

Diagnostic complexe : Œdème de Quincke héréditaire apparaissant durant la grossesse

Irene Chair MD, Gina Lacuesta MD, Christopher M. Nash MD MSc, Victoria Cook MD MSc

■ Citation : *CMAJ* 2022 September 26;194:E1283-7. doi : 10.1503/cmaj.220604-f

Voir la version anglaise de l'article ici : www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.220604

Une femme enceinte de 23 ans (2 grossesses, 1 avortement/fausse-couche, 0 parité) ayant des antécédents d'anxiété (traitée par citalopram) et d'utilisation de cocaïne (cessée avant la grossesse), sans antécédents familiaux d'œdème, a consulté à l'hôpital à 9 semaines de gestation. Elle se plaignait de douleur abdominale et de nausées épisodiques, de même que de vomissements et d'œdème unilatéral intermittent aux mains et aux pieds au cours des 2-4 jours précédents. Un érythème non prurigineux avait précédé ces symptômes. Durant la grossesse, elle a manifesté 4 autres épisodes de symptômes similaires pour lesquels elle a consulté en suivi de grossesse ou au service des urgences. À chaque fois, elle a été évaluée pour des complications de la grossesse et on lui a dit que ses symptômes s'amélioreraient après l'accouchement.

La patiente a donné naissance par césarienne sous épidurale à un nourrisson à terme de sexe féminin en bonne santé et a reçu son congé 2 jours après l'accouchement. Onze jours après l'accouchement, elle a consulté pour œdème et érythème à la plaie de sa césarienne. Elle a reçu un diagnostic de cellulite et a été traitée au moyen de ceftriaxone par voie intraveineuse (IV), suivie d'une antibiothérapie orale pendant 2 semaines, et son état s'est amélioré. La culture de plaie a révélé la présence d'*Enterobacter cloacæ*. Quelques jours plus tard, elle s'est présentée de nouveau pour douleur abdominale et œdème marqué à la lèvre vulvaire gauche et à la cuisse droite. Une tomodensitométrie (TDM) de l'abdomen et du bassin a montré des signes d'inflammation au siège de la césarienne, sans abcès visible, et des anomalies inflammatoires rétropéritonéales non spécifiques. Les symptômes de la patiente ont progressé, incluant vomissements, diarrhée, distension et douleur abdominales. Elle était tachycardique et hypovolémique et n'a pas répondu à l'ondansetron ni aux liquides en bolus, ce qui a justifié son hospitalisation en obstétrique pour une possible infection de plaie. À l'examen, la plaie montrait des signes de déhiscence et un écoulement purulent; le frottis de plaie a révélé une flore polymicrobienne et a été considéré comme non diagnostique. L'analyse de selles par test d'amplification en chaîne par polymérase (ACP) s'est révélée positive à l'égard de *Clostridioides difficile*, mais aucune toxine n'a été détectée. La reprise de la

Points clés

- L'œdème de Quincke héréditaire est une maladie autosomique dominante caractérisée par des épisodes récurrents d'œdème douloureux (et habituellement asymétrique) sans urticaire, qui s'accompagne d'une morbidité substantielle et qui peut même être mortelle (dans les cas d'œdème laryngé) si elle n'est pas traitée.
- Il est fréquent que le diagnostic d'œdème de Quincke héréditaire soit retardé ou ignoré, particulièrement durant la grossesse et le post-partum.
- L'œdème de Quincke héréditaire doit être envisagé dans le diagnostic différentiel chez la clientèle qui se présente pour douleurs abdominales inexplicables et épisodes récurrents d'angio-œdème (particulièrement s'il est asymétrique) sans urticaire.
- Les tests de confirmation du diagnostic d'œdème de Quincke héréditaire incluent l'évaluation antigénique et fonctionnelle du C4 et de l'inhibiteur de C1.
- Une grossesse et un accouchement normaux sont possibles avec une prise en charge médicale adéquate, ce qui inclut un inhibiteur de C1 d'origine plasmatique et la collaboration de spécialistes de l'œdème de Quincke héréditaire.

tomodensitométrie a montré un épaississement et un œdème de la paroi intestinale au niveau du jéjunum, avec accumulation modérée de liquide. Ces symptômes ont été attribués à la plaie et à l'infection à *C. difficile*; l'équipe d'infectiologie a recommandé de la ceftriaxone et du métronidazole et l'état de la patiente s'est graduellement amélioré en l'espace d'une semaine. Elle a subi une fermeture de plaie par pression négative et on lui a administré de la ranitidine pour un possible problème de reflux gastro-œsophagien.

Au cours des 9 mois suivants, la patiente a continué d'éprouver des symptômes de douleur abdominale, nausées, vomissements et œdème migratoire épisodique, entraînant de fréquentes consultations auprès de fournisseurs de soins de santé (figure 1 et tableau 1). En tout, elle a consulté au service des urgences à 6 reprises et a été hospitalisée 1 fois, puis elle a été vue par 5 spécialités différentes, y compris par l'obstétrique et

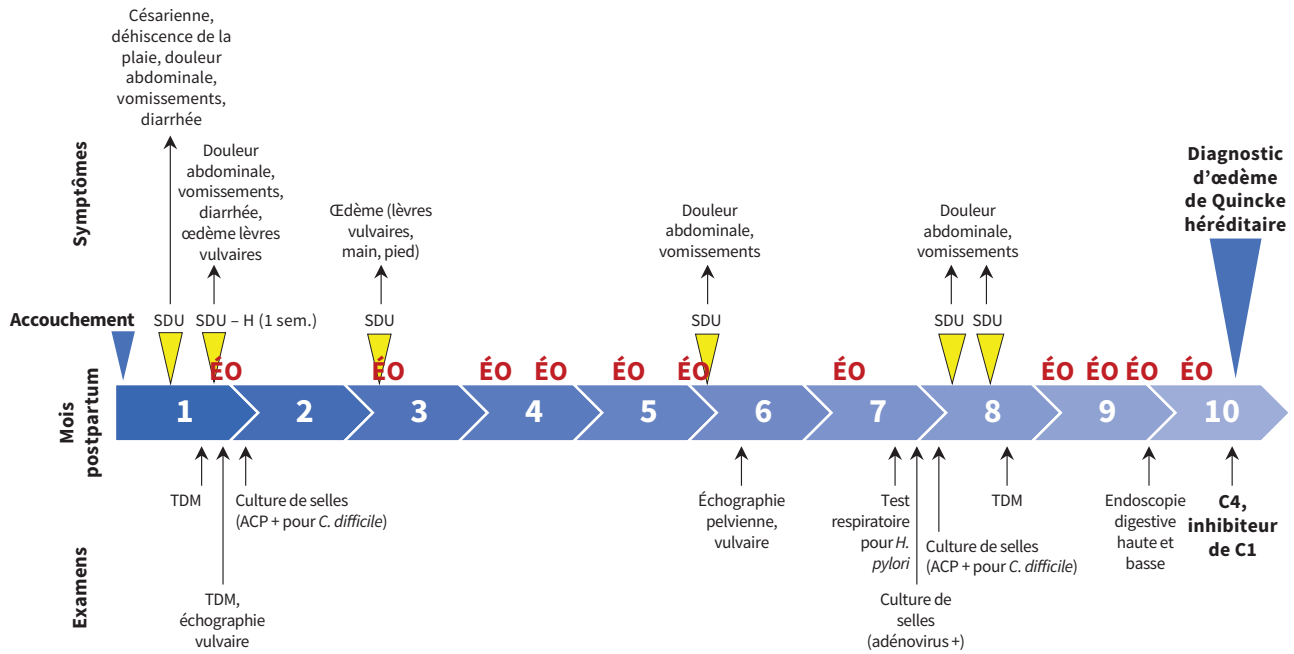


Figure 1 : Relevé des épisodes d'œdème et des consultations au service des urgences durant la période postpartum chez une femme de 23 ans. Remarque : + = positif, ACP = amplification en chaîne par polymérase, ÉO = épisodes d'œdème (y compris vulvaire et périphérique [mains, pieds, membres]) documentés lors de l'examen ou signalés par la patiente, *C. difficile* = *Clostridioides difficile*, H (1 sem.) = hospitalisation d'une semaine, *H. pylori* = *Helicobacter pylori*, SDU = Service des urgences, TDM = tomodensitométrie.

gynécologie, la médecine interne, l'infectiologie (2 spécialistes) et la gastroentérologie. Elle a subi des examens approfondis et divers diagnostics ont été avancés (tableau 1). Plusieurs spécialistes ont documenté ses épisodes d'œdème, mais le diagnostic d'angio-œdème n'a pas été évoqué et aucun essai de traitement pour un possible œdème de Quincke médié par l'histamine (tableau 2) n'a été amorcé. La patiente ne prenait ni inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IECA) ni œstrogènes exogènes qui auraient pu compliquer le tableau clinique.

Dix mois après l'accouchement, la patiente a été évaluée en consultation externe d'infectiologie où on a demandé un dosage des taux de C4 et d'inhibiteurs de C1. Indicateurs d'un diagnostic d'œdème de Quincke héréditaire, le dosage fonctionnel de l'inhibiteur de C1 et le taux de C4 étaient bas à 2 occasions distinctes, 10 et 11 mois après l'accouchement (inhibiteur de C1 : 0,18 et 0,37 U/mL, respectivement [plage normale 0,7–1,3 U/mL]; taux de C4 : 0,06 et 0,07 g/L, respectivement [plage normale 0,09–0,5 g/L]). Le dosage antigénique de l'inhibiteur de C1 n'a pas été effectué parce que le test n'était pas disponible dans sa province de résidence. Elle a été adressée en consultation d'allergologie et d'immunologie clinique et a subi d'autres dosages de C4 et de l'inhibiteur de C1, qui sont demeurés bas. Les analyses génétiques ont révélé une mutation faux-sens encore jamais signalée dans l'exon 8 de *SERPING1* : c1475T > C, p.(Met492Thr) (classé comme variant pathogène probable) et nous avons diagnostiqué un œdème de Quincke héréditaire de type 1. La patiente a bien répondu au traitement prophylactique par inhibiteur de C1 et icatibant (un antagoniste sélectif des récepteurs de la bradykinine 2) au besoin lors d'œdèmes intercurrents.

Discussion

L'œdème de Quincke héréditaire est une maladie autosomique dominante qui affecte environ 1 personne sur 50 000^{3,4}. Elle se manifeste par des épisodes intermittents d'œdème douloureux asymétrique non urticarien aux membres et à la muqueuse intestinale (d'où douleurs abdominales et vomissements) chez plus de 90 % des patients. Le visage, les organes génitaux et les voies respiratoires supérieures sont également souvent affectés⁵. Chez environ 25 % des patients, un érythème non prurigineux (érythème marginé) précède l'œdème⁶. L'œdème de Quincke héréditaire se distingue de l'œdème de Quincke médié par l'histamine, plus commun, qui est généralement associé à de l'urticaire et à du prurit, à un déclenchement et une disparition rapides des symptômes et à une réponse aux antihistaminiques, à l'épinéphrine ou aux corticostéroïdes (tableau 2)^{1,2}.

Causes et types d'œdème de Quincke héréditaire

La plupart des cas d'œdème de Quincke héréditaire résultent d'un déficit ou d'une dysfonction de l'inhibiteur du C1 — un inhibiteur de la protéase plasmatique responsable de la production de l'agent vasodilatateur bradykinine^{3,4}. Les crises d'œdème de Quincke héréditaire peuvent être déclenchées par un traumatisme mineur, le stress ou des changements hormonaux (p. ex., grossesse, règles ou contraceptifs oraux)^{3,4} entraînant des hausses de taux de bradykinine, qui accroissent la perméabilité vasculaire et provoquent l'angio-œdème.

Tableau 1 : Examens postpartum, résultats, diagnostics et prise en charge chez une femme de 23 ans

N ^{bre} de mois postpartum	Examen	Résultat	Diagnostic	Prise en charge
1	TDM	Signes d'inflammation au siège de la césarienne, absence d'abcès Anomalie inflammatoire rétropéritonéale non spécifique	Infection de plaie	Antibiotiques IV (ceftriaxone)
1	TDM	Épaississement et œdème de la paroi du jéjunum		
	Échographie vulvaire pour œdème labial unilatéral	Œdème		
2	Culture de selles	ACP + pour <i>C. difficile</i> Absence de toxines	<i>C. difficile</i> *	Métronidazole
6	Échographie (pelvienne, vulvaire)	Sans particularités (absence de masse ou d'œdème)	Incertain	Aucune
	Culture de selles	Adénovirus	Gastroentérite	Liquides IV
7	Test respiratoire pour <i>H. pylori</i>	<i>H. pylori</i> -positif	<i>H. pylori</i>	Amoxicilline, pantoprazole, lévofloxacine
	Culture de selles	ACP + pour <i>C. difficile</i> Absence de toxines	<i>C. difficile</i> *	Vancomycine
8	TDM	Important épaississement de la paroi de l'iléon distal, épanchement modéré	Maladie inflammatoire de l'intestin possible	Consultation en gastroentérologie
9	Endoscopie digestive haute et basse	Légère colite (les zones affectées à la TDM étaient normales)	Colite non spécifique	Consultation en infectiologie pour infection inhabituelle possible

Remarque : ACP + = résultat positif au test d'amplification en chaîne par polymérase (ACP), *C. difficile* = *Clostridioïdes difficile*, *H. pylori* = *Helicobacter pylori*, IV = intraveineux, TDM = tomodensitométrie.
*Déteçté au test ACP, absence de toxines, colonisation possible plutôt qu'infection; décision thérapeutique par l'infectiologie.

Il existe 3 types d'œdème de Quincke héréditaire (tableau 3)³. Les œdèmes de Quincke héréditaires de types 1 et 2 sont les plus communs et résultent de mutations du gène *SERPING1* codant l'inhibiteur de C1. Un troisième type d'œdème de Quincke héréditaire plus rare (connu sous le nom d'œdème de Quincke héréditaire avec inhibiteur de C1 normal) s'accompagne des mêmes manifestations cliniques que les types 1 et 2, mais se caractérise par des taux antigéniques et fonctionnels normaux de l'inhibiteur de C1. Ce type 3 est associé à des mutations des gènes codant le facteur XII, l'angiopoïétine-1, le kininogène-1, le plasminogène et la myoferline, mais bien des cas sont considérés idiopathiques en l'absence de critères génétiques pertinents^{2,3,7,8}.

L'œdème de Quincke héréditaire se présente en général au cours de la première ou de la deuxième décennie de vie et 82% des patients ont leur première crise avant l'âge de 18 ans⁹. Les antécédents familiaux sont présents dans la plupart des cas; toutefois, près de 25% sont causés par de nouveaux variants génétiques³.

Importance de maintenir un fort indice de suspicion à l'égard de l'œdème de Quincke héréditaire

Ni identifié ni traité, l'œdème de Quincke héréditaire entraîne une morbidité substantielle et peut causer la mort en cas

d'œdème laryngé^{2,4}. En raison de sa rareté et de ses caractéristiques communes à celles d'autres maladies qui provoquent de l'œdème ou des douleurs abdominales, son diagnostic est complexe et souvent retardé^{1,4}. Les symptômes abdominaux, qui sont parmi les plaintes les plus fréquentes chez les patientes enceintes atteintes d'œdème de Quincke héréditaire¹⁰, sont généralement non spécifiques et peuvent suggérer diverses maladies digestives (p. ex., syndrome du côlon irritable, gastroentérite, colite ulcéreuse, appendicite), comportement toxicophile¹¹ et symptômes liés à la grossesse (p. ex., nausées, crampes)^{1,4}.

Même si notre patiente présentait des symptômes classiques d'œdème de Quincke héréditaire, plusieurs facteurs ont probablement contribué au retard du diagnostic, notamment sa grossesse, ses antécédents de consommation de substances psychoactives, l'absence d'œdème au visage et d'antécédents familiaux et son âge au moment du déclenchement. Chez la plupart des patients, les premiers symptômes se manifestent durant l'enfance et l'adolescence, mais il arrive qu'ils apparaissent durant une grossesse⁴. Une revue rétrospective de 125 grossesses à terme chez des femmes symptomatiques atteintes d'œdème de Quincke héréditaire a révélé qu'il n'avait jamais été diagnostiqué chez 71% d'entre elles¹². Chez la plupart, le diagnostic a même

Tableau 2 : Caractéristiques cliniques qui distinguent l'œdème de Quincke héréditaire médié par la bradykinine de l'œdème de Quincke médié par l'histamine^{1,2}

Caractéristique	Œdème de Quincke héréditaire (médié par la bradykinine)	Œdème de Quincke médié par l'histamine
Âge au moment du déclenchement	Souvent au cours de la première ou deuxième décennie de vie	Tous âges
Vitesse du déclenchement	Heures	Minutes
Durée de la crise (sans traitement)	3–5 j	Quelques heures
Foyer principal des crises	Membres, visage, voies respiratoires hautes, appareil génito-urinaire, appareil digestif ou paroi intestinale	Partout, même si le visage (paupières, lèvres) et les membres sont des foyers communs
Urticaire ou prurit	Rare, érythème marginé occasionnel	Commun
Douleur abdominale ou œdème	Courants	Rares
Facteurs déclencheurs	Traumatisme, infections, stress, changements hormonaux (p. ex., œstrogènes, grossesse), IECA; parfois aléatoire	Allergies, infections, stress, AINS ou AAS; souvent spontané
Réponse aux antihistaminiques, aux corticostéroïdes et à l'adrénaline	Non	Oui

Remarque : AAS = acide acétylsalicylique, AINS = anti-inflammatoire non stéroïdien, IECA = inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

Tableau 3 : Trois types d'œdème de Quincke héréditaire : Prévalence et résultats d'analyses de laboratoire^{3*}

Type d'œdème de Quincke héréditaire	Prévalence chez les patients atteints d'œdème de Quincke héréditaire	Résultats d'analyses de laboratoire		
		C4	Test antigénique inhibiteur de C1	Test fonctionnel inhibiteur de C1
Type 1	Environ 85 % (le plus fréquent)	↓	↓	↓
Type 2	Environ 15 %	↓	Normal ou ↑	↓
Type 3 (avec inhibiteur de C1 normal)	Prévalence exacte inconnue (estimée à < 1 %)	Normal	Normal	Normal

*La disponibilité des tests utilisés pour le diagnostic de l'œdème de Quincke héréditaire varie d'une province à l'autre. D'après Betschel S, Badiou J, Binkley K et coll. The International/Canadian Hereditary Angioedema guideline. *Allergy Asthma Clin Immunol* 2019; vol.15 : p. 72.

été posé plusieurs années après la grossesse. Cette dernière peut exacerber le nombre de crises d'œdème de Quincke et leur gravité, elle peut les atténuer ou n'avoir aucun effet⁴.

Même si notre patiente présentait des signes clairs d'œdème de la paroi intestinale à la TDM et un œdème asymétrique impressionnant aux membres et aux lèvres vulvaires, l'œdème n'a été ni investigué ni documenté comme un angio-œdème et aucun essai de traitement n'a été envisagé. Notre patiente fait partie des près de 25 % de sujets atteints d'œdème de Quincke héréditaire qui ne présentent aucun œdème au visage lors de leurs crises; l'enflure au visage est plus souvent associée à l'angio-œdème⁵.

Dépistage et diagnostic de l'œdème de Quincke héréditaire

Il existe des analyses de laboratoire diagnostiques facilement accessibles et peu coûteuses pour l'œdème de Quincke héréditaire. Il s'agit de mesurer les taux plasmatiques et le fonctionnement de la fraction C4 du complément et de l'inhibiteur de

C1 (tableau 3)³. L'inhibiteur de C1 peut être temporairement bas durant la grossesse, même chez les patientes indemnes d'œdème de Quincke héréditaire; par conséquent, il faut contrôler les taux après l'accouchement^{3,4}. Les analyses génétiques sont à envisager en l'absence d'antécédents familiaux (comme ici) ou, si toutes les analyses diagnostiques sont normales, mais qu'on soupçonne toujours un œdème de Quincke héréditaire clinique (ce qui se produit en présence d'un œdème de Quincke héréditaire avec inhibiteur de C1 normal).

Prise en charge de l'œdème de Quincke héréditaire

La prise en charge pharmacologique de l'œdème de Quincke héréditaire inclut un traitement à la demande qui atténue la gravité et la durée des crises, une prophylaxie à court terme avant l'exposition à un déclencheur connu ou possible et une prophylaxie de longue durée pour réduire les risques de crises et la morbidité associée (voir tableau 4 pour les traitements recommandés par les lignes directrices)^{3,4}.

Tableau 4 : Traitements recommandés dans les lignes directrices pour l'œdème de Quincke héréditaire accessibles au Canada et reposant sur des données probantes de haut niveau³

Traitement spécifique de l'œdème de Quincke héréditaire	Nom commercial	Mode d'action	Indications approuvées au Canada	Dose et voie d'administration	Indications selon l'âge
Inhibiteur de C1 d'origine plasmatisque*	Berinert	Remplace l'inhibiteur de C1	Traitement aigu	20 U/kg IV au besoin	Enfants, adolescents et adultes
	Cinryze	Remplace l'inhibiteur de C1	Prophylaxie de longue durée	1000 U IV tous les 3-4 j	Adolescents et adultes
	Haegarda	Remplace l'inhibiteur de C1	Prophylaxie de longue durée	60 U/kg de masse corporelle 2 fois par semaine (tous les 3-4 j)	Adolescents et adultes
Icatibant	Firazyr	Antagoniste synthétique sélectif et spécifique des récepteurs de la bradykinine 2	Traitement aigu	30 mg en injection SC au besoin; ajustement de la dose chez les adolescents < 65 kg et les enfants ≥ 2 ans†	Enfants, adolescents et adultes
Lanadelumab	Takzyro	Anticorps monoclonal entièrement humain qui se lie à la kallikréine plasmatisque et inhibe son activité protéolytique	Prophylaxie de longue durée	300 mg en injection SC toutes les 2 sem Un intervalle posologique de 300 mg toutes les 4 sem est à envisager si l'état est bien maîtrisé (p. ex., aucune crise) pendant plus de 6 mo	Adolescents et adultes

Remarque : IV = intraveineux, SC = sous-cutané.

*Traitement de choix durant la grossesse, l'accouchement et l'allaitement.

†12-25 kg : 10 mg (1,0 mL); 26-40 kg : 15 mg (1,5 mL); 41-50 kg : 20 mg (2,0 mL); 51-65 kg : 25 mg (2,5 mL); > 65 kg : 30 mg (3,0 mL).

D'après Betschel S, Badiou J, Binkley K et coll. The International/Canadian Hereditary Angioedema guideline. *Allergy Asthma Clin Immunol* 2019; vol.15 : p. 72.

Avec une prise en charge médicale efficace, en collaboration avec des experts de l'œdème de Quincke héréditaire, les femmes qui en sont atteintes peuvent avoir une grossesse et un accouchement normaux⁴. Durant la grossesse, l'accouchement et l'allaitement, les lignes directrices recommandent un inhibiteur de C1 d'origine plasmatisque (un produit sanguin qui corrige le déficit en inhibiteur de C1) pour le traitement à la demande et prophylactique, compte tenu de sa longue feuille de route sur le plan de l'efficacité et de l'innocuité³. Utilisés selon les directives, les inhibiteurs de C1 d'origine plasmatisque sont bien tolérés et on n'a signalé la transmission d'aucun agent infectieux³. D'autres traitements (tableau 4) peuvent être envisagés en cours de grossesse selon un principe de prise de décision partagée avec la patiente.

Étant donné le risque de crises, les patientes enceintes atteintes d'un œdème de Quincke héréditaire devraient accoucher à l'hôpital et être suivies de près pendant au moins 72 heures après l'accouchement. L'accouchement par voies naturelles et l'épidurale sont à privilégier parce que la chirurgie ou l'anesthésie générale avec intubation endotrachéale pourraient déclencher l'œdème^{3,4}. Il faut disposer d'un inhibiteur de C1 d'origine plasmatisque à l'unité des naissances pour une utilisation à la demande, au besoin.

Dépistage chez les enfants

La descendance des cas d'œdème de Quincke héréditaire devrait subir un dépistage. Étant donné que les taux d'inhibiteur de C1

peuvent être faussement bas au cours de la première année de vie, des contrôles doivent être effectués après l'âge de 1 an^{3,4}.

Ressources à l'intention des patients et des professionnels de la santé

Une association de patients, AOH Canada (<https://haecanada.org/>), offre des ressources aux patients et aux professionnels de la santé. Le Réseau canadien d'angio-œdème héréditaire (<https://chaen-rcah.ca/>) est un regroupement de médecins qui propose aussi des ressources aux patients et aux professionnels de la santé, y compris les coordonnées des spécialistes de l'œdème de Quincke héréditaire au Canada.

Références

- Mumneh N, Tick M, Borum M. Angioedema with severe acute abdominal pain: think of hereditary angioedema. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* 2021;45:101702.
- Jacobs J, Neeno T. The importance of recognizing and managing a rare form of angioedema: hereditary angioedema due to C1-inhibitor deficiency. *Postgrad Med* 2021;133:639-50.
- Betschel S, Badiou J, Binkley K, et al. The International/Canadian Hereditary Angioedema guideline. *Allergy Asthma Clin Immunol* 2019;15:72.
- Chair II, Binkley KE, Betschel SD. Hereditary angioedema in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 2021;76:566-74.
- Bork K, Meng G, Staubach P, et al. Hereditary angioedema: new findings concerning symptoms, affected organs, and course. *Am J Med* 2006;119:267-74.
- Starr JC, Brasher GW, Rao A, et al. Erythema marginatum and hereditary angioedema. *South Med J* 2004;97:948-50.
- Banday AZ, Kaur A, Jindal AK, et al. An update on the genetics and pathogenesis of hereditary angioedema. *Genes Dis* 2019;7:75-83.

8. Bork K, Machnig T, Wulff K, et al. Clinical features of genetically characterized types of hereditary angioedema with normal C1 inhibitor: a systematic review of qualitative evidence. *Orphanet J Rare Dis* 2020;15:289.
9. Banerji A, Busse P, Christiansen SC, et al. Current state of hereditary angioedema management: a patient survey. *Allergy Asthma Proc* 2015;36:213-7.
10. Martinez-Saguer I, Rusicke E, Aygören-Pürsün E, et al. Characterization of acute hereditary angioedema attacks during pregnancy and breast-feeding and their treatment with C1 inhibitor concentrate. *Am J Obstet Gynecol* 2010;203:131.e1-7.
11. The voice of the patient: hereditary angioedema. Silver Spring (MD): Center for Biologics Evaluation and Research (CBER); U.S. Food and Drug Administration (FDA); 2018. Accessible ici : <https://www.fda.gov/media/113509/download> (consulté le 10 mars 2022).
12. González-Quevedo T, Larco JI, Marcos C, et al. Management of pregnancy and delivery in patients with hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2016;26:161-7.

La section Études de cas présente de brefs rapports de cas à partir desquels des leçons claires et pratiques peuvent être tirées. Les rapports portant sur des cas typiques de problèmes importants, mais rares ou sur des cas atypiques importants de problèmes courants sont privilégiés. Chaque article commence par la présentation du cas (500 mots maximum), laquelle est suivie d'une discussion sur l'affection sous-jacente (1000 mots maximum). La soumission d'éléments visuels (p. ex., tableaux des diagnostics différentiels, des caractéristiques cliniques ou de la méthode diagnostique) est encouragée. Le consentement des patients doit impérativement être obtenu pour la publication de leur cas. Renseignements destinés aux auteurs : www.cmaj.ca

Intérêts concurrents : Victoria Cook déclare avoir reçu des honoraires de consultante de la société Sanofi (indépendamment du présent manuscrit) et des honoraires de conférencière des sociétés Aralez Pharmaceuticals et CSL Behring. La D^{re} Cook signale aussi occuper les postes non rémunérés suivants : vice-présidente du développement professionnel continu pour la Société canadienne d'allergie et d'immunologie clinique, présidente du Comité pour le maintien des compétences du Programme de bourses en allergie et immunologie clinique pédiatrique à l'Université de la Colombie-Britannique, et membre du comité de recherche du Réseau canadien d'angio-œdème héréditaire. Gina Lacuesta signale avoir reçu des honoraires de consultation des sociétés CSL Behring et Takeda, et une rémunération ou des honoraires de la société CSL Behring pour des présentations de formation médicale continue et une bourse de voyage et d'hébergement de la société Takeda pour assister à la Conférence mondiale sur l'œdème de Quincke héréditaire. La D^{re} Lacuesta occupe des postes non rémunérés au conseil d'administration du Réseau canadien d'angio-œdème héréditaire et elle est conseillère médicale pour la société HAE Canada. La D^{re} Lacuesta a aussi dirigé des recherches commanditées par l'industrie avec la société Takeda. Aucun autre intérêt concurrent n'a été déclaré.

Cet article a été révisé par des pairs.

Les auteurs ont obtenu le consentement de la patiente.

Affiliations : Division d'allergie et d'immunologie, Département de médecine (Chair), Université de la Colombie-Britannique, Vancouver, C.-B.; Département de médecine, Université Dalhousie, Halifax Allergy and Asthma Associates (Lacuesta), Halifax, N.-É.; Département

d'obstétrique et de gynécologie (Nash), Université Dalhousie, Halifax, N.-É.; Division d'allergie et d'immunologie, Département de pédiatrie (Cook), Université de la Colombie-Britannique, Vancouver, C.-B.; Allergy Victoria (Cook), Victoria, C.-B.

Collaborateurs : Tous les auteurs ont contribué à l'élaboration et à la conception des travaux. La D^{re} Victoria Cook a rédigé l'ébauche initiale du manuscrit et tous les auteurs en ont révisé de façon critique le contenu intellectuel important; ils ont donné leur approbation finale pour la version destinée à être publiée et assument l'entière responsabilité de tous les aspects du travail.

Propriété intellectuelle du contenu : Il s'agit d'un article en libre accès distribué conformément aux modalités de la licence Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND 4.0), qui permet l'utilisation, la diffusion et la reproduction dans tout médium à la condition que la publication originale soit adéquatement citée, que l'utilisation se fasse à des fins non commerciales (c.-à-d., recherche ou éducation) et qu'aucune modification ni adaptation n'y soit apportée. Voir : <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>

Remerciements : Les auteurs remercient Julie Tasso pour son talent de rédactrice et son aide à la préparation de ce manuscrit.

Financement : La société CSL Behring Canada Inc. a fourni une subvention sans restriction pour la préparation du manuscrit et l'aide d'une rédactrice médicale. La rédactrice médicale n'est pas employée par CSL Behring Canada Inc.

Correspondance : Victoria Cook, victoria.cook@allergyvic.com