

[Une maladie chronique et handicapante mal connue](#)

Diagnostic et prise en charge du lymphœdème

Michèle Depairon, Didier Tomson, Lucia Mazzolai

Service d'angiologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois

Le lymphœdème est une maladie chronique et handicapante mal connue et recon- nue qui a de multiples retentissements sur la vie personnelle, familiale, profession- nelle et sociale du patient en fonction de son importance. Les patients sont démun- nis face à cette maladie, errant de diagnostic en diagnostic, subissant de multiples examens complémentaires coûteux et complexes alors que le diagnostic est essen- tiellement clinique. Bien qu'il n'existe pas de traitement curatif du lymphœdème, la physiothérapie décongestionnante combinée constitue une prise en charge efficace.

Introduction

Le lymphœdème (LO) constitue un problème de santé publique dont la prévalence, évaluée à 1,33/1000, est vraisemblablement sous-estimée [1]. Ces dernières années, des progrès ont été réalisés dans la compréhension de son développement et dans sa prise en charge. S'agissant d'une maladie chronique, le traitement du LO reste difficile. Il nécessite d'être effectué de façon régulière sur le long terme. Ses nombreuses contraintes découragent souvent médecins et patients. Il est donc important de faire du patient un co-soignant de sa propre maladie. Une prise en charge précoce et adaptée du LO permettra de minimiser son volume mais aussi de diminuer ses conséquences, en particulier sur la qualité de vie. A l'heure actuelle, les centres de réfé- rence pour la prise en charge du LO sont pratiquement inexistantes en milieu hospitalier universitaire sur le territoire helvétique. Une meilleure connaissance de la maladie est requise et son enseignement doit être davantage promulgué.



Michèle Depairon

Clinique du lymphœdème

Le LO est défini comme une pathologie provoquée par une réduction de transport de la lymphe suite à un trouble organique ou fonctionnel des vaisseaux lymphatiques accompagné d'une lymphostase. Seul œdème à forte concentration protéinique, il se distingue de toutes les autres formes d'œdème pour lesquelles pré- vaut la composante hydrique.



L'atteinte du système lymphatique entraîne l'accumu- lation de protéines dans l'espace extracellulaire. L'aug- mentation de la pression oncotique interstitielle génère un afflux hydrique à l'origine du LO. Secondai- rement, on observe une stimulation des fibroblastes avec production de collagène, une activation des kéra- tinocytes et des adipocytes ainsi qu'une destruction des fibres élastiques. Cette transformation qualitative des tissus est très probablement la conséquence d'une

infiltration des tissus par des cytokines pro-inflammatoires et des macrophages puisque les protéines par elles-mêmes ne sont pas capables d'induire la fibrose observée [2].

L'évolution du LO se fait donc vers une pathologie tissulaire, avec augmentation du tissu conjonctif et adipeux. L'épaississement et la fibrose cutanés sont responsables du *signe de Stemmer*. Celui-ci se définit par l'impossibilité de plisser la peau de la base du deuxième orteil. Il peut être recherché ailleurs sur le membre ou le tronc permettant ainsi de préciser l'étendue du territoire touché par le LO.

Le diagnostic du LO est avant tout clinique. La connaissance de la physiopathologie, des circonstances précises de son apparition et de ses signes spécifiques se révèlent primordiaux. Une démarche systématique lors de l'anamnèse du patient, l'inspection et la palpation de la zone affectée permet d'établir le diagnostic dans la majorité des cas (tab. 1).

L'examen clinique précise également la localisation et l'étendue exacte du LO, l'importance de la fibrose tissulaire et l'appréciation des signes du godet et de Stemmer.

Tableau 1: Le lymphœdème évolue en 3 stades.

Stade I a	Pas de signes cliniques, lympho-fluoroscopie et/ou lymphoscintigraphie pathologiques.
Stade I b	Stade réversible, l'œdème apparaît et disparaît spontanément. Il est caractérisé par un œdème mou, avec signe du godet positif. Absence d'altérations tissulaires secondaires (fig. 1).
Stade II	Stade spontanément irréversible, l'œdème est permanent avec des remaniements tissulaires secondaires. Le signe du godet s'atténue et le signe de Stemmer est positif (fig. 2).
Stade III	Stade d'éléphantiasis avec altérations tissulaires de type papillomatose, hyperkératose pouvant être accompagnées de kystes lymphatiques et de lymphorrhées (fig. 3).



Figure 1: Lymphœdème stade I b.

Le lymphœdème primaire

Il peut être congénital, apparaît dans les années suivantes avant 35 ans (LO précoce) ou plus tardivement (LO tardif). Un pic de fréquence s'observe à la puberté. La découverte récente de marqueurs et de facteurs de croissance spécifiques des cellules endothéliales lymphatiques et la mise au point de modèles animaux génétiquement modifiés (souris avec anomalies lymphatiques) ont permis de comprendre différentes étapes de la lymphangiogenèse [3] au niveau moléculaire. Ainsi, on a montré que certains LO héréditaires étaient dus à des mutations de gènes impliqués dans la lymphangiogenèse tels que VEGFR3, FOXC2, SOX18.

Le lymphœdème secondaire

Lors de l'apparition du LO, il est utile d'éliminer la présence d'une thrombose veineuse profonde ou une récurrence du cancer. Inversement, un LO tardif peut être confondu avec une atteinte veineuse. Ceci souligne la nécessité de réaliser systématiquement un écho-Doppler veineux chez les patients atteints d'un LO de membre pour éliminer une atteinte veineuse sous-jacente.



Figure 2: Lymphœdème stade II.



Figure 3: Lymphœdème stade III.

D'autres maladies plus rares peuvent se compliquer d'un LO telles les maladies rhumatologiques (polyarthrite rhumatoïde), la maladie de Kaposi ou encore la fibrose rétro-péritonéale.

Qu'il soit primaire ou secondaire, il est indispensable de mesurer le volume du LO avant tout traitement. Lors des consultations, les mesures périmétriques et volumétriques prises avec des repères identiques permettront de suivre simplement l'évolution du volume du LO sous traitement.

Le LO clinique se définit par une différence de 2 cm au moins du périmètre du membre par rapport au côté sain.

Techniques d'imagerie du lymphoœdème

La forme primaire du LO se différencie habituellement de la forme secondaire par l'anamnèse et la progression de l'œdème. L'absence d'altérations tissulaires secondaires au stade I du LO ou un aspect clinique atypique peut justifier le recours à une technique d'imagerie, la lymphoscintigraphie ou plus récemment la lympho-fluoroscopie, pour élucider la genèse de l'œdème. La *lymphoscintigraphie*, basée sur l'injection sous-cutanée de nanocolloïdes marqués au Technétium 99 m, livre des images statiques ou cinétiques permettant une analyse qualitative et quantitative de la fonction vasculaire lymphatique ainsi que la localisation de zones de reflux superficiels de la lymphe (*dermal back-flow*).

Cet examen apporte des informations fonctionnelles mais ne permet pas de visualiser l'anatomie du réseau lymphatique ni de différencier formellement les LO primaire et secondaire. C'est la confrontation à la clinique qui permet le diagnostic.

La *lympho-fluoroscopie* [4] est une nouvelle technique d'imagerie dynamique non ionisante basée sur l'injection sous-cutanée d'une solution de vert d'indocyanine qui s'associe à l'albumine. Lors de l'examen, l'opérateur filme à l'aide d'une caméra émettrice de rayons infrarouges la fluorescence émise par le colorant lié à l'albumine. Le signal, filtré et amplifié, délivre des images dynamiques en temps réel des vaisseaux lymphatiques superficiels et fournit une cartographie d'une grande netteté des vaisseaux lymphatiques situés jusqu'à 1,5 cm de profondeur. Ces vaisseaux peuvent ensuite être directement dessinés sur la peau ou photographiés. Ainsi, la lympho-fluoroscopie au vert d'indocyanine se révèle un moyen de grande valeur diagnostique et thérapeutique en lymphologie en illustrant la qualité contractile des collecteurs lymphatiques, en localisant les zones de *dermal back-flow* et en décelant des voies de drainage compensatoires (fig. 4). Bénéficiant d'une sensibilité supérieure à la lymphoscintigraphie dans la détection précoce des reflux superficiels de la lymphe, la lympho-fluoroscopie révèle aussi, avec une spécificité équivalente, une stase lymphatique au stade infraclinique ce qui, compte tenu de l'incurabilité du LO chronique, constitue une prévention primaire très appréciable.

Si la lymphoscintigraphie et la lympho-fluoroscopie étudient directement le système lymphatique, d'autres méthodes d'exploration du LO étudient les conséquences du LO sur les tissus.

Ainsi, par rapport à la *tomodensitométrie* (TDM), l'imagerie par *résonance magnétique* (IRM) se révèle plus complète. Elle permet une excellente exploration des tissus mous et complète l'exploration lymphoscintigraphique en apportant des arguments anatomiques.



Figure 4: Anastomoses lymphatiques inguino-inguinales droites-gauches fonctionnelles chez une patiente atteinte d'un lymphoœdème secondaire du membre inférieur droit.

Abréviations: L.N. M.I.D.: lymphoœdème du membre inférieur droit, L.N. M.I.G.: lymphoœdème du membre inférieur gauche.

Prise en charge thérapeutique du lymphœdème

Un traitement curatif du LO n'existant pas, les traitements visent à réduire le volume du LO, à éviter les complications infectieuses, cutanées et articulaires, à atténuer la gêne fonctionnelle et permettent au patient de vivre le plus normalement possible avec «son» LO.

La physiothérapie décongestionnante combinée

La physiothérapie décongestionnante combinée (PDC) associant soins cutanés, drainage lymphatique manuel (DLM), contention-compression et exercices physiques demeure le traitement de référence. Les bandages en constituent un élément essentiel.

En jouant sur les substances mobilisables, les traitements améliorent le tableau clinique, parfois de façon spectaculaire, mais les facteurs responsables de la maladie persistent de même que sa tendance évolutive. Ainsi, le moindre écart que pourrait constituer une activité musculaire excessive, l'exposition à la chaleur, le manque de rigueur dans le port de la compression élastique ou la présence d'inflammation entraîne à nouveau une augmentation de volume du membre concerné.

La PDC doit être débutée le plus précocement possible, par des physiothérapeutes spécifiquement formés, avant l'installation d'altérations tissulaires secondaires alors que le LO est encore réversible.

Le traitement se déroule en 2 phases. Une première phase intensive de drainage à raison de trois séances hebdomadaires au minimum. Lorsque la courbe des mesures se stabilise débute la phase de stabilisation/d'optimisation caractérisée par le remplacement des bandages réducteurs au profit d'une compression élastique appropriée tant dans son étendue que dans sa classe de compression et du DLM d'entretien.

Le DLM se doit d'être toujours associé à la contention-compression [5]. Une étude randomisée non aveugle a montré que le DLM en association aux bandages réducteurs permettait une diminution de volume deux fois supérieure à celle obtenue par bandage seul.

Si l'efficacité du DLM au long cours n'est pas prouvée, son utilisation semble toutefois utile pour maintenir la réduction du volume du membre et la souplesse cutanée (consensus d'experts).

Recommandations au patient

Parallèlement au respect des règles d'hygiène de vie, l'apprentissage des *autobandages* fait partie intégrante de l'éducation thérapeutique des patients et favorise

leur autonomie. Les bandages nocturnes réalisés à une fréquence évaluée de cas en cas, associés au port d'une compression élastique diurne permettent, après le traitement intensif initial, de maintenir la réduction volumétrique du LO à plus long terme voire d'en diminuer encore le volume.

S'il est conseillé d'éviter la *prise de la pression artérielle*, le *prélèvement sanguin*, la *pose d'une voie intra-veineuse* au niveau du membre atteint, ces directives ne reposent cependant sur aucune base scientifique. De même, éviter les *efforts physiques* violents ou répétitifs ou encore le port de charges lourdes est empirique et démenti par des études récentes rapportant l'intérêt de l'haltérophilie chez des patientes opérées d'un cancer du sein, à la fois, en prévention et chez des femmes ayant un LO [6, 7]. Le port d'une compression élastique lors de ces exercices physiques est recommandé.

Il existe, par contre, une relation établie entre le *surpoids* et la fréquence ou l'importance du LO. La prise en charge nutritionnelle est donc fondamentale dans la stratégie de traitement du LO [8].

Traitements adjuvants

La *pressothérapie* est une approche thérapeutique «facile» et très limitée du LO. Elle ne contribue qu'à l'évacuation de la composante liquidienne du LO mais agit peu sur sa composante protéique [5]. Si, associée au DLM et aux bandages, elle augmente la réduction de volume [9], elle n'est pas efficace isolément et sa performance reste inférieure au DLM. Cette technique pneumatique doit rester auxiliaire et réservée aux phlébo-lymphœdèmes, où la charge lymphatique hydrique est plus importante.

Parmi les *médicaments* efficaces, les oligomères procyanidoliques, les flavonoïdes et le ruscus ont montré des résultats positifs dans des essais randomisés. En revanche, les diurétiques sont non seulement inefficaces mais délétères car ils entraînent une déplétion hydrosodée sans éliminer les protéines de haut poids moléculaire accentuant la fibrose tissulaire.

Le recours à la *chirurgie* doit encore rester exceptionnel pour traiter les LO. Il nécessite une prise en charge multidisciplinaire et la réalisation d'une lymphoscintigraphie. On distingue les techniques de résection et les techniques de dérivation.

Les techniques de résection sont rarement utilisées en dehors du LO pubien et scrotal pour lequel il s'agit d'une bonne indication. On peut également l'utiliser en cas d'excédent cutané secondaire à un traitement physique.

Les techniques de dérivation sont des techniques microchirurgicales qui consistent en autogreffes lym-

Correspondance:
 Professeur
 Lucia Mazzolai, MD
 Chef de service
 Service d'Angiologie
 Département de Médecine
 CHUV, CH-1011 Lausanne
 Tél. 021 314 07 68
 Fax 021 314 07 61
 lucia.mazzolai[at]chuv.ch

phatiques, anastomoses lymphoveineuses et transfert ganglionnaire vascularisé. Ces deux dernières sont les plus utilisées. Elles donnent des résultats inconstants à long terme et les transplantations ne sont pas dénuées d'effets secondaires dont le risque de LO sur le site donneur [10]. Les techniques de reconstruction ou de greffes tissulaires n'ont pas fait l'objet d'études suffisamment rigoureuses pour qu'il soit possible d'apprécier leur intérêt, leur innocuité et surtout leurs indications [11].

Dans le LO des membres, il est possible de faire une *liposuction des tissus cellulo-adipeux* excessifs. Ce geste ne s'adresse qu'aux œdèmes volumineux organisés hors de toute autre solution thérapeutique bien conduite. Les techniques chirurgicales restent actuellement des procédés adjuvants au traitement physique, ne permettant pas sa suppression ni l'arrêt du port d'une compression élastique.

Perspectives

Développement d'un centre de référence de lymphologie au CHUV

A l'heure actuelle, les centres de référence pour la prise en charge du LO sont pratiquement inexistantes en milieu hospitalier universitaire sur le territoire helvétique. De même, les consultations ambulatoires de lymphologie sont peu nombreuses et réparties de façon hétérogène sur le territoire avec des délais d'attente de plusieurs semaines pour la première consultation. Par ailleurs, les pratiques de soins, quand elles existent, ne sont pas toujours les mêmes selon les centres et les régions.

Ainsi, même s'il existe une initiation de la pathologie lymphatique et de son traitement, le niveau des connaissances en ce domaine reste manifestement insuffisant.

Certains thérapeutes suivent des formations individuelles, payantes et non contrôlées. Les actes de physiothérapie sont mal rémunérés et incitent les thérapeutes à abandonner ces soins ou à proposer des traitements incomplets ou par des appareillages non validés.

L'enseignement de la lymphologie est également minime dans la plupart des écoles de médecine. Cette pathologie est donc mal connue et par conséquent le diagnostic est fait tardivement, le plus souvent lors des stades les plus sévères, les plus complexes et donc difficiles à traiter.

Pour ces différentes raisons, une unité spécialisée multidisciplinaire de lymphologie destinée au diagnostic et à la prise en charge thérapeutique de toute forme de LO y compris les formes mixtes veino-lymphatiques et les œdèmes post-opératoires a été mise sur pied au sein du service d'angiologie au CHUV (*centre hospitalier universitaire vaudois*). Les cas complexes nécessitant un traitement intensif pour réduire le(s) volumineux œdème(s) ou pour traiter leurs complications peuvent également y bénéficier d'un séjour hospitalier.

La mise en place d'un programme structuré d'éducation thérapeutique spécifique (conseils en hygiène de vie, nutrition, apprentissage des autobandages, exercice physique, etc.) fait partie intégrante d'une prise en charge globale des patients atteints d'un LO permettant l'implication directe des patients dans la prise en charge de leur maladie chronique.

Disclosure statement

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts financier ou personnel en rapport avec cet article.

Photo de couverture

Sculpture en bronze «femme étendue», 1993 par Fernando Botero, Kunsthau Vaduz, Liechtenstein. Photo: Peter Berger. © Wikimedia Commons.

Références

- 1 Rockson SG, Rivera KK. Estimating the population burden of lymphedema. *Ann N Y Acad Sci.* 2008;1131:147–54.
- 2 Markhus CE, Karlsen TV, Wagner M, et al. Increased Interstitial Protein Because of Impaired Lymph Drainage Does Not Induce Fibrosis and Inflammation in Lymphedema. *ATVB* 2013;33:266–74.
- 3 Mendola A, Schlögel MJ, Ghalamkarpour A, et al. The Lymphedema Research Group. Mutations in the VEGFR3 Signaling Pathway Explain 36% of Familial Lymphedema. *Mol Syndromol.* 2013;4(6):257–66.
- 4 Tomson D, Lessert C, Lüthi I, et al. Pathologies vasculaires lymphatiques: apport de la lympho-fluoroscopie. *Revue médicale suisse.* 2015;11(460):362–5.
- 5 McNeely ML, Magee DL, Lees AL, et al. The addition of manual lymphatic drainage to compression therapy for breast cancer related lymphedema: a randomized controlled trial: *Breast Cancer Treat Res.* 2004;86:96–105.
- 6 Schmitz KH, Ahmed RL, Troxel AB, et al. Weight lifting for women at risk for breast cancer-related lymphedema: a randomized trial. *JAMA.* 2010;304:2699–705.
- 7 Ibrahim EM, Al-Homaidh A. Physical activity and survival after breast cancer diagnosis: meta-analysis of published studies. *Med Oncol.* 2011;28:753–65.
- 8 Shaw C, Mortimer P, Judd PA. A randomized controlled trial of weight reduction as a treatment for breast cancer-related lymphedema. *Cancer.* 2007;110:868–74.
- 9 Miranda F Jr, Perez MC, Castiglioni ML, et al. Effect of sequential intermittent pneumatic compression on both leg lymphedema volume and on lymph transport as semi-quantitatively evaluated by lymphoscintigraphy. *Lymphology.* 2001 Sep;34(3):135–41.
- 10 Vignes S, Blanchard M, Yannoutsos A, Arrault M. Complications of autologous lymph-node transplantation for limb lymphoedema. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2013;45(5):516–20.
- 11 Cormier JN, Rourke L, Crosby M, et al. The surgical treatment of lymphedema: a systematic review of the contemporary literature (2004–2010). *Ann Surg Oncol.* 2012;19(2):642–51.

L'essentiel pour la pratique

Le lymphœdème (LO) a de nombreux retentissements sur la santé du patient par des complications infectieuses, cutanées, rhumatologiques, douloureuses et invalidantes. Il altère son image corporelle et sa qualité de vie et retentit sur sa vie familiale, sociale et psychologique. Il y a donc nécessité de reconnaître le LO comme une maladie chronique et handicapante dont la prise en charge doit être précoce, de meilleure qualité et identique pour tous afin de permettre à chaque malade de bénéficier des soins et des dispositifs médicaux nécessaires ainsi que d'une aide psychologique lorsqu'elle s'avère indispensable.