

formation médicale continue

Rubrique pilotée par Michel FESOLOWICZ

Les lymphœdèmes du membre inférieur
Marlène COUPÉ

p23

Les Lymphoœdèmes du membre inférieur

Marlène COUPÉ (marlene.coupe@wanadoo.fr)

1. INTRODUCTION

Le lymphœdème est la conséquence d'un dysfonctionnement du système lymphatique responsable d'une stase de la lymphe dans les tissus interstitiels, se traduisant par l'augmentation de volume du membre. Le lymphœdème est un œdème riche en protéines dû à une réduction de la capacité de transport du système lymphatique. Toutes les régions anatomiques pourvues de lymphatiques peuvent être atteintes de lymphœdème, mais l'atteinte des membres est la plus fréquente. Au niveau des membres inférieurs, on distingue les lymphœdèmes primaires et secondaires.

2. PHYSIOPATHOLOGIE

Le système lymphatique a deux rôles :

- l'élimination des protéines de haut poids moléculaire que le système veineux est incapable d'évacuer. En cas de lymphœdème ces molécules stagnent dans le liquide interstitiel et sont à l'origine de l'œdème. Ceci explique que les lymphœdèmes ne réagissent pas au traitement par diurétiques, qui en éliminant uniquement l'eau et le sodium entraînent une concentration de ces macromolécules.
- un rôle immunologique qui intervient dans la formation des anticorps, la défense contre les infections, et l'élimination de corps et cellules étrangers dont les cellules cancéreuses.

Le **retentissement du lymphœdème** est essentiellement dermatologique avec fibrose cutanée hyperplasique, car l'accumulation des protéines stimule l'activité des fibroblastes, l'épaississement du derme infiltré d'eau et l'augmentation des lobules graisseux de l'hypoderme. Par ailleurs, la diminution de l'immunité locale favorise la survenue de dermo-hypodermes bactériennes essentiellement streptococciques qui aggravent la maladie.⁽¹⁾

3. ETIOLOGIE

Le **lymphœdème primaire** est lié à une malformation constitutionnelle du système lymphatique : dysplasie, aplasie, dilatation des voies lymphatiques ou fibrose des ganglions. Il s'agit le plus souvent d'une hypoplasie plus ou moins étendue avec réseaux de suppléance expliquant la survenue tardive des symptômes.

Il peut apparaître précocement in utero (visible sur échographie), à la naissance, dans les années suivantes (entre 2 et 35 ans). Il s'agit des **lymphœdèmes précoces ou praecox** avec un pic de fréquence à la puberté, ils représentent 65-80% des lymphœdèmes primaires mais certains surviennent après 35 ans, ce sont les **lymphœdèmes tardifs**.

Approximativement l'incidence annuelle est de 11,5 cas par million d'habitants de moins de 20 ans, avec une prédominance féminine (2/3 des cas). Il fait partie des maladies rares (incidence inférieure à 1/2000 habitants) répertoriées sur Orphanet⁽²⁾.

Le lymphœdème est uni ou bilatéral, plus rarement associé à un lymphœdème des organes génitaux, des membres supérieurs ou de la face.

Il est soit familial congénital (Nonne-Milroy) ou non congénital (Meige) soit sporadique. La biologie moléculaire et l'embryogenèse nous aident à mieux comprendre l'apparition d'un lymphœdème constitutionnel ou primaire car il est probable que la mutation de gènes intervenant dans les dernières étapes de la lymphangiogenèse soit responsable de la majorité des lymphœdèmes primaires, même si de nombreux cas restent encore inexplicables, ainsi une mutation du gène VEGFR3 intervient dans la maladie de Milroy⁽³⁾, la mutation de FOXC2 entraîne un distichiasis (double rangée de cils), la mutation de SOX18 peut donner le syndrome HLT (hypotrichose, lymphœdème et télangiectasies)⁽⁴⁾.

Chez l'enfant, il peut être accompagné par d'autres malformations vasculaires comme dans :

- le syndrome de Klippel-Trénaunay (formes intriquées avec des malformations veineuses, lymphatiques et osseuses et une infiltration cutanée par des vésicules)
- le syndrome de Parkes-Weber (malformation artério-veineuse diffuse d'un membre avec augmentation du volume de ce membre. et risque d'insuffisance cardiaque)

Il peut aussi faire partie de syndromes malformatifs complexes :

- le syndrome de Turner (monosomie X ou défaut structural d'un chromosome X, ces filles n'ont pas d'ovaires, une petite taille, un pterygium colli, une implantation basse des cheveux, des naevus multiples, une coarctation aortique dans 1/4 des cas, dans 30 % des cas un lymphoedème des mains et des pieds à la naissance et disparaissant vers l'âge de 2-3 ans)
- le syndrome de Noonan ou pseudo-syndrome de Turner car le caryotype est normal (retard de croissance, visage triangulaire, face de chérubin, oreilles rondes et bas implantées, pterygium colli, cheveux laineux, sourcils clairsemés ou absents, retard mental et lymphoedème inconstant)
- le syndrome des ongles jaunes (caractérisé par des ongles jaunes, dystrophiques, épais et poussant lentement, associés à un lymphoedème et à une atteinte respiratoire)
- la maladie de Waldmann (lymphoedème souvent des 4 membres associé à des lymphangiectasies intestinales primitives, une ascite chyleuse, un épanchement pleural chyleux)

Le **lymphoedème secondaire** est dû à la destruction du réseau lymphatique par curage ganglionnaire, exérèse chirurgicale, radiothérapie, traumatisme, ou par obstruction par des cellules tumorales, infectieuses ou filaires, et l'évolution de certaines insuffisances veineuses chroniques. L'interrogatoire oriente facilement vers son diagnostic. L'étiologie dominante dans les pays occidentaux est le traitement des cancers de la région

pelvienne : cancer du col utérin, endomètre, ovaire, vulve, vessie, prostate, lymphomes, cancer du testicule et du pénis. La fréquence de ces lymphoedèmes est moins bien connue que pour ceux du membre supérieur. Pour les cancers gynécologiques, le lymphoedème apparaît précocement : 75% au cours de la première année, avec une incidence de 20-40% pour les cancers utérins et des ovaires, de 36% après cancer vulvaire ⁽⁵⁻⁷⁾.

Les cancers de la prostate et des testicules se compliquent de lymphoedème dans 8-39% des cas ⁽⁸⁾ ; les carcinomes pénien dans 50% ⁽⁹⁾.

La filariose représente l'étiologie la plus fréquente dans le monde avec 120 millions de patients atteints.

Une étiologie de plus en plus fréquente ces dernières années est la conséquence d'injections de drogues ou de substituts de drogues dans la peau, entraînant des infections cutanées itératives, des ulcérations et des lésions progressives des vaisseaux lymphatiques. C'est l'équivalent des "mains bouffies" aux membres inférieurs auquel il faut penser en fonction du contexte.

Le lymphoedème peut apparaître sous une forme d'emblée douloureuse à la racine de la cuisse, il doit faire rechercher un cancer dont il est le révélateur.

Les pontages artériels de revascularisation en cas d'ischémie critique sont fréquemment suivis par un lymphoedème qui après traitement peut disparaître ou au contraire devenir chronique

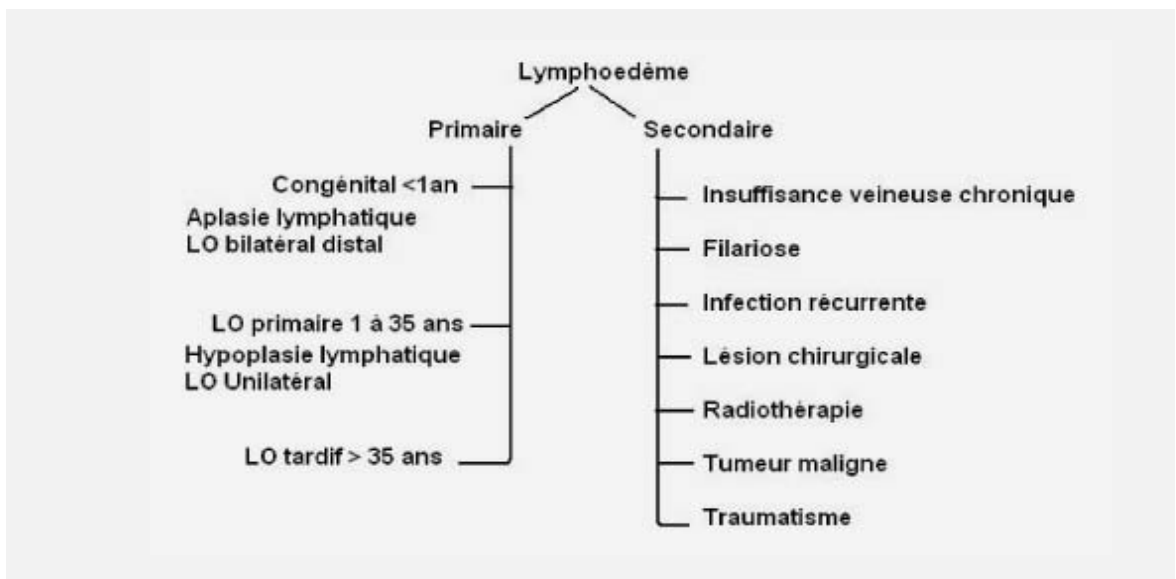


Figure 1 : Classification étiologique des lymphoedèmes



Photo 1 :
 Dos du pied bombé, non visualisation des tendons et des veines superficielles Augmentation des plis cutanés transverses.
 Lymphoedème primaire du MID stade 1



Photo 2 :
 Même signes que photo 1, plus orteils boudinés. Lymphoedème primaire du MID stade 2



Photo 3 : Signe de Stemmer



Photo 4 :
 Lymphoedème primaire du MIG stade 3



Photo 5 :
 Lymphoedème primaire du MID à début proximal Jeune fille 13 ans

s'il est négligé. Les éveinages de varices saphéniennes peuvent aussi se compliquer de lymphoedèmes : cause ou révélation d'un déficit lymphatique préexistant ?

3. CLINIQUE⁽¹⁰⁾

LYMPHŒDÈME PRIMAIRE

Le début est distal, intéressant le pied et les orteils, l'œdème est variable, régressif la nuit, maximal en fin de journée donnant un aspect du dos du pied bombé en verre de montre et des orteils carrés. Le signe du godet est présent mais pas de façon constante. Les plis transverses des orteils sont marqués avec comblement inter tendineux et non visualisation des veines superficielles (Photo 1 et 2).

Cette phase de début est progressive et spontanée ou parfois initiée par un traumatisme minime (entorse, piqûre d'insecte) ou une grossesse. Puis cet œdème progresse vers la cheville (avec comblement rétro malléolaire), le mollet (avec perte du galbe de la jambe) et la cuisse. La consistance de l'œdème se modifie, il se fibrose et il devient impossible de pincer la peau de la face dorsale du 2ème orteil, il s'agit du signe de Stemmer, pathognomonique du lymphoedème. (Photo 3)

Au stade suivant, le volume s'accroît avec apparition de complications cutanées : la peau est épaissie, indurée avec présence de sillons cutanés transversaux, papillomes et vésicules lymphatiques à l'origine de lymphorrhées. Le signe du godet disparaît. L'évolution se fait vers l'hyperkératose, la pachydermie, et, à l'extrême, l'éléphantiasis (Photo 4). Les ongles jaunissent et peuvent être le siège de dystrophies (ongles retournés vers le haut).

D'autres présentations sont possibles : dans 10% des cas le début est proximal (Photo 5) ou l'œdème est suspendu à la partie supérieure de la cuisse et peut atteindre les organes génitaux.



Photo 6 : Lymphœdème congénital bilatéral enfant

Chez l'enfant l'œdème a une consistance élastique, dépressible sans godet. (Photo 6)

Dans ce cas le diagnostic est plus difficile et il est impératif de rechercher une cause de compression par scanner abdomino-pelvien et examens biologiques. Chez l'enfant il est important de noter tous les autres signes pathologiques pour déterminer s'il s'agit d'un lymphœdème isolé ou associé à d'autres anomalies afin d'améliorer la prise en charge et de susciter une consultation génétique, 5% des lymphœdèmes primaires étant héréditaires.

LYMPHŒDÈME SECONDAIRE

Après un temps de latence très variable après l'évènement causal, il débute en général d'un côté, à la racine de la cuisse puis il descend plus ou moins rapidement vers la distalité. Il n'y a pas de signe de Stemmer quand le pied n'est pas touché. Mais, il peut aussi débuter par le pied et être bilatéral d'emblée et s'accompagner, plus fréquemment que le lymphœdème primaire, d'un œdème des organes génitaux. (Photo 7)

Le lymphœdème secondaire a la même symptomatologie que le lymphœdème primaire mais il n'est pas associé à d'autres malformations vasculaires.

L'évolution naturelle du lymphœdème se fait en trois stades et degré de sévérité selon la dernière classification proposée par l'ISL.⁽¹¹⁾

- **Stade I** : augmentation de volume s'atténuant à la surélévation du membre
- **Stade II** : l'élévation ne réduit plus le volume et l'œdème est toujours dépressible.

Il se produit des modifications cutanées à type de fibrose traduit par le signe de Stemmer.

- **Stade III** : éléphantiasis avec disparition du caractère dépressible de l'œdème, apparition de troubles trophiques cutanés (papillomes, vésicules) et unguéaux.



Photo 7 :

Lymphœdème secondaire du MID avec début de bilatéralisation localisation proximo-distale

| DEGRÉS DE SÉVÉRITÉ | AUGMENTATION DE VOLUME |
|--------------------|------------------------|
| Minimal | < 20% |
| Modéré | 20 - 40 % |
| Marqué | > 40 % |

SYMPTÔMES

Un lymphœdème n'est pas douloureux, mais il entraîne, quand il est important, des lourdeurs du membre, des douleurs articulaires et/ou rachidiennes avec une gêne fonctionnelle pouvant aller jusqu'à l'impotence. **Lorsqu'il devient douloureux, il faut rechercher une surinfection, une thrombose veineuse profonde, une affection tumorale et, en cas de lymphœdème secondaire, une récurrence cancéreuse, mais aussi une radiculalgie, une artérite ou une sténose veineuse post-radique.**

Le lymphœdème est aggravé par le surpoids et par l'insuffisance veineuse qu'il est nécessaire de rechercher systématiquement.

4. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

En général la clinique suffit pour faire le diagnostic d'un lymphœdème mais certaines situations nécessitent le concours d'explorations complémentaires qui sont : la **lymphoscintigraphie isotopique**, l'écho-Doppler veineux et artériel, l'échographie, le scanner. La lymphangiographie directe avec injection de produit de contraste iodé a été abandonnée car elle aggrave le lymphœdème.

Elle est remplacée par la lymphoscintigraphie isotopique, examen atraumatique réalisable dès l'enfance. Elle consiste en l'injection dans le premier espace interdigital de 0,2

ml de Sulfure de Rhénium colloïdal marqué au ^{99}Tc , cette substance est de haut poids moléculaire identique à celui des protéines captées par le système lymphatique. Le traceur radioactif est suivi par gamma caméra et permet de donner des informations fonctionnelles mais non anatomiques du réseau lymphatique. Elle confirme le diagnostic en montrant du côté atteint une asymétrie ou une absence d'imprégnation des ganglions à la racine du membre inférieur, quelquefois la mise en évidence d'un ganglion poplité qui correspond à une circulation anormale du radio traceur par la voie profonde, ou la présence d'un "dermal-back flow", qui est la stase du radio traceur par reflux dans le réseau sous épidermique et dermique. ⁽¹²⁻¹³⁾

La lymphoscintigraphie isotopique permet le diagnostic de cas difficiles, en particulier les œdèmes débutants, suspendus, sans cause évidente, l'appréciation de la fonction lymphatique dans le membre controlatéral, l'estimation du degré d'atteinte lymphatique, mais aussi **le diagnostic différentiel** avec le lipœdème et la recherche d'une association lymphœdème et lipœdème. ⁽¹⁴⁾

L'écho-Doppler veineux confirme ou infirme la présence d'une thrombose veineuse profonde qui peut compliquer un lymphœdème, et qu'il convient d'évoquer en cas de douleurs et d'augmentation de volume. Il permet aussi de faire le bilan d'une insuffisance veineuse ou de malformations vasculaires associées.

L'échographie (Photo 8), et en particulier **l'échographie cutanée haute résolution** ^(15,16) montre en cas de lymphœdème la présence d'œdème dans la graisse sous-cutanée sous forme de travées anéchogènes caractéristiques (en rayons de miel) et dans le lipœdème l'absence de travées sous-cutanées anéchogènes mais une augmentation de l'hypoderme, le derme ayant une épaisseur et une échogénicité normales.

Le scanner et l'IRM (Photo 9 et 10) ont une indication plus limitée, à des fins de recherche essentiellement, et lorsqu'il y a une résistance inexplicée au traitement. Ils permettent de localiser les zones d'engraissement, avec comme signes une peau épaissie et la graisse sous-cutanée agencée en rayon de miel (au scanner) et contribuent au diagnostic différentiel avec le lipœdème et l'insuffisance veineuse chronique génératrice d'œdème. ⁽¹⁷⁾

Des techniques d'IRM plus récentes pourraient donner des renseignements similaires à la lymphoscintigraphie.

BILAN DE L'ÉTAT ARTÉRIEL

La thérapeutique majeure d'un lymphœdème étant la compression médicale, il est impératif de connaître l'état artériel des membres inférieurs du patient pour choisir la compression adaptée. L'interrogatoire recherche une claudication intermittente, l'auscultation un souffle sur le trajet vasculaire du membre inférieur. La palpation des pouls est difficile en cas de lymphœdème, il est donc nécessaire de réaliser un écho-Doppler artériel avec mesure de l'index de pression orteil/bras pour évaluer la gravité d'une artériopathie qui est soit d'origine athéromateuse, soit post-radique.

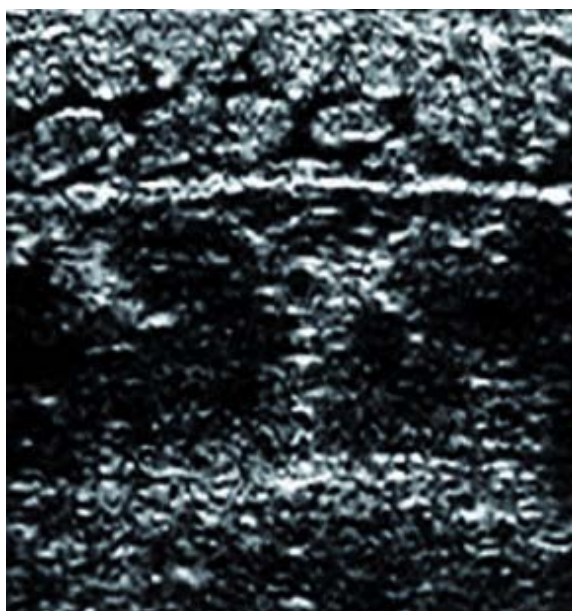


Photo 8 : Échographie. Œdème sous-cutané sous forme de travées très anéchogènes : images en rayon de miel. Diagnostic différentiel avec :
 • TVP • IVS • lipœdème

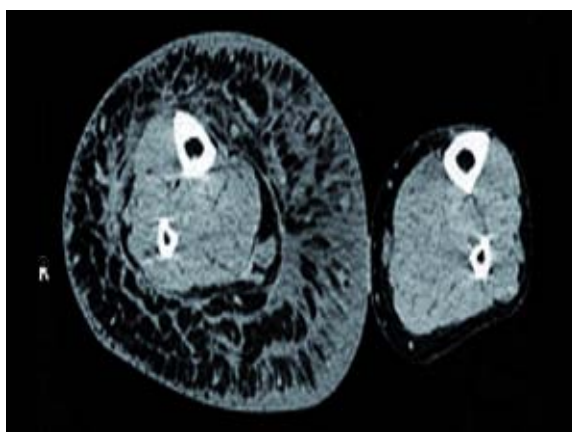


Photo 9 : Scanner
 • Peau épaissie
 • Graisse sous-cutanée : agencement en rayon de miel
 • diagnostic différentiel avec lipœdème

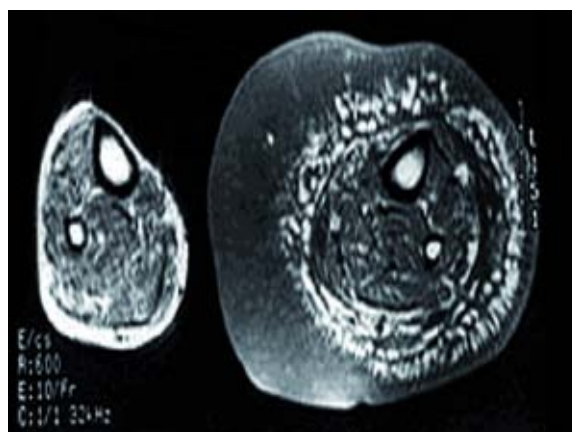


Photo 10 : IRM Caractérisation tissulaire grâce au choix des séquences
 En T2: graisse en hyposignal (noire) Œdème en hypersignal (blanc)

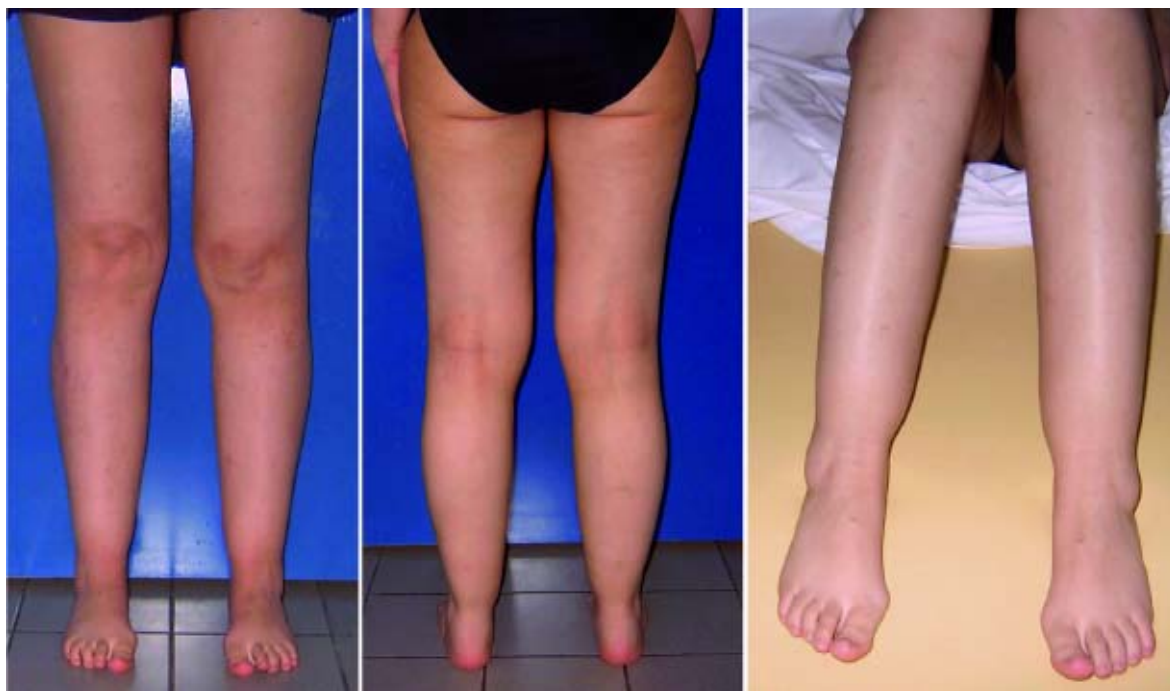


Photo 11 : lipoedème

5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les œdèmes de cause générale d'origine cardiaque, rénale, hépatique, hypo protidique, d'insuffisance veineuse ou d'insuffisance thyroïdienne sont accompagnés par des signes des affections qui les génèrent, le signe de Stemmer est absent : il est donc facile d'éliminer dans ces situations un lymphœdème. Une insuffisance veineuse chronique peut cependant générer à terme un lymphœdème fonctionnel. Le diagnostic différentiel le plus fréquent se fait avec le **lipœdème**.⁽¹⁸⁾ (Photos 11 et 12)

Il s'agit d'une anomalie constitutionnelle du tissu graisseux qui se dépose à la face externe des cuisses, interne des genoux et des jambes entraînant une déformation inesthétique des membres inférieurs. L'atteinte est bilatérale, parfois asymétrique. Les pieds sont normaux et le signe de Stemmer est absent. Les femmes sont touchées quasi exclusivement avec une composante familiale et de surpoids. Le pincement de la peau, qui reste souple est douloureuse (cellulalgies). La palpation ressent des formations nodulaires. La perte pondérale ne fait pas régresser cette infiltration mais la prise de poids l'augmente. Une insuffisance veineuse est souvent associée. La prise en charge est difficile, la physiothérapie décongestive n'est pas efficace, elle a souvent recours à la chirurgie plastique, qui n'est pas sans risque de dégâts lymphatiques car, après une longue évolution il peut apparaître des altérations du système lymphatique entraînant un réel lymphœdème avec troubles trophiques et des complications de l'insuffisance veineuse. L'indication chirurgicale, s'il y a un œdème

associé au début de cette affection doit donc se faire après lymphoscintigraphie pour éliminer une pathologie lymphatique sous-jacente.

6. APPRÉCIATION VOLUMÉTRIQUE DU LYMPHŒDÈME

Avant et après tout traitement il est nécessaire d'avoir une appréciation du volume du lymphœdème. La technique de référence est la volumétrie à eau mais sa mise en œuvre est difficile car demande du temps, du personnel et une standardisation, elle est remplacée par la mesure volumétrique estimée par calcul. Les mesures périmétriques prises à intervalles réguliers (tous les 10 cm au membre inférieur), à partir du point de repère représenté par la pointe de la rotule, permettent de calculer un volume par assimilation des segments de membre à des troncs de cône selon la formule suivante : $V = h (C2 + Cc + c2) / 12 \pi$. C est la grande circonférence du cône, c la petite et h l'intervalle entre 2 mesures. Cette technique est fiable et reproductible.⁽¹⁹⁾ Il existe aussi la volumétrie à infrarouges ou encore au laser nécessitant un appareillage sophistiqué et cher avec mesures automatiques. En attendant l'usage courant de ce type de mesures, lors des consultations, les mesures périmétriques permettent de suivre l'évolution du volume du lymphœdème sous traitement.

Les mesures doivent toujours être faites de façon comparative aux deux membres selon un protocole rigoureux sur un patient allongé, le membre inférieur à 15° d'abduction après avoir marqué les repères.



Photo 12 :
Lipœdème ancien associé à une insuffisance veineuse

7. COMPLICATIONS DES LYMPHŒDÈMES

La plus fréquente est la poussée infectieuse. ⁽²⁰⁾

7.1. LES INFECTIONS BACTÉRIENNES

L'ÉRYSIPIÈLE OU DERMOHYPODERMITE

L'érysipèle complique 20 à 30% des lymphœdèmes. Il a un début souvent brutal par des signes généraux nets : fièvre > 38,5°C, frissons, malaise général. Les signes locaux surviennent dans les heures suivantes avec placard inflammatoire rouge, chaud, douloureux, d'extension centrifuge. (Photo 13)



Photo 13 :
Dermohypodermite

Le diagnostic est clinique et aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Aucune autre bactérie que le streptocoque n'a démontré sa responsabilité dans l'érysipèle. Le lymphœdème est le principal facteur de risque d'érysipèle (risque multiplié par 71) ⁽²¹⁾. Les portes d'entrée, qui peuvent être des plaies minimes, sont la deuxième cause d'érysipèle (risque multiplié par 24). Il existe des formes plus frustes, souvent non diagnostiquées, donc non traitées, avec peu d'altération de l'état général, une discrète augmentation de la chaleur cutanée, une peau rosée, le danger dans ces cas est l'aggravation progressive de l'œdème car ces infections obstruent les vaisseaux lymphatiques encore perméables.

LA LYMPHANGITE

Il faut la distinguer de l'érysipèle: elle se caractérise par une traînée inflammatoire, rouge, chaude et douloureuse, suivant les voies lymphatiques superficielles elles-mêmes satellites du système veineux superficiel avec un aspect de thrombose veineuse superficielle, mais s'accompagnant de fièvre et de frissons. Elle est le plus souvent streptococcique.

FASCIITE NÉCROSANTE

Elle est caractérisée par la nécrose de l'aponévrose et une myosite réalisant une gangrène infectieuse mettant en jeu le pronostic vital. Cliniquement il existe un œdème induré diffus, dépassant les limites du placard érythémateux. La fièvre est habituelle mais souvent peu importante au début et un syndrome septique sévère apparaît secondairement avec signes généraux importants : malaise, hypotension artérielle, une nécrose cutanée et une douleur très importante, mais aussi la persistance de la fièvre après 72 heures de traitement, l'apparition de nouveaux signes locaux ou généraux malgré le traitement imposent une hospitalisation.

TRAITEMENT DES INFECTIONS

L'érysipèle est toujours d'origine streptococcique et impose une **antibiothérapie systémique** à mettre en place de façon **urgente**. ⁽²²⁾ Aucun traitement local n'est nécessaire. Le traitement de première intention est une antibiothérapie per os. La pristinamycine (Pyostacine®), 3 g/j, est le traitement de référence. On peut aussi utiliser l'amoxicilline, 3 à 4,5 g/j. La durée du traitement est de 14 jours. Les AINS et les corticoïdes ne doivent pas être utilisés en traitement adjuvant car ils majorent le risque de fasciite nécrosante. Les anticoagulants ne sont utiles que pour les membres inférieurs et en cas de facteurs de risques surajoutés. A la période aiguë de l'érysipèle il est raisonnable d'arrêter les drainages lymphatiques manuels et la pressothérapie pneumatique. Une compression modérée peut continuer à être utilisée. Le risque de récurrence d'érysipèle sur lymphœdème est élevé (50% dans l'année qui suit le premier épisode). Après un érysipèle il faut renforcer le traitement du lymphœdème car sa réduction diminue le risque de

récidive⁽²³⁾. Le traitement des portes d'entrée doit être systématique par le lavage à l'eau du robinet et au savon, l'utilisation d'antiseptique n'a jamais fait la preuve de son efficacité. La prévention fait aussi appel à l'hydratation régulière de la peau après lavage et séchage.

En cas de deux épisodes d'érysipèle séparés de moins de 6 mois ou de récurrences plus espacées mais nombreuses, une **antibiothérapie prophylactique** est proposée par la pénicilline per os (Oracilline® 3 millions UI/j), ou en intramusculaire profonde (Extencilline®, 2,4 millions UI associé à Xylocaïne 1% 3ml) tous les 14 à 21 jours). La durée de l'antibiothérapie prophylactique n'est pas codifiée. En cas de récurrence malgré une antibiothérapie prophylactique, il n'est pas nécessaire de changer d'antibiotique, ni de l'arrêter car aucune résistance du streptocoque à la pénicilline n'a été rapportée dans l'érysipèle, et elle a toujours une efficacité dans la prévention des récurrences, même après une récurrence sous pénicilline.

Dans tous les cas il est nécessaire de vérifier la vaccination antitétanique.

7.2. LES COMPLICATIONS MYCOSIQUES

Les complications mycosiques sont fréquemment observées aux membres inférieurs, à type d'intertrigos. Elles sont secondaires à l'augmentation de la macération naturelle des plis cutanés, favorisés par les troubles trophiques du lymphoedème (fibrose cutanée, hyperkératose), par la contention-compression, la diminution de l'immunité locale due à l'insuffisance lymphatique et une mauvaise hygiène. Tous ces facteurs expliquent le caractère volontiers récidivant et chronique des mycoses qui doivent être traitées au long cours.

7.3. LES COMPLICATIONS TUMORALES

L'apparition d'une tumeur maligne sur un lymphoedème est rare mais d'une grande gravité. La tumeur la plus fréquente est l'angiosarcome de Stewart-Trèves, décrite initialement au membre supérieur mais il peut aussi survenir sur des lymphoedèmes primaires et secondaires du membre inférieur. L'aspect clinique comprend au début des aspects pseudo-ecchymotiques, puis des macules violacées, des lésions phlycténulaires séro-hématiques, et des ulcérations. Des douleurs sont fréquemment associées. Il doit être différencié des métastases avec nodules de perméation cutanés. Le diagnostic est confirmé par l'histologie. Le pronostic reste très mauvais malgré les différents traitements proposés (amputation du membre, radiothérapie externe, polychimiothérapie systémique).

D'autres tumeurs malignes peuvent se développer : maladie de Kaposi, lymphomes malins, mélanomes, carcinomes épidermoïdes (baso ou spinocellulaires).

La stase lymphatique et le déficit immunitaire local sont incriminés dans la survenue de ces tumeurs malignes.⁽²⁴⁾

7.4. LES COMPLICATIONS ARTÉRIELLES ET VEINEUSES

Les complications artérielles et veineuses ne sont pas rares : il peut s'agir d'une thrombose veineuse profonde, d'une claudication veineuse liée à une sténose veineuse ou d'une claudication artérielle post-radique pure ou associée à une artériopathie athéromateuse.

7.5. LES ATTEINTES RADICULAIRES

Plus rares sont les atteintes radiculaires sous forme de cruralgies et/ou sciatalgies et qui sont le plus souvent liées à une reprise du processus tumoral nécessitant des explorations complémentaires spécifiques.

8. QUALITÉ DE VIE, PSYCHOLOGIE ET LYMPHOEDÈME

La maladie va modifier la qualité de vie du patient et le traitement devra prendre en compte l'individu dans sa globalité et non seulement le symptôme.

Le traitement de la "périmétrie" ou de la "volumétrie" n'est donc pas suffisant et les thérapeutes doivent connaître et prendre en compte toutes les répercussions aussi bien physiques, sociales et psychologiques d'un lymphoedème, afin de le faire adhérer à une stratégie thérapeutique discutée avec lui pour qu'il se l'approprie et devienne actif dans sa prise en charge.

Le lymphoedème entraîne une modification de l'image corporelle, parfois majeure, non corrélable avec la gravité de l'augmentation de volume du membre, et chaque patient vit "sa" maladie en fonction de ses antécédents personnels et familiaux, ses relations avec son entourage et son "terrain" psychologique.

Le bilan du handicap doit être fait et confronté à la vie socioprofessionnelle, il peut être nécessaire de modifier le poste de travail, d'envisager des aménagements horaires, d'aider un jeune dans son orientation professionnelle.

Les troubles psychologiques éventuels: anxiété, angoisse, dépression, troubles du sommeil, perte d'estime de soi doivent être repérés, car ils peuvent se décompenser et doivent être pris en charge, dans ces cas par des spécialistes.

8. TRAITEMENT

8.1. LA PHYSIOTHÉRAPIE DÉCONGESTIVE COMPLÈTE OU COMPLEXE

La physiothérapie décongestive complète ou complexe est actuellement la méthode la plus utilisée pour la réduction des lymphoedèmes.

Ses **buts** sont d'obtenir une réduction de volume, une amélioration de la fonctionnalité et de l'esthétique du membre afin de limiter les complications (poussées infectieuses, diminution de la force) qui elles-mêmes entraînent une perte d'autonomie, une modification de l'image corporelle et donc

une diminution de la qualité de vie.

Les **moyens** utilisés sont de divers ordres : drainages lymphatiques manuels (DLM), quelquefois associés à de la pressothérapie, soins de peau, bandages réducteurs, orthèses de compression, gymnastique adaptée et mise en place d'un processus d'éducation thérapeutique du patient avec apprentissage des règles d'hygiène de vie, des auto-bandages, auto-drainages (auto-soins), et éventuellement d'une aide psychologique visant à rendre le patient plus autonome. Cette thérapeutique a fait l'objet de plusieurs consensus et recommandations⁽²⁵⁻²⁷⁾.

S'agissant d'une **maladie chronique**, avant de débiter le traitement il est nécessaire d'écouter le patient avec empathie pour savoir ce qu'il sait et ce qu'il souhaite pour pouvoir mieux l'informer sur sa maladie, les objectifs du traitement, ses avantages et ses inconvénients. La chronicité de la maladie fait proposer au malade une stratégie thérapeutique adaptée à chaque cas et à laquelle il adhère : le traitement le plus adapté étant celui qui apporte la meilleure qualité de vie et pas forcément le plus de réduction volumétrique. Le patient ne doit pas devenir dépendant du DLM ou de son kinésithérapeute, ce qui risquerait de le confiner dans une attitude de passivité et de résignation plutôt que d'activité. Ceci permet de négocier avec lui le **contrat thérapeutique**, pour s'assurer de sa compliance au traitement qui est long et contraignant, mais ce n'est que dans ces conditions qu'il s'avèrera efficace.

Les **modalités d'application** de cette thérapeutique se font avec quelques variantes, par des kinésithérapeutes ou des infirmières spécialisés en fonction du degré de sévérité clinique.

Ainsi au **stade I** : il est proposé le port d'une chaussette ou bas de force 2 ou 3 avec surveillance annuelle ou bisannuelle pour voir si l'œdème est stable ou au contraire évolue avec apparition de vésicules sur les orteils ce qui nécessite de mettre en place l'apprentissage des auto-bandages des orteils et du pied.

Au **stade II** avec augmentation de volume inférieure à 20% par rapport au côté sain, le bas de compression doit être de force 3 et peut être associé à des DLM à raison d'une séance par semaine ou tous les 15 jours. La surveillance est identique ou plus rapprochée à tous les trois mois.

Au **stade II** si le volume augmente et au **stade III** il est licite de proposer une physiothérapie décongestive complète avant de prescrire la compression définitive.

Elle se divise en deux périodes successives :

1. la phase initiale dite **intensive** destinée à réduire le volume du lymphœdème grâce à l'association de DLM et de bandages réducteurs peu élastiques ou non élastiques multicouches, soins de peau et exercices sous bandages. Cette phase peut être effectuée en hospitalisation, dans des centres spécialisés (cf liste des principaux centres) pour les cas les plus sévères avec handicap ou contexte socio psychologique défavorables, de 5 jours ou deux à trois fois 5 jours avec des bandages gardés 24h/24, mais aussi en ambulatoire, en particulier dans les cas moins sévères, par un kinésithérapeute libéral bien formé à ces techniques. En fin de réduction maximale de l'œdème, l'orthèse de compression définitive sera mise en place. Au membre inférieur, la compression peut être très forte, jusqu'à la classe 8, nécessitant la superposition de deux bas. Au cours de cette période sont traitées les complications cutanées, ulcérations, mycoses. En cas de papillomatose invalidante une préparation à la chirurgie de résection est mise en œuvre. L'apprentissage des auto-drainages et auto-bandages ainsi que des mesures d'hygiène de vie est effectué ainsi qu'une sensibilisation, le cas échéant, à la nécessité d'une prise en charge d'une obésité et à la reprise d'une activité physique.

2. la phase **d'entretien** vise à maintenir le volume réduit voire à poursuivre la réduction volumétrique grâce à une orthèse de compression portée régulièrement le jour, l'application des règles d'hygiène de vie et d'auto soins, en particulier la réalisation de bandages peu élastiques multicouches pour la nuit et des DLM à une fréquence moindre.

La surveillance médicale de ces patients doit se faire tous les deux à trois mois jusqu'à obtenir une stabilité de leur œdème. Il convient de renouveler aussi souvent que nécessaire les bas de compression pour qu'ils restent efficaces. Dans la grande majorité des gros lymphœdèmes, ceux-ci doivent être faits sur mesure par des pharmaciens formés aux prises de mesures

L'éducation thérapeutique permet au patient d'acquérir progressivement un mode de vie adapté pour éviter les complications, les diagnostiquer et autogérer autant que possible son lymphœdème.

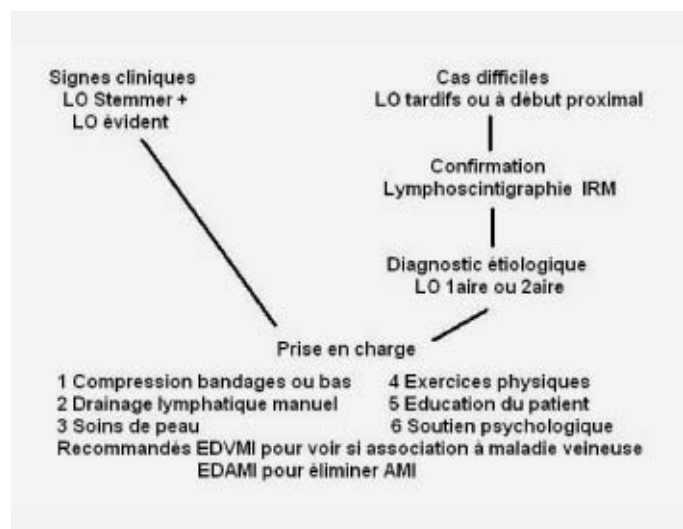


Figure 2: Arbre décisionnel pour la prise en charge médicale d'un lymphœdème

8.2. PLACE DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

De nombreuses techniques **chirurgicales** ont été proposées avec deux objectifs différents : la chirurgie de **résection** et la chirurgie de **reconstruction** du circuit lymphatique : La première comporte les résections cutanées (29,30), la deuxième les anastomoses lympho-veineuses, la greffe de canaux lymphatiques (31) et le transfert ganglionnaire autologue (32). Les indications sont rares et difficiles à poser, en général lors de consultations multidisciplinaires, car elles ne sont pas consensuelles et font l'objet de doute quant à leur efficacité et innocuité. Cependant, les chirurgies de résection cutanée sont utiles dans les lymphoedèmes volumineux des membres et génitaux résistant à la physiothérapie ou après physiothérapie décongestive. Dans les deux situations, l'objectif est d'enlever l'excès de peau atteinte par le lymphoedème: exérèse-plastie du scrotum ou de la peau d'un membre, circoncision, plastie de la verge, des grandes lèvres, excision de papillomes. Cette chirurgie, symptomatique, est un outil supplémentaire dans la stratégie thérapeutique et améliore la qualité de vie, mais nécessite la poursuite des traitements habituels (contention/compression). Les microchirurgies de reconstruction sont difficiles avec des résultats très variables en fonction des auteurs et restent donc à évaluer.

CONCLUSION

Les lymphoedèmes des membres inférieurs, qu'ils soient primaires ou secondaires font partie des maladies chroniques qu'il est indispensable de diagnostiquer et prendre en charge précocement afin d'éviter l'aggravation. Les complications les plus fréquentes sont des infections cutanées qui sont à traiter en urgence par antibiothérapie adaptée. Un lymphoedème douloureux doit faire rechercher une TVP, une infection, une tumeur ou une récurrence tumorale. La physiothérapie décongestive est le traitement le plus utilisé, il est long et contraignant et doit être expliqué au patient afin qu'il y adhère et y participe, pour devenir le plus autonome possible et améliorer sa qualité de vie.

RÉSUMÉ

Les lymphoedèmes des membres inférieurs sont de deux types. Les lymphoedèmes primaires sont dus à une anomalie de la lymphangiogénèse liée pour certains à des mutations génétiques des gènes VEGFR3, FOXC2 ou SOX18. Ils sont d'apparition précoce (avant 35 ans) dans 65-80% des cas. Ils peuvent être associés à d'autres malformations vasculaires ou faire partie de syndromes malformatifs complexes.

Les lymphoedèmes secondaires sont dus soit à la destruction ou à l'obstruction du réseau lymphatique, la principale cause en Occident étant le traitement de cancers.

BIBLIOGRAPHIE

1. Damstra RJ, Van Steensel MA, Boosma JH, Nelemans P, Veraart JC. Erysipelas as a sign of subclinical primary lymphoedema: a prospective quantitative scintigraphic study of 40 patients with unilateral erysipelas of the leg. *Br J Dermatol* 2008; 158:1210-5.
2. Orphanet, portail des maladies rares et médicaments orphelins : www.orpha.net
3. Quérel I, Coupé M, Soulier-Sotto V, Evard-Bras M, Laroche JP, Janbon C. La génétique du lymphoedème : de la maladie de Milroy aux applications en cancérologie. *Rev Med Int* 2002 ; 23(3) :379-87.
4. Ghalamkarpour A, Debauche C, Haan E, Van Regemorter N, Sznajer Y, Thomas D et al. Sporadic in utero generalized edema caused by mutations in the lymphangiogenic genes VEGFR3 and FOXC2. *J Pediatr* 2009 ; 155 :90-3.
5. Wengren-Elgstrom M, Lidman D. Lymphoedema of the lower extremities after surgery and radiotherapy for cancer of the cervix. *Scand J Plast Hand Surg* 1994;28 :289-93.
6. Beesley V, Janda M, Eakin E, Obermair A, Battistuta D. Lymphoedema after gynecological cancer treatment : prevalence, correlates and supportive care needs. *Cancer* 2007;109:2607-14.
7. Konno Y, Todo Y, Minobe S, Kato H, Okamoto K, Sudo S, Takeda M, Watari H, Kaneuchi M, Sakuragi N. A Retrospective Analysis of Postoperative Complications With or Without Para-aortic Lymphadenectomy in Endometrial Cancer. *Int J Gynecol Cancer* Feb 2011;21(2):385-390.
8. Boileau MA, Dowling RA, Gonzales M, Handel PH, Benson GS, Corriere JN Jr. Interstitial gold and external beam irradiation for prostate cancer. *J Urol* 1988;139:985-8.
9. Okeke AA, Bates DO, Gillat DA. Lymphoedema in urological Cancer. *Eur Urol* 2004;45:18-25. Review
10. Vignes S, Coupé M, Baulieu F, Vaillant L et le groupe de recommandations de la Société Française de Lymphologie. Les lymphoedèmes des membres:diagnostic, explorations, complications. *J Mal Vasc* 2009; 34:314-22.
11. Classification des lymphoedèmes. *Lymphology* 2001; 34(2): 84.
12. Baulieu F, Vaillant L, Baulieu JL, Secchi V, Barsotti J. Place actuelle de la lymphoscintigraphie dans l'étude d'un lymphoedème. *JMV* 1990;15:152-6.
13. Pecking AP, Albérini JL, Wartski M, EdelineV, Cluzan RV. Relationship between lymphoscintigraphy and clinical findings in lower limb lymphoedema: toward a comprehensive staging. *Lymphology* 2008;41:1-10.
14. Boursier V, Pecking A, Vignes S. Analyse comparative de la lymphoscintigraphie au cours des lymphoedèmes et des lymphoedèmes primitifs des membres inférieurs. *J Mal Vasc* 2004; 29: 257-61.
15. Mached L, Ossant F, Bleuzen A, Grégoire JM, Mached MC, Vaillant L. L'échographie cutanée haute résolution : utilité pour le diagnostic, le traitement et la surveillance des maladies dermatologiques. *J Radiol* 2006; 18:471-8.
16. Naouri M, Samimi M, Atlan M, Perrodeau E, Vallin C, Vaillant L, Mached L. High-resolution cutaneous ultrasonography to differentiate lipoeidema from lymphoedema. *Br J Dermatol* 2010;163:296-301.
17. Monnin-Delhom E, Gallix B, Achard C, Bruel JM, Janbon C. High-resolution unenhanced computed tomography in patients with swollen legs. *Lymphology* 2002; 35:121-8.
18. Rudkin GH, Miller TA. Lipedema: a clinical entity distinct from lymphoedema. *Plast Reconstr Surg* 1994; 94:841-9.
19. Auvert JF, Vaysairat M. La volumétrie: un examen complémentaire indispensable en lymphologie. *Rev Med Interne* 2002 ; 23 : 388-90.
20. Vaillant L, Gironet N. Complications infectieuses des lymphoedèmes. *Rev Med Interne* 2002 ; 23 (3):403s-407s.
21. Dupuy A, Benchikhi H, Roujeau JC, Bernard P, Vaillant L, Chosidow O et al. Risk factors for erysipelas of the leg (cellulitis): case-control study. *Br Med J* 1999;318:1591-4.
22. Prise en charge des érysipèles et fasciites nécrosantes. Conférence de consensus. *Ann Dermatol Venerol* 2000 ; 127 :336-40.
23. Foldi E. Prevention of dermatolymphangiadenitis by combined physiotherapy of the swollen arm after treatment for breast cancer. *Lymphology* 1996; 29:48-9.
24. Peyron N, Dandurand M, Guillot B. Les complications tumorales malignes des lymphoedèmes. *JMV* 1993 ; 18:293-298.
25. Földi E, Földi M, Weissleder H. Conservative treatment of lymphoedema of the limbs. *Angiology* 1985 ; 36 : 171-80.
26. Lymphoedema Framework. Best practice for the management of lymphoedema. International consensus. London:MEP Ltd;2006.
27. Badger C, Preston N, Seers K, Mortimer P. Physical therapies for reducing and controlling lymphoedema of the limbs. *Cochrane Database Syst Rev* 2004; 18; 4: CD003141.
28. The diagnosis and treatment of peripheral lymphoedema. 2009 Consensus document of the International Society of Lymphology. *Lymphology* 2009; 42:51-60.
29. Guedes Neto HJ. Surgical treatment of penile-scrotal lymphoedema. *Lymphology* 1996; 29:132-3.
30. Vignes S, Boursier V, Trevidic P. Intérêt de la résection cutanée après réduction volumétrique par physiothérapie décongestive des lymphoedèmes primitifs volumineux des membres inférieurs. *J Mal Vasc* 2005; 30:181-5.
31. Campisi C, Boccardo F, Alitta P, Tacchella M. Derivative lymphatic microsurgery: indications, techniques, and results. *Microsurgery* 1995; 16:463-8.
32. Becker C. Traitements actuels des lymphoedèmes. Perspectives. e-mémoires de l'Académie Nationale de chirurgie 2008; 7:55-64.

Le diagnostic est essentiellement clinique mais dans certaines situations la lymphoscintigraphie isotopique et l'IRM sont nécessaires pour le confirmer.

La prise en charge par traitement physique, associant DLM et bandages ou bas de compression forte doit être proposée le plus tôt possible pour éviter l'aggravation. Les surinfections cutanées sont fréquentes et nécessitent une antibiothérapie de façon urgente car elles sont source d'aggravation.

Il s'agit d'une maladie chronique, handicapante et altérant la qualité de vie, l'éducation thérapeutique vise à aider le patient à mieux accepter sa différence et à devenir acteur de sa propre santé.

TEST DE LECTURE

1. Le signe de Stemmer permet de faire le diagnostic de lymphœdème.
 OUI NON
2. Un érysipèle constitue une urgence thérapeutique.
 OUI NON
3. Un lymphœdème nécessite un traitement par diurétiques.
 OUI NON
4. Une lymphoscintigraphie est indispensable pour faire le diagnostic.
 OUI NON
5. Le DLM est suffisant pour traiter un lymphœdème.
 OUI NON

1. OUI 2. OUI 3. NON 4. NON 5. NON

LISTE ALPHABÉTIQUE DES PRINCIPAUX CENTRES DE TRAITEMENT LYMPHOLOGIQUE

Dr Patrick BRUNEL

Centre Régional de Rééducation (C3RF)
Rue des Capucins - BP 40329
49103 ANGERS Cedex 2

Dr Patrice BAUDOIN LO II

Polyclinique Bordeaux Nord Aquitaine
Unité de lymphologie
1-33 rue Claude Boucher
33000 BORDEAUX
Tél. 05 56 43 74 28

Dr Myriam FINGER

Service de rééducation
CHR CHOLET
14 rue Marengo
49300 CHOLET
Tél. 02 41 49 64 66 - 02 41 49 69 53

Dr Béatrice VILLEMUR

Institut de Rééducation Pr Péninnou
CHU de Grenoble
Site Hôpital Sud Av de Kimberley
38130 ECHIROLLES
Tél. 04 76 76 60 25

Dr Patrick JONAS

CH Intercommunal des Andaines
Unité de Lymphologie
LD LES TILLEULS DU FAY
Rue Sœur Marie Boitier
61600 LA FERTE MACE
Tél. 0233382005

Dr Anne Laure ESQUIS

Centre Hospitalier de MACON
Boulevard Louis Escande
71018 MACON Cedex
Tél. 03 85 21 78 09 - 03 85 27 57 11

Pr Isabelle QUERE

Service des Maladies Vasculaires
CHU de Montpellier - Hôpital St Eloi
34295 MONTPELLIER Cedex 05
Tél. 04 67 33 70 28 - 04 67 33 70 24

Dr Stéphane VIGNES

Unité de lymphologie - Hôpital Cognacq-Jay
15 rue Eugène Million
75015 PARIS
Tél. 01 45 30 81 35

Dr Dominique EVENO

La Tourmaline
Centre de Rééducation
Boulevard Allende - BP 249
44818 SAINT HERBLAIN Cedex
Tél. 02 40 38 57 47

Pr Jean-François RODIER LO II

Service de Chirurgie Oncologique
Centre Paul Strauss
BP 30042
3 rue Porte de l'Hôpital
67065 STRASBOURG Cedex
Tél. 03 88 25 24 27

Pr BURA RIVIERE

Médecine Vasculaire
CHU Rangueil - Bâtiment H1
1, avenue du Pr Jean Poulhès
TSA 50032
31059 TOULOUSE cedex 9

Pr Loïc VAILLANT

Service de Dermatologie - Pr Lorette
Hôpital Trousseau - CHRU de Tours
Avenue de la République
37044 CHAMBRAY LES TOURS
Tél. 02 47 47 90