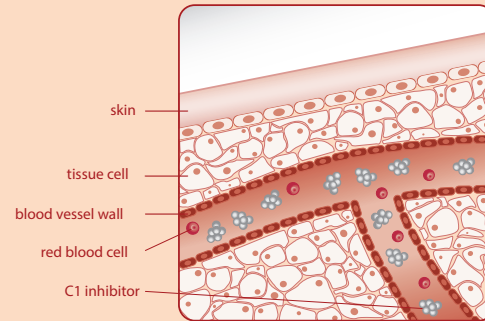


Hereditary Angioedema (HAE)

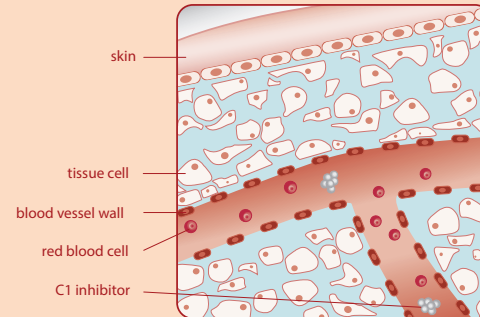
What is hereditary angioedema?

Hereditary angioedema (HAE) is a rare, potentially life-threatening genetic disorder. It is caused by deficient or dysfunctional levels of C1 inhibitor, a protein in the blood that helps prevent swelling. People with HAE either don't have enough C1 inhibitor, or their C1 inhibitor does not work properly.

- In people with normal levels of C1 inhibitor, the protein patrols the blood vessels, regulating the systems in your body that cause inflammation.
- People with HAE have deficient or dysfunctional levels of C1 inhibitor, which triggers a cascade of events in the body. In these people, C1 inhibitor can no longer effectively patrol the blood vessels, which means the systems that control inflammation are no longer regulated. Eventually, this opens up gaps between the cells that make up the blood vessel walls. Fluid moves out through the leaky blood vessel walls and builds up between the tissue cells underneath the skin, which results in localized swelling.

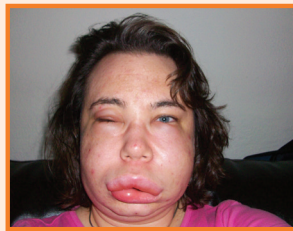


Normal levels of C1 inhibitor



Levels of C1 inhibitor in a person with HAE

Signs and symptoms of HAE



Images printed with permission of patient or www.haeimages.com

The nature of HAE varies greatly and symptoms of HAE may change over time. Attacks typically last between 2 and 5 days, and patients can experience 1 to 3 attacks per month, resulting in 20 to 100 days of decreased functioning a year.

Typical symptoms of HAE include:

- Intense, sometimes painful attacks of swelling in any part of your body, especially the extremities (hands, feet, arms, and legs), abdomen, face, genital area, and throat
- Attacks of abdominal pain, nausea, and vomiting that are caused by swelling in the intestinal wall
- Swelling of the throat, which can block the breathing passage and result in a life-threatening emergency

Talking with your healthcare provider

It is important that you share any family history of angioedema with your healthcare provider. Be prepared to discuss your symptoms, including the severity and duration of your attacks.

Attack triggers

HAE is an unpredictable disease, and many attacks can occur spontaneously for no apparent reason. However, some triggers have been identified and may include:

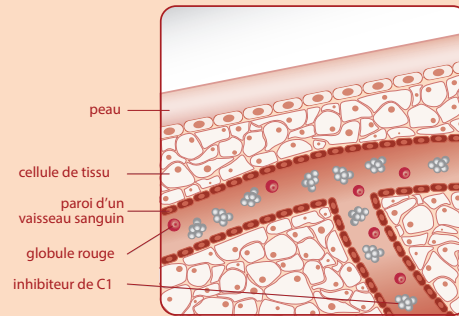
- Stress
- Illness or infection
- Minor trauma or surgery, such as the anesthetic injection during a dental procedure or even the procedure itself
- Hormonal influences—Many women have noted that taking birth control pills or experiencing the onset of puberty, menstruation, or menopause have caused a change in the increase or frequency of attacks
- Simple everyday activities that cause pressure or repetitive motions, like mowing the lawn or using a pair of scissors

Angio-œdème héréditaire (AOH)

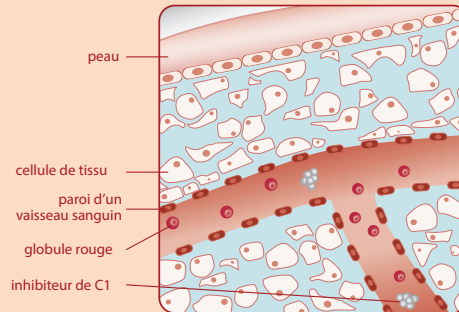
Qu'est-ce que l'angio-œdème héréditaire?

L'angio-œdème héréditaire (AOH) est une maladie génétique rare pouvant éventuellement menacer le pronostic vital. Elle est causée par une concentration déficitaire ou dysfonctionnelle d'inhibiteurs de C1, une protéine du sang qui empêche l'enflure. Les personnes atteintes d'AOH manquent d'inhibiteurs de C1 ou leurs inhibiteurs de C1 fonctionnent incorrectement.

- Chez les personnes avec une concentration normale d'inhibiteurs de C1, la protéine parcourt les vaisseaux sanguins, régulant les systèmes de l'organisme responsable de l'inflammation.
- Les personnes atteintes d'AOH ont une concentration insuffisante d'inhibiteurs de C1 ou une concentration dysfonctionnelle qui déclenchent une série d'événements dans l'organisme. Chez ces personnes, l'inhibiteur de C1 ne réussit pas à parcourir de manière efficace les vaisseaux sanguins. Les systèmes qui commandent l'inflammation sont dérégulés. À la fin, ce processus laisse des brèches entre les cellules des parois des vaisseaux sanguins. Le liquide s'infiltré et s'accumule entre les cellules du tissu sous la peau entraînant une enflure localisée.

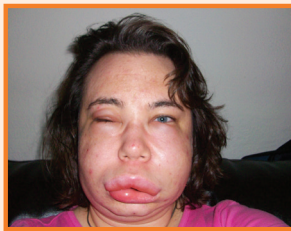


Concentration normale d'inhibiteur de C1



Concentration d'inhibiteurs de C1 chez une personne atteinte d'AOH

Signes et symptômes d'AOH



Images imprimées avec l'autorisation du patient ou www.haeimages.com

La nature de l'AOH varie considérablement et les symptômes peuvent évoluer au fil du temps. Les crises durent habituellement entre deux et cinq jours. Le patient peut avoir d'une à trois crises mensuelles, soit de 20 à 100 jours de capacité réduite par an.

Voici les symptômes habituels de l'AOH :

- Crises intenses, parfois douloureuses, d'enflure dans une partie quelconque de l'organisme principalement aux extrémités (mains, pieds, bras et jambes), à l'abdomen, au visage, dans la région génitale et à la gorge
- Apparition de douleurs abdominales, de nausées et de vomissements entraînés par l'inflammation de la paroi intestinale
- Enflure de la gorge qui risque de bloquer les voies aériennes et provoquer une situation d'urgence menaçant le pronostic vital

Éléments déclencheurs des crises

L'AOH est une maladie imprévisible. Plusieurs crises se déclenchent spontanément sans raison apparente. Certains éléments déclencheurs ont été déterminés comme :

- Stress
- Maladie ou infection
- Traumatisme ou chirurgie mineurs comme l'injection d'anesthésiques lors d'une intervention dentaire ou même l'intervention en elle-même
- Influence hormonale : plusieurs femmes ont noté que la prise de contraceptifs oraux ou le début de la puberté, de la menstruation ou de la ménopause ont entraîné une modification de l'intensité des crises ou de la fréquence de celles-ci
- Activités quotidiennes simples qui provoquent une pression ou exigent un mouvement répétitif comme tondre la pelouse ou utiliser une paire de ciseaux

Conversation avec votre médecin et d'autres professionnels de la santé

Il est important de partager tout antécédent familial d'angio-œdème avec votre fournisseur de soins de santé. Soyez prêt à parler des symptômes notamment de la gravité et de la durée des crises.