 34-38
Sylla D, Wann TA, Kake A, Bah MM, Diakhaby M, Bah MLY
- 6. Prévalence de la maladie rénale chronique chez le sujet diabétique au centre de protection maternelle et infantile de Sokoura à Bouake en 2021** 39-48
Acho JK, Kpan KJ, Koffi RM, Kouamé JE, Wognin Manzan EA, Gonan Y, TIA Weu Mélanie, Ouattara B
- 7. Comas non traumatiques du sujet âgé dans un service de médecine interne** 49-55
Kouassi L, Koné S, Acko UV, Touré KH, Kouamé GR, Yapa GSK, Gboko KKL, Sako K, Ouattara B

CAS CLINIQUES

- 8. Angio-oedème héréditaire à propos d'une famille au Niger** 56-64
Brah S, Hamidou T, Daou M, Andia A, Garba AA, Ousseini F, Abarchi Boube D, Illé S, Salissou L, Adehossi E
- 9. Atteinte cutanée et ophtalmologique d'une hépatite B chronique associées à des ANCA de type MPO : est-ce une vascularite ?** 65-71
Brah S, Daou M, Diori A, Andia A, Agbatan P, Garba AA, Salissou L, Adehossi E
- 10. Atteintes neurologiques centrales et périphériques associées à une infection virale à la dengue : à propos d'un cas au Service de Neurologie du Centre Hospitalier National De Pikine** 72-76
Ngoule MO, Fall M, Atchom ACM, Guène A, Kahwagi J, Diop AM, Boukoulou MJ, Dia MD, Ayoub MS, Dieng H
- 11. La péricardite aiguë, un mode exceptionnel de présentation de la maladie de Still de l'adulte** 77-79
Eloundou P, Lekpa FK, Same F, Minko G, Manga S, Fouda E, Tcheumagam K, Ezangono M, Ngono C, Mbena T, Elanga V
- 12. Syndrome douloureux abdominal révélateur d'une thrombose insolite à localisation portale : à propos de 2 cas** 80-83
Nacanabo WM, Seghda TAA, Dah C, Zerbo N, Ouedraogo AS, Samadoulougou AK
- 13. Syndrome malin des neuroleptiques révélateur d'une hyperthyroïdie primaire chez une femme de 54 ans : à propos d'un cas** 84-87
Tieno H, Bognounou R, Nacanabo WM, Seghda TAA, Samadoulougou KA
- 14. Tuberculose compliquant l'évolution d'une leucémie myéloïde chronique. A propos de deux cas dans le service d'hématologie du CHU de Cocody** 88-93
Dohoma SA, Wouakam Matchim D, Boidy K, Keita M, Aya N'dri C, Danho CN, Koffi G

SOMMAIRE

ORIGINAL ARTICLES

1. *Role of accessory salivary gland biopsy in the etiological diagnosis of dry syndrome: a descriptive Crosssectional study* 7-13
Seck K, Kane M, Niasse M, Diatta M, Gassama BC, Ba A, Dial Mm, Tamba B, Dia Tine S
2. *Basedow's disease and pregnancy: 189 cases from the Abass Ndao Hospital Center* 14-21
Ndour MA, Gadji FK, Sow D, Dieng M, Diallo IM, Diouf OBK, Ndiaye M, Sylla KA, Diembou M, Ndiaye F, Thioye EIHMM, Halim C, Diédhiou D, Sarr A, Ndour Mbaye M
3. *Epidemiological, clinical and therapeutic aspects of cardiothyreosis in the hospital of Dakar: a two-center retrospective study* 22-27
Sall SAB, Guissé PM, Ndiaye N, Diack ND, Lèye YM, Samb K, Lèye A, Mbaye A
4. *Diagnostic and therapeutic aspects of Pott's disease in children and adolescents in rheumatology hospitalization at Cocody University Hospital* 28-33
Coulibaly AK, Kpami YCN, Goua J-J, Niaré M, Bamba A, Coulibaly Y, Djaha J-MK, Diomandé M, Gbané M, Ouattara B, Eti E
5. *Epidemiological-clinical and therapeutic profile of arterial hypertension in subjects aged 60 and over in the Internal Medicine department of Conakry University Hospital* 34-38
Sylla D, Wann TA, Kake A, Bah MM, Diakhaby M, Bah MLY
6. *Prevalence of chronic kidney disease in diabetic subjects at the Sokoura Maternal and Child Protection Center in Bouake in 2021* 39-48
Acho JK, Kpan KJ, Koffi RM, Kouamé JE, Wognin Manzan EA, Gonan Y, Tia Weu M, Ouattara B
7. *Non-traumatic comas in the elderly subject in an internal medicine department* 49-55
Kouassi L, Koné S, Acko UV, Touré KH, Kouamé GR, Yapa GSK, Gboko KKL, Sako K, Ouattara B

CASES REPORTED

8. *Hereditary angioedema in a family from Niger* 56-64
Brah S, Hamidou T, Daou M, Andia A, Garba AA, Ousseini F, Abarchi Boube D, Illé S, Salissou L, Adehossi E
9. *Cutaneous and ophthalmological symptoms of chronic hepatitis b associated with MPO ANCA: is it vasculitis?* 65-71
Brah S, Daou M, Diori A, Andia A, Agbatan P, Garba AA, Salissou L, Adehossi E
10. *Central and peripheral neurological disorders associated with dengue viral infection: a case report from the Neurology Department of the Pikine National Hospital Center* 72-76
Ngoule MO, Fall M, Atchom ACM, Guène A, Kahwagi J, Diop AM, Boukoulou MJ, Dia MD, Ayoub MS, Dieng H
11. *An acute and outstanding pericarditis as revelation of adult-onset Still's disease* 77-79
Eloundou P, Lekpa FK, Same F, Minko G, Manga S, Fouda E, Tcheumagam K, Ezangono M, Ngonon C, Mbena T, Elanga V
12. *Cases of acute abdominal pain highlighting 2 unexpected portal thrombosis* 80-83
Nacanabo WM, Seghda TAA, Dah C, Zerbo N, Ouedraogo AS, Samadoulougou AK
13. *A case of hyperthyroidism diagnosed during a neuroleptic malignant syndrome in a 54 year-old woman* 84-87
Tieno H, Bognounou R, Nacanabo WM, Seghda TAA, Samadoulougou KA
14. *Occurrence of tuberculosis during the follow-up of leukemias. Illustration in a hematology department* 88-93
Dohoma SA, Wouakam Matchim D, Boidy K, Keita M, Aya N'dri C, Danho CN, Koffi G



Angio-œdème héréditaire à propos d'une famille au Niger
Hereditary angioedema in a family from Niger

Brah S^{1,3}, Hamidou T², Daou M^{1,3}, Andia A^{1,3}, Garba AA^{5,6}, Ousseini F^{3,8}, Abarchi Boube D^{3,7}, Illé S^{3,7}, Salissou L^{3,4}, Adehossi E^{1,3}

1. Service de Médecine Interne - Hôpital Général de Référence, Niamey - Niger
2. Service de Dermato-Allergologie, Hôpital National Amirou Boubacar Diallo, Niamey - Niger
3. Faculté des Sciences de la Santé, Université Abdou Moumouni, Niamey - Niger
4. Service de Dermatologie de l'Hôpital National de Niamey, Niger
5. Service de Médecine Interne de l'Hôpital National de Zinder, Niger
6. Faculté des Sciences de la Santé de l'Université André Salifou de Zinder, Niger
7. Service d'ORL, Hôpital Général de Référence, Niamey - Niger
8. Service d'Hépatogastroentérologie de l'Hôpital National de Niamey, Niger

Auteur correspondant : Dr Souleymane BRAH

Résumé

Introduction : L'angio-œdème héréditaire (AOH) est un déficit congénital en C1 inhibiteur quantitatif ou qualitatif avec œdème cutané ou sous-muqueux dû à une libération excessive de bradykinine. En Afrique subsaharienne, très peu de cas ont été décrits. Nous rapportons une famille de 3 membres.

Observations : Patiente de 50 ans, avec des poussées d'œdèmes (face, lèvres, langue et extrémités) ayant débutés à l'âge de 14 ans, non améliorés par les corticoïdes et antihistaminiques. Il n'y avait pas de notion de facteurs favorisant. Le diagnostic d'AOH de type 1 a été posé, 36 ans après les premières crises (C1 inhibiteur à 0,05 g/l). L'acide tranexamique est la seule molécule disponible au Niger pour le traitement.

La 2^{ème} patiente, âgée de 20 ans, fille de la première a débuté les poussées à 13 ans avec les mêmes caractéristiques. Le diagnostic d'angio-œdème de type 1 a été également posé après dosage du C1 inhibiteur. Elle a été mise également sous acide tranexamique.

Le 3^{ème} patient, homme de 24 ans, fils de la première patiente, frère de la 2^{ème} a débuté les poussées à 14 ans. Le diagnostic d'angio-œdème héréditaire de type 1, 10 ans après les premières crises a été posé. Hélas, le patient est décédé par asphyxie au décours d'un œdème laryngé un matin au réveil avant l'arrivée à l'hôpital.

Conclusion : L'AOH peut être mortel dans ses localisations laryngées. Au Niger les concentrés de C1 inhibiteur ne sont pas disponibles pour le traitement des crises aiguës.

Mots clés : Angio-œdème héréditaire - Diagnostic - Traitement - Niamey - Niger.

Summary

Introduction: Hereditary angioedema (HAE) is a congenital quantitative or qualitative C1 inhibitor deficiency with cutaneous or submucosal edema due to excessive bradykinin release. Few cases have been described in sub-Saharan Africa. We report a family of 3 members.

Observations: A 50-year-old woman with flare-ups of oedema (face, lips, tongue and extremities) that began at the age of 14, which have not improved with treatment by corticoids and antihistamines. No favoring factors have been reported. Type 1 HAE was diagnosed 36 years after the first attacks (C1 inhibitor 0.05 g/l). Tranexamic acid was the only molecule available for treatment in Niger.

The 2nd patient, aged 20 years, daughter of the first, started her attacks at the age of 13 with the same characteristics. The diagnosis of type 1 angioedema was made after C1 inhibitor dosage. She was treated with tranexamic acid.

The 3rd patient, a 24-years-old man, son of the first patient and brother of the 2nd, began his flare-ups at the age of 14. The diagnosis of hereditary angioedema type 1 was made 10 years after the first attacks. Sadly, the patient died of asphyxia following laryngeal edema one morning upon waking up, before arriving at hospital.

Conclusion: HAE can be fatal in its laryngeal localizations. In Niger, C1-inhibitor concentrates are not available for the treatment of acute attacks.

Keywords: Hereditary angioedema - Diagnosis - Treatment - Niamey - Niger.



Introduction

L'angio-œdème héréditaire (AOH) est une maladie rare à transmission autosomique dominante, qui se caractérise généralement par des épisodes répétés d'œdème cutané ou sous-muqueux (affectant la peau, le tractus gastro-intestinal, le visage, les voies respiratoires supérieures et d'autres organes) [1 - 4]. L'angio-œdème bradykinique est le résultat d'une libération excessive de bradykinine qui entraîne une augmentation locale de la perméabilité capillaire, à l'origine d'un œdème interstitiel [1].

Les angio-œdèmes bradykiniques héréditaires sont liés à un déficit congénital en C1 inhibiteur quantitatif ou qualitatif. Il existe des angio-œdèmes bradykiniques héréditaires à C1 inhibiteurs normal consécutifs à une mutation du facteur XII ou à une mutation du plasminogène. Les angio-œdèmes acquis sont liés à la prise d'inhibiteur de l'enzyme de conversion ou à l'auto immunité anti C1 inhibiteur.

En Afrique, subsaharienne, très peu de cas ont été décrits dans la littérature. Au Niger, un cas clinique a été publié dans la revue française d'allergologie en 2024 [3]. Nous rapportons les premiers cas d'une famille au Niger dont 3 membres ont consulté en allergologie à l'Hôpital National Amirou Boubacar Diallo et en médecine interne à l'Hôpital Général de Référence de Niamey.

Observation 1

Il s'agit d'une patiente âgée de 50 ans, mère des 2 deux autres patients, ayant eu 3 grossesses, 3 parités et 3 enfants vivants. Elle a débuté les épisodes d'angio-œdème à l'âge de 14 ans. Les œdèmes siégeaient essentiellement sur la face, les lèvres, la langue (**figure 1**), en péri orbitaire et aux extrémités (mains et pieds). Rarement elle présente des œdèmes

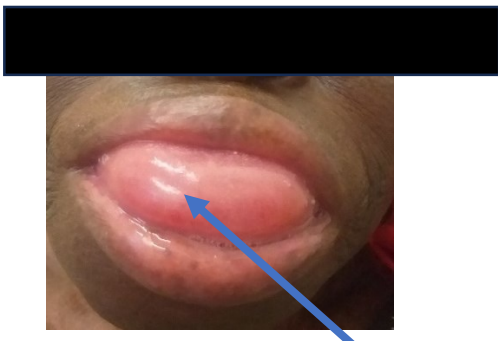


Figure 1 : Crise d'angio-œdème avec œdème de la langue [Service Med Interne, HGR, Niamey, Niger]

Observation 2

Madame RH, était âgée de 20 ans, fille de la patiente précédente. Elle a débuté les premières crises d'angio-œdème à l'âge de 13 ans avec en moyenne 3 à 4 poussées par mois. Les œdèmes siégeaient au

laryngés avec œdème de la région sous mentonnière (**figure 2**) et présente occasionnellement des douleurs abdominales. Ce sont des œdèmes sans prurit ni urticaire, ne répondant pas aux antihistaminiques et aux corticoïdes. Ils durent en moyenne 3 jours et disparaissent progressivement. On note en moyenne 3 crises par mois. Les facteurs déclenchants rapportés étaient essentiellement le stress émotionnel, la fatigue physique et la grossesse. Ces symptômes ne régresaient pas aux traitements entrepris à base de corticoïdes notamment la dexaméthasone en intraveineuse associés à des antihistaminiques.

Elle a consulté initialement en allergologie à l'âge de 50 ans, 36 ans après les premières crises, puis en médecine interne. Nous n'avions retrouvé aucun dossier médical dans lequel un bilan a été réalisé auparavant. Il n'y avait pas de notion de prise de médicaments favorisant, notamment les inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

Les premiers bilans étiologiques que nous avons réalisés sur le plan allergologique et auto-immun étaient normaux. Le dosage du C1 inhibiteur que nous avons pu réaliser avec un laboratoire international a mis en évidence une diminution quantitative à 0,05 g/l (Normes : 0,21 à 0,39).

Le diagnostic d'angio-œdème bradykinique de type I a été alors posé à l'âge de 50 ans.

La patiente a reçu comme traitement de l'acide tranexamique qui est la seule molécule disponible sur le marché au Niger. Ce traitement a été administré en per os, en prévention des crises et au cours des crises en injectable associé parfois à de l'adrénaline.

Le Berynert que nous leur avons proposer en cas d'urgence était hors de portée pour leur bourse pour tous les 3 membres de la famille.

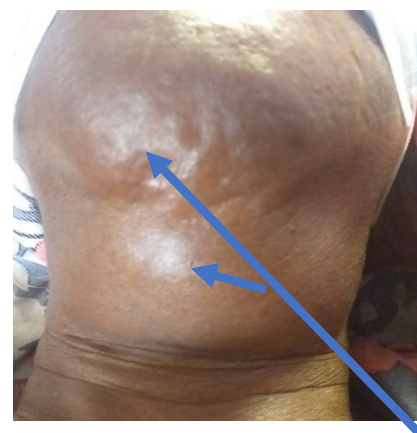


Figure 2 : Crise d'angio-œdème avec œdème du cou et de la région sous mentonnière lors d'un œdème laryngé [Service Med Interne, HGR, Niamey, Niger]

niveau de la face, des membres comme les bras (**Figure 3**) et des extrémités. Les poussées d'œdème sont exacerbées par les grossesses au cours desquelles elle présente des épisodes d'œdème laryngés. Ce sont des œdèmes sans prurit ni urticaire

ne répondant pas aux antihistaminiques et aux corticoïdes qui durent en moyenne 3 jours.

A l'âge de 20 ans (7 ans après les premières crises), elle a consulté dans notre service. Il n'y avait pas non plus de notion de prise de médicaments favorisant l'angio-œdème, comme les inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

Au vu des antécédents de la mère et du diagnostic d'angio-œdème posé chez cette dernière, une

suspicion d'angio-œdème héréditaire nous a conduit à doser le C1 inhibiteur qui a montré un taux bas inférieur à 0,05 g/l (Normes : 0,21 à 0,39). Le diagnostic d'angio-œdème bradykinique héréditaire de type I a alors été posé, 7 ans après les premières crises.

Elle a reçu également de l'acide tranexamique en prévention des crises et au cours des crises associé parfois à de l'adrénaline.



Figure 3 : Œdème de l'avant-bras droit au cours d'une poussée d'angio-œdème [Service allergologie, HNABD, Niamey, Niger]

Observation 3

Il s'agit d'un homme âgé de 24 ans, fils de la première patiente et frère de notre 2^{ème} patiente. Il a débuté les poussées d'angio-œdème à l'âge de 14 ans. Comme pour les deux autres membres de la famille, il s'agit d'œdème sans prurit ni urticaire ne répondant pas aux traitements antihistaminiques et corticoïdes. Les œdèmes siégeaient surtout à la face avec une fréquence des œdèmes laryngés. Il n'y avait pas de notion de prise de médicaments favorisant notamment les inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

Nous avons également posé le diagnostic d'angio-œdème bradykinique héréditaire avec déficit quantitatif en C1 inhibiteur à l'âge de 24 ans, soit 10 ans après le début des 1^{ères} crises. Comme pour les patients précédents, nous avons débuter un traitement avec l'acide tranexamique mais malheureusement nous avons perdu le patient à l'âge de 24 ans. Il s'était réveillé un matin avec une sensation d'étouffement avec des œdèmes siégeant à la face et au niveau laryngé. Le décès a été constaté au décours d'une asphyxie à l'arrivée à l'hôpital par le médecin de garde.

Discussion

Au Niger, un premier cas avec une mutation homozygote a été rapporté et a fait l'objet d'une publication en 2024 [3].

Nous rapportons les premiers cas d'une famille nigérienne de 3 membres (mère et ses 2 enfants)

chez qui le diagnostic d'angio œdème-bradykinique héréditaire a été posé.

Les angio-œdèmes bradykiniques héréditaires sont liés à un déficit congénital en C1 inhibiteur (C1 INH) quantitatif ou qualitatif. On note 3 types d'angio-œdèmes héréditaires : le type I avec déficit quantitatif en inhibiteur du C1 qui représente 80 à 85% des cas, le type 2 caractérisé par un dysfonctionnement (déficit qualitatif) de l'inhibiteur de C1 et représente 15 à 20% des cas. Un 3^{ème} type qui est rare est caractérisé par une fonction et des taux normaux de l'inhibiteur de C1 (C1-INH) [1]. Notre travail va se focaliser surtout sur le 1^{er} type qui est diagnostiqué chez nos 3 patients.

Le C1-INH affecte plusieurs voies à savoir le système de contact, le système fibrinolytique, la cascade du complément et la cascade de la coagulation [1, 4, 5]. La perturbation de ces systèmes entraîne une augmentation de la bradykinine, de la plasmine, de l'activation du complément, de la thrombine et de la fibrine [Fig 4]. Il en découle une surproduction de bradykinine qui se lie au récepteur B2 des cellules endothéliales, générant la prostacycline et l'oxyde nitreux, entraînant une relaxation des cellules musculaires lisses, une vasodilatation, une augmentation de la perméabilité vasculaire, d'où l'œdème [1, 6, 7].

Nos 3 patients ont tous des taux bas du C1 INH après dosage avec des taux inférieurs à 0,05 g/l (Normes : 0,21 à 0,39), ce qui nous a permis de poser le diagnostic d'AOH de type I.

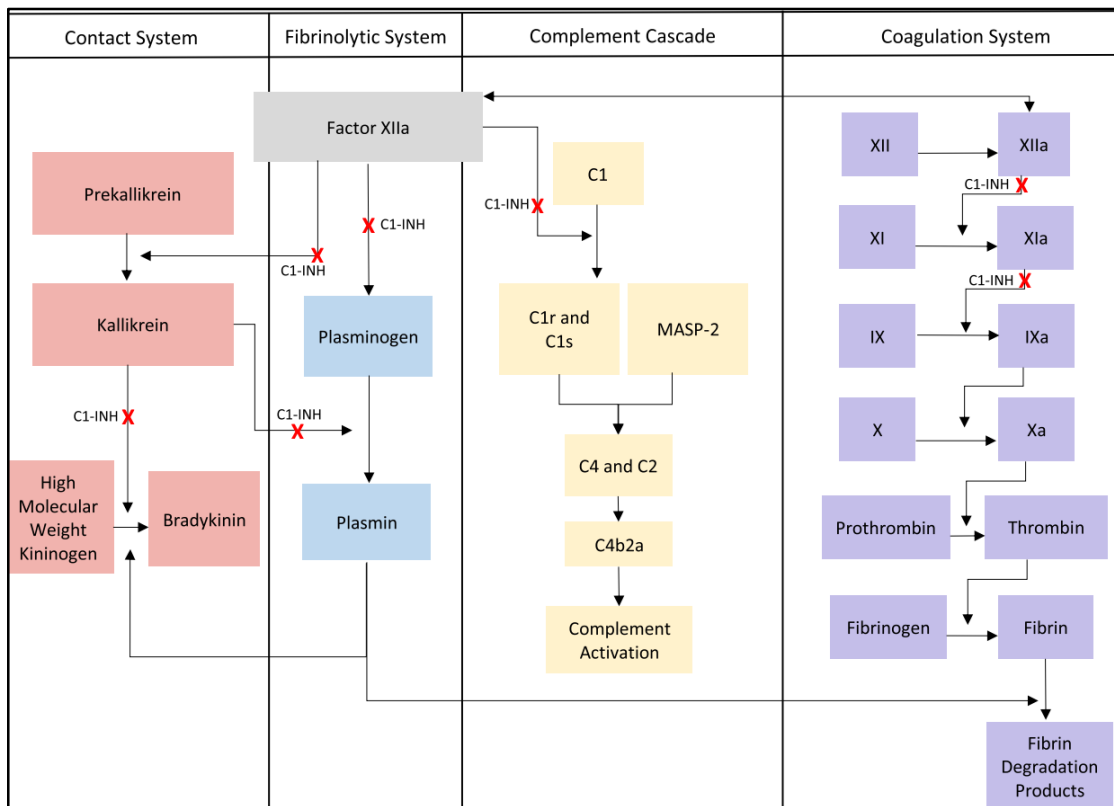


Figure 4 : Les 4 systèmes où intervient le C1 inhibiteur [1]

Le gène impliqué dans le déficit en C1-INH est le gène **SERPING1** sur le chromosome 11 (11q12-q13.1) [4, 7]. La recherche de la mutation n'a pas pu être réalisée chez nos 3 patients.

L'âge de début de la maladie chez nos patients était entre 13 et 14 ans. On estime que les premiers signes apparaissent généralement pendant l'enfance ou l'adolescence et 75% des patients de type I auront un épisode avant l'âge de 15 ans [7]. La plupart des patients présentent des symptômes avant l'âge de 20 ans avec des antécédents familiaux d'AOH [6, 7]. Les âges du diagnostic chez nos patients étaient respectivement de 50, 20 et 24 ans avec des délais diagnostiques de 36 ans pour la mère, 7 et 6 ans pour les enfants. Les ressources humaines et les possibilités diagnostiques se sont nettement améliorées actuellement au Niger, ce qui permet de suspecter le diagnostic afin de doser le C1-INH à travers un laboratoire international. Cependant, même dans les pays développés, le diagnostic clinique est souvent retardé et peut nécessiter l'intervention de plusieurs médecins. Chez nous, la méconnaissance de cette pathologie et l'insuffisance du plateau technique sont des facteurs retardant le diagnostic. La présentation clinique de l'AOH inclut souvent des symptômes généraux communs à d'autres maladies et ce profil non spécifique joue un rôle important dans ce retard diagnostic [8 - 14]. Les épisodes d'AOH s'accompagnent souvent de symptômes prodromiques à type de fatigue, de malaises, de changements d'humeur et de douleurs. Il peut

affecter les tissus sous-cutanés ou sous-muqueux de n'importe quel organe. L'œdème intestinal étant une manifestation souvent retrouvée peut dérouter le diagnostic en mimant des urgences chirurgicales comme l'appendicite conduisant à des laparotomies blanches. Dans ces formes abdominales, les patients se plaignent souvent de douleurs abdominales, de diarrhées, de nausées et de vomissements [14]. Chez la majorité des patients, l'œdème siège essentiellement sur le visage (lèvres, paupières), les extrémités, les organes génitaux, les pieds et les mains. Chez nos patients, l'œdème du visage, de la langue et des lèvres a été le plus retrouvé avec un œdème important de la langue chez la mère [Figure 1]. La deuxième patiente a présenté pendant une crise, un œdème du bras [Figure 3]. La gravité des angio-œdèmes bradykiniques héréditaires est liée à l'œdème laryngé qui peut entraîner une asphyxie et le décès. Notre 3^{ème} patient a présenté plusieurs épisodes d'œdèmes laryngés dont le dernier lui a été fatal par asphyxie. Nos 3 patients ont également présenté quelques fois des douleurs abdominales. Les facteurs déclenchants les plus décrits sont : les traumatismes du visage, de la bouche ou des voies respiratoires supérieures ainsi que les interventions chirurgicales dentaires, le stress psychologique et les infections des voies aériennes. Certains médicaments comme les inhibiteurs de l'enzyme de conversion peuvent aussi être un facteur déclenchant [5 - 7, 14]. Nos patients ont rapporté comme facteurs



déclenchant surtout le stress, la grossesse et la fatigue.

Les crises d'angio œdème héréditaire peuvent durer jusqu'à 5 jours, avec un début et une fin souvent lente, ne répondant pas aux antihistaminiques et aux corticostéroïdes [4]. Nos patients ont été traités aux urgences des hôpitaux toutes les années avant le diagnostic par ces molécules qui n'ont jamais été efficaces. L'œdème disparaissait spontanément en quelques jours de façon variable.

Le diagnostic de l'AOH est confirmé par l'exploration du C1-INH sur le point quantitatif et qualitatif. Ces dosages peuvent être complétés par le dosage du C4. Certaines lignes directrices recommandent des tests génétiques pour le diagnostic chez les très jeunes enfants. Ces tests peuvent être retardés jusqu'à l'âge de 2 ans ou plus parce que, les taux de C1-INH sont généralement bas chez les patients de moins d'un an et les symptômes se manifestent rarement si tôt [13]. L'Organisation mondiale de l'allergie et l'Académie Européenne d'Allergie et d'Immunologie clinique (WAO/EAACI) recommandent de dépister les enfants des familles touchées par l'AOH dès que possible et de dépister également les frères et sœurs d'un parent atteint [15]. Le diagnostic précoce de l'AOH permet de réduire les risques de morbidité et de mortalité. Chez tous nos 3 patients, il y avait un déficit quantitatif en C1-INH inférieur à 0.05g/l.

Concernant le traitement, le but est de sauver la vie des patients pendant les poussées et les prévenir. Les moyens thérapeutiques sont globalement :

- L'éducation thérapeutique,
- Les traitements médicamenteux à savoir : les concentrés de C1-INH dérivés du plasma ou recombinant, les anti bradykinines, les antagonistes du récepteur B2, les anti-kallicrénines, le plasma frais congelés (PFC), l'acide tranexamique, le danazol. Certaines de ces molécules sont utilisées plus pendant les crises même s'ils peuvent tous être utilisés en traitement de fond en fonction de la sévérité de la maladie.
- Le traitement chirurgical : Il s'agit essentiellement de la trachéotomie.

Traitement des crises

Le C1-INH dérivé du plasma ou recombinant est administré dans le cadre d'une crise aiguë [16, 17]. Il entraîne une réduction des crises et le nombre de jours d'œdèmes symptomatiques [18]. Le concentré d'inhibiteur du C1 dérivé du plasma ou le concentré de C1-INH recombinant remplace la protéine déficiente/dysfonctionnelle chez les patients atteints d'AOH de type 1 et de type 2. Deux concentrés de C1-INH dérivés du plasma sont utilisés : Berinert®

et Cinryze® [19, 20]. Le C1-INH recombinant humain est disponible sous le nom de Ruconest®. Il est indiqué pour le traitement des crises d'AOH chez les adultes et les enfants et adolescents de plus de 13 ans [19, 20]. Des essais randomisés ont montré une efficacité dose-dépendante avec le C1-INH dérivé du plasma. Les patients ont atteint un seuil de réduction des crises d'AOH de plus de 70% et jusqu'à 58% ont atteint un seuil de réduction des crises supérieur à 90% [20, 21].

D'autres classes de médicaments peuvent être utilisées dans les crises aiguës : les antagonistes du récepteur B2 et les inhibiteurs de la kallicréine. L'Icatibant (Firazyr®) est un antagoniste du récepteur B2 de la bradykinine qui empêche la fixation de la bradykinine. C'est un traitement à la demande, auto-administré pour les crises d'AOH chez les adultes et les enfants (supérieur à 2 ans). La posologie de l'icatibant pour les adultes est de 30 mg par voie sous-cutanée, à répéter toutes les 6 heures avec une dose maximale de 90 mg/jour [22, 23]. L'auto administration du traitement permet une intervention rapide en cas de crise aiguë d'AOH et peut sauver la vie du patient. Dans une étude randomisée, le délai médian d'amélioration des symptômes était de 1 à 2 heures avec un soulagement complet des symptômes en 1,5 à 8,1 heures [22, 23].

L'Ecallantide est un inhibiteur de la kallicréine (Kalbitor®) indiqué pour le traitement des crises d'AOH chez les patients âgés de 12 ans et plus. L'inhibition de l'activité de la kallicréine inhibe le clivage du kininogène de haut poids moléculaire en bradykinine [24 – 26]. Un risque d'anaphylaxie a été décrit avec cette molécule chez 3 à 4% des patients [24 – 27].

Le plasma frais congelé (PFC) contient l'inhibiteur de la C1 estérase et peut être administré lorsque d'autres thérapies ne sont pas disponibles. Il s'est avéré sûr et efficace dans les crises aiguës et dans la prévention de la maladie.

Nos patients ont passé toutes les années avant le diagnostic sans thérapies efficaces. Après les diagnostics, ils ont tous été mis sous anti fibrinolytiques, notamment l'acide Tranexamique qui est la seule molécule accessible facilement au Niger. Le Danazol est moins disponible que l'acide Tranexamique mais peut être prescrits pour certains patients sur commande avec certaines pharmacies de Niamey. Néanmoins, il faut rappeler que le plasma frais congelé faisant parti des produits dérivés de sang préparés et disponible au Centre National de Transfusion Sanguine peut être une alternative pour les crises aiguës au Niger en l'absence d'extraits du C1-INH.



D'autres molécules comme le **Lanadelumab** ont été également développés [28].

Enfin, une trachéotomie doit être réalisée en urgence en cas d'œdème laryngé engageant le pronostic vital. Les tentatives intempestives d'intubations peuvent contribuer à aggraver l'œdème laryngé. Notre 3^{ème} patient n'a pas eu la chance d'arriver à temps à l'hôpital pour une prise en charge efficace, notamment une trachéotomie.

Prophylaxie à court terme ou pré procédurale

Le traitement prophylactique à court terme est indiqué avant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale invasive chez un patient ayant des antécédents connus d'AOH afin de prévenir une crise. Le traitement peut également être administré avant que les patients ne soient exposés à des déclencheurs connus tels qu'un stress accru, l'anxiété, une infection, un sport.

Le C1-INH dérivé du plasma et l'inhibiteur recombinant du C1 peuvent être utilisés (1000 unités ou une dose de 20 unités/kg de concentré d'inhibiteur du C1 dérivé du plasma). Le plasma frais congelé peut également être utilisé. Il est recommandé de les administrer 1 à 2 heures avant les interventions chirurgicales [29 - 32].

Les autres médicaments pour le traitement prophylactique à court terme comprennent les androgènes (danazol) et l'acide tranexamique qui peuvent être administrés par voie intraveineuse [33]. Ces molécules sont commencées 5 jours avant et sont poursuivies 3 jours après un geste ou une activité d'exposition. Les deux existent également en per os, ce qui facilite leur administration. Le traitement par ces molécules n'est pas aussi efficace que le remplacement du C1-INH et sont donc considérés comme des options de traitement de seconde ligne [16]. Les androgènes disponibles pour cette indication sont le danazol (2,5-10mg/kg/j, maximum : 600mg) et le stanazol (4-6mg/j).

Ces 2 molécules sont disponibles au Niger avec plus de facilité d'accès avec l'acide Tranexamique.

Traitement de fond

Chez les patients souffrant d'AOH de type 1 et de type 2, présentant des crises fréquentes, l'utilisation programmée et régulière de médicaments est considérée comme un moyen de réduire les crises en tenant compte de l'activité de la maladie, de la fréquence des crises, de l'évolution de la maladie, de la qualité de vie, de la disponibilité des ressources en soins de santé et de l'incapacité à obtenir un contrôle adéquat de la maladie par un traitement en urgence approprié. Les patients sous traitement de fond doivent être évalués régulièrement pour vérifier l'efficacité et la sécurité du traitement ainsi que la posologie et l'innocuité du traitement. La

posologie et/ou l'intervalle de traitement doivent être adaptés en fonction de la réponse clinique.

Le C1-INH dérivé du plasma est le traitement au long terme sûr et efficace pour la prévention de l'AOH. La dose et/ou la fréquence peuvent nécessiter un ajustement pour une efficacité optimale, généralement à 40U/kg ou 60U/kg de poids corporel pour obtenir des effets préventifs dose-dépendants satisfaisants. La voie sous-cutanée peut permettre une administration plus pratique et maintenir de meilleures concentrations plasmatiques de C1-INH à l'état d'équilibre [27, 29, 34].

Le Lanadelumab (Takshyro[®]) a été approuvé par la FDA. Il s'agit d'un anticorps monoclonal humain, inhibiteur de la kallicréine. La posologie est de 300 mg toutes les 2 semaines ; un espacement à toutes les 4 semaines peut être envisagé chez certains patients. Ce médicament peut être auto-administré à domicile. [27].

Le Berotralstat (Orladeyo[®], Biocryst[®]) est un Inhibiteur de la kallicréine plasmatique, sous forme de comprimé à prise unique quotidienne. La posologie est de 110 à 150 mg par jour au cours des repas pour les adultes et les enfants de plus de 12 ans. [35].

Les dérivés androgéniques sont utilisés depuis longtemps pour la prophylaxie à long terme de l'AOH de type 1 et de type 2. Les patients sous androgènes doivent systématiquement faire l'objet d'un bilan hépatique et urinaire et d'une échographie annuelle du foie [4, 15, 36].

La dose d'androgènes nécessaire pour contrôler les crises d'AOH est comprise entre 100 mg tous les deux jours à 200 mg de danazol 3 fois par jour. Il convient d'utiliser la dose minimale efficace. Les doses supérieures à 200 mg de danazol par jour pendant des périodes prolongées ne sont pas recommandées en raison des effets secondaires [15, 36].

L'acide tranexamique (20-50 mg/kg/j) est également utilisable [36].

Au Niger l'acide Tranexamique et le Danazol sont disponibles et accessibles pour le traitement de fond de l'AOH avec plus de facilité d'accès avec l'acide tranexamique. Tous nos 3 patients ont été mis sous acide tranexamique per os en traitement de fond.

Il faut réaliser une éducation thérapeutique chez les patients avec des conseils pour éviter les déclencheurs. La prise de conscience et l'évitement des déclencheurs dans la mesure du possible peuvent minimiser la fréquence des crises ; même si de nombreuses crises sont imprévisibles [15].

Autres thérapeutiques

D'autres nouveaux traitements prophylactiques au long terme ciblent la prékallicréine plasmatique. Ils agissent en régulant la baisse de la synthèse de



l'ARNm de la prékallikréine par un oligonucléotide antisens sélectif et élimine le gène codant pour la prékallikréine [37]. De nouvelles stratégies de thérapie génique sont également en développement préclinique qui utiliseront une technologie d'administration d'anticorps à médiation virale pour insérer une copie extra chromosomiale du gène SERPING1 afin d'induire la production in vivo de C1-INH [38].

Conclusion

L'angioœdème héréditaire (AOH) est une maladie rare avec une symptomatologie polymorphe qui égare les médecins entraînant un retard diagnostique. Certaines localisations notamment laryngées peuvent être fatales en l'absence de prise en charge adéquate qui repose en urgence sur une substitution en C1-inhibiteur qui n'est pas accessible au Niger. Le plasma frais congelé et les formes injectables de l'acide tranexamique ou de danazol sont des alternatives pour réduire la morbidité et la mortalité.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Rosi-Schumacher M, Shah SJ, Craig T, Goyal N. Clinical manifestations of hereditary angioedema and a systematic review of treatment options. *Laryngoscope Investig Otolaryngol.* 2021; 6(3): 394-403
2. Bailey CE, Carr MM. Pediatric hereditary angioedema: what the otolaryngologist should know. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019; 27(6): 499-503
3. Hamidou T, Laouali S, Mahaman Moustapha L, Jacquier JP. Angioedème bradykinique héréditaire : à propos d'un cas homozygote décrit au Niger et revue de la littérature. *Rev Fr Allergol.* 2024 ; 64(2) : 103765
4. Longhurst HJ, Bork K. Hereditary angioedema: an update on causes, manifestations and treatment. *Br J Hosp Med Lond Engl* 2005. 2019; 80(7): 391-8
5. Bas M, Hoffmann TK, Kojda G. Evaluation and management of angioedema of the head and neck. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006; 14(3): 170-5
6. Linkov G, Soliman AMS. Infections and edema. *Anesthesiol Clin.* 2015; 33(2): 329-46
7. Anon JB. Hereditary angioedema: a clinical review for the otolaryngologist. *Ear Nose Throat J.* 2011; 90(1): 32-9
8. Cugno M, Zanichelli A, Bellatorre AG, Griffini S, Cicardi M. Plasma biomarkers of acute attacks in patients with angioedema due to C1-inhibitor deficiency. *Allergy.* 2009; 64(2): 254-7
9. Abdel-Samad NN, Kokai JS. A Case of Acquired Angioedema with Low C1 Inhibitor (C1-INH) Associated with Splenic Marginal Zone Lymphoma. *Am J Case Rep.* 2019; 20: 1476-81
10. Gunatilake SSC, Wimalaratna H. Angioedema as the first presentation of B-cell non-Hodgkin lymphoma--an unusual case with normal C1 esterase inhibitor level: a case report. *BMC Res Notes.* 2014; 7: 495
11. Healy C, Abuzakouk M, Feighery C, Flint S. Acquired angioedema in non-Hodgkin's lymphoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* mai 2007; 103(5): e29-32
12. Patel VA, Siddique L, Stahl L, Carr MM. Hereditary angioedema education in otolaryngology residencies : survey of program directors. *Int Forum Allergy Rhinol.* 2018; 8(7): 850-6
13. Karadža-Lapić L, Barešić M, Vrsalović R, Ivković-Jureković I, Sršen S, Prkačin I et al. Hereditary angioedema due to c1-inhibitor deficiency in pediatric patients in croatia - first national study, diagnostic and prophylactic challenges. *Acta Clin Croat.* 2019; 58(1): 139-46
14. Bork K. Acquired and hereditary forms of recurrent angioedema: Update of treatment. *Allergol Sel.* 2018; 2(1): 121-31
15. Maurer M, Magerl M, Ansotegui I, Aygören-Pürsün E, Betschel S, Bork K et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2017 revision and update. *Allergy.* 2018; 73(8): 1575-96
16. Maurer M, Magerl M, Betschel S, Aberer W, Ansotegui IJ, Aygören-Pürsün E et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2021 revision and update. *Allergy.* 2022; 77(7): 1961-90
17. Gower RG, Busse PJ, Aygören-Pürsün E, Barakat AJ, Caballero T, Davis-Lorton M et al. Hereditary angioedema caused by c1-esterase inhibitor deficiency: a



- literature-based analysis and clinical commentary on prophylaxis treatment strategies. *World Allergy Organ J.* 2011; 4(2 Suppl): S9-21
18. Zuraw BL, Busse PJ, White M, Jacobs J, Lumry W, Baker J et al. Nanofiltered C1 inhibitor concentrate for treatment of hereditary angioedema. *N Engl J Med.* 2010; 363(6): 513-22
 19. Henry Li H, Riedl M, Kashkin J. Update on the Use of C1-Esterase Inhibitor Replacement Therapy in the Acute and Prophylactic Treatment of Hereditary Angioedema. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2019; 56(2): 207-18
 20. Li HH. Self-administered C1 esterase inhibitor concentrates for the management of hereditary angioedema: usability and patient acceptance. *Patient Prefer Adherence.* 2016; 10: 1727-37
 21. Chen WL, Gallagher J, Zafra H, Gedeit R. Hereditary angioedema presenting as compartment syndrome in a white girl. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2016; 117(3): 321-2
 22. Cicardi M, Banerji A, Bracho F, Malbrán A, Rosenkranz B, Riedl M et al. Icatibant, a new bradykinin-receptor antagonist, in hereditary angioedema. *N Engl J Med.* 2010; 363(6): 532-41
 23. Bork K, Yasothan U, Kirkpatrick P. Icatibant. *Nat Rev Drug Discov.* 2008; 7(10): 801-2
 24. Duffey H, Firszt R. Management of acute attacks of hereditary angioedema: role of ecallantide. *J Blood Med.* 2015; 6: 115-23
 25. Farkas H, Varga L. Ecallantide is a novel treatment for attacks of hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2011; 4: 61-8
 26. Craig TJ, Li HH, Riedl M, Bernstein JA, Lumry WR, MacGinnitie AJ et al. Characterization of anaphylaxis after ecallantide treatment of hereditary angioedema attacks. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2015; 3(2): 206-212.e4
 27. Sheffer AL, MacGinnitie AJ, Campion M, Stolz LE, Pullman WE. Outcomes after ecallantide treatment of laryngeal hereditary angioedema attacks. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2013; 110(3): 184-188.e2
 28. Banerji A, Riedl MA, Bernstein JA, Cicardi M, Longhurst HJ, Zuraw BL et al. Effect of Lanadelumab Compared With Placebo on Prevention of Hereditary Angioedema Attacks: A Randomized Clinical Trial. *JAMA.* 2018; 320(20): 2108-21
 29. Bork K. Pasteurized and nanofiltered, plasma-derived C1 esterase inhibitor concentrate for the treatment of hereditary angioedema. *Immunotherapy.* 2014; 6(5): 533-51
 30. Yu SKH, Callum J, Alam A. C1-esterase inhibitor for short-term prophylaxis in a patient with hereditary angioedema with normal C1 inhibitor function. *J Clin Anesth.* 2016; 35: 488-91
 31. Farkas H, Zotter Z, Csuka D, Szabó E, Nébenführer Z, Temesszentandrás G et al. Short-term prophylaxis in hereditary angioedema due to deficiency of the C1-inhibitor--a long-term survey. *Allergy.* 2012; 67(12): 1586-93
 32. Valerieva A, Staevska M, Jesenak M, Hrubiskova K, Sobotkova M, Zachova R et al. Recombinant human C1 esterase inhibitor as short-term prophylaxis in patients with hereditary angioedema. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2020; 8(2): 799-802
 33. Williams AH, Craig TJ. Perioperative management for patients with hereditary angioedema. *Allergy Rhinol Provid RI.* 2015; 6(1): 50-5
 34. Belbézier A, Bocquet A, Bouillet L. Idiopathic Angioedema: Current Challenges. *J Asthma Allergy.* 2020; 13: 137-44
 35. Zuraw B, Lumry WR, Johnston DT, Aygören-Pürsün E, Banerji A, Bernstein JA et al. Oral once-daily berotralstat for the prevention of hereditary angioedema attacks: A randomized, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *J Allergy Clin Immunol.* 2021; 148(1): 164-172.e9
 36. Longhurst H, Zinser E. Prophylactic Therapy for Hereditary Angioedema. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2017; 37(3): 557-70
 37. Cohn DM, Viney NJ, Fijen LM, Schneider E, Alexander VJ, Xia S et al. Antisense Inhibition of Prekallikrein to Control Hereditary Angioedema. *N Engl J Med.* 2020; 383(13): 1242-7



38. Qiu T, Chiuchiolo MJ, Whaley AS, Russo AR, Sondhi D, Kaminsky SM et al. Gene therapy for C1 esterase inhibitor deficiency in a Murine Model of Hereditary angioedema. *Allergy*. 2019; 74(6): 1081-9 .