

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Lymphœdème primaire

Texte du PNDS

**Centre national de référence des maladies vasculaires rares
(Lymphœdèmes primaires)**



Février 2019

Sommaire

Les spécificités pédiatriques seront abordées lors de chaque chapitre et indiquées par un 

Synthèse destinée au médecin traitant	4
Définition de la maladie	
1. Introduction	7
1.1 Objectifs	
1.2 Epidémiologie	
2. Démarche diagnostique	9
2.1 Objectifs	
2.2 Professionnels impliqués	
2.3 Anamnèse	
2.4 Examen clinique initial	
• Signes du lymphœdème	
• Signes d'évolutivité et de complications du lymphœdème	
• Signes en faveur d'une cause de lymphœdème secondaire	
• Signes en faveur d'une forme syndromique	
3. Conseils génétiques	12
4. Examens complémentaires	13
5. Prise en charge thérapeutique	15
5.1 Objectifs généraux	
5.2 Professionnels impliqués	
5.3 Phase intensive : réduction de volume	
5.4 Phase de maintien	

5.5 Autres traitements, techniques en cours d'évaluation	
5.6 Organisation	
5.7 Indications thérapeutiques	
6. Activités physiques	22
7. Complications : l'érysipèle	22
• Traitement curatif	
• Traitement préventif	
8. Chirurgies des lymphœdèmes et lipoaspiration	24
9. Principaux diagnostics différentiels	26
10. Suivi	27
11. Rôle des associations de patients	28
Annexe 1 – Liste des participants	30
Annexe 2 – Coordonnées des Centres Experts	31
Annexe 3 – Gènes impliqués dans les lymphœdèmes isolés et syndromiques	
33	
Annexe 4 – Associations de patients	35
Annexe 5 – Bibliographie	36

Synthèse destinée au médecin traitant

Les lymphœdèmes primaires sont des pathologies chroniques, rares, liées à des anomalies constitutionnelles du système lymphatique. Ils peuvent être isolés ou syndromiques, dans le cadre d'une pathologie plus complexe ; Ils touchent essentiellement les membres inférieurs, beaucoup plus rarement les membres supérieurs ou les organes génitaux externes.

Ils touchent plus fréquemment les femmes que les hommes et surviennent préférentiellement chez les sujets jeunes.

Le diagnostic est clinique avec un œdème prenant peu ou pas le godet et une augmentation du volume du membre associé à un épaissement cutané comme en témoigne le signe de Stemmer (impossibilité de plisser la peau de la face dorsale ou de la base du deuxième orteil), pathognomonique du lymphœdème.

Les autres causes d'augmentation de volume ou d'œdème des membres inférieurs (insuffisances veineuse, cardiaque, rénale, hépatique, lipœdème, hypoprotidémie) doivent avoir été éliminées par l'examen clinique ou les explorations complémentaires (écho-Doppler veineux des membres inférieurs, albuminémie, explorations spécifiques en fonction des signes cliniques).

Il est important de distinguer le lipœdème, survenant exclusivement chez les femmes, le plus souvent obèses, qui est une accumulation bilatérale de tissu adipeux des hanches jusqu'aux chevilles, respectant les pieds, avec peu d'œdème, et associé à des douleurs superficielles (cellulalgies) et des ecchymoses spontanées.

La principale complication aiguë du lymphœdème est l'érysipèle. Les retentissements fonctionnels et psychologiques peuvent être majeurs, responsables d'une altération de la qualité de vie. Le traitement doit être précoce ; il a pour objectif de prévenir ces complications, de réduire le volume (avec les bandages peu

élastiques) puis de le stabiliser au long cours par le port de compression élastique, et d'améliorer la qualité de vie. Il n'existe pas de traitement médicamenteux pour le lymphœdème. Les diurétiques ne sont pas indiqués.

Le médecin traitant devra :

- Orienter le patient vers un centre de référence ou de compétence pour confirmer le diagnostic ;
- Assurer, en coordination avec le centre de référence ou de compétence, la prise en charge et le suivi du patient ;
- Proposer un soutien psychologique ;
- Proposer une aide sociale adaptée.

Pour obtenir des informations complémentaires

- le site du Centre de référence : www.maladies-vasculaires-rares.fr
- le site Orphanet : <http://www.orphanet.net>
- le site des associations : www.avml.fr
- le site de la filière de santé maladies rares FAVA-Multi : <https://www.favamulti.fr>
- le site du réseau Européen pour les maladies vasculaires rares VASCERN (<https://vascern.eu>)
- International Lymphoedema Framework : <https://www.lympho.org/>
- l'association québécoise du lymphœdème : <http://fr.infolympho.ca/>
- le Partenariat Français du Lymphœdème (PFL) : <http://www.lympho.fr>

Pour une revue simplifiée, les médecins peuvent consulter les articles suivants :

Vignes S. Lymphœdèmes primaires des membres de l'adulte. EMC-Angiologie, 2015, 19-3010, Elsevier Masson, Paris

Vignes S. Lymphœdèmes. EMC Traité de Médecine AKOS 2017, Elsevier Masson, Paris

Blein M, Martin L, Lorette G, Vaillant L, Baulieu F, Maruani A. Lymphœdèmes primaires de l'enfant. *Ann Dermatol Venereol* 2012;139:744-50.

Vignes S, Vidal F, Arrault M, Boccara O. Lymphœdèmes primaires de l'enfant.

Arch Pediatr 2017;24:766-76.

Définition de la maladie

Le lymphœdème primaire est une accumulation de lymphe dans les tissus, responsable d'une augmentation de volume d'un membre ou d'un segment de membre puis de modifications tissulaires, dont l'origine est constitutionnelle et non liée à une intervention iatrogène sur le système lymphatique (ablation/curage ganglionnaire, radiothérapie ou autre) à la différence des lymphœdèmes secondaires.

1. Introduction

1.1. Objectifs

Ce protocole national de diagnostic et de soin traite des lymphœdèmes primaires (« primitifs »), dans le cadre des maladies vasculaires rares.

Le PNDS développe la démarche diagnostique et thérapeutique des lymphœdèmes primaires. Il a également pour but de faciliter la mise en place d'une prise en charge multidisciplinaire.

Le PNDS a été coordonné par le site constitutif « lymphœdème primaire » du Centre de référence des maladies vasculaires rares, et élaboré par un groupe d'experts comprenant un membre du site constitutif du « lymphœdème et des malformations lymphatiques », un membre du Centre de référence des maladies rares et génétiques à expression cutanée (MAGEC), membre de la filière FIMARAD, des médecins membres des Centres de compétence, des médecins et intervenants dans la prise en charge, des kinésithérapeutes, une pédicure-podologue, un orthésiste, une psychologue, deux médecins généralistes, un chirurgien, une infirmière et une représentante d'associations de patients (Annexe 1).

Les recommandations reposent sur l'expérience issue de la prise en charge des patients par le Centre de référence et les Centres de compétences, les conférences de consensus et les données de la littérature. Elles ont parfois été extrapolées à partir d'études sur les lymphœdèmes secondaires du membre supérieur après traitement d'un cancer du sein.

Ce PNDS ne peut envisager tous les cas spécifiques : toutes les comorbidités, les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il n'aborde pas les cas très particuliers de maladies lymphatiques plus complexes parfois associées au lymphœdème (entéropathie exsudative, épanchements chyleux...). Il sera mis à jour en fonction de la validation des nouvelles données. Le diagnostic de lymphœdème primaire doit être posé par un médecin spécialisé en liaison avec un Centre de compétences (Liste des Centres de Compétences en Annexe 2) ainsi que son suivi régulier en coordination avec le médecin traitant et les autres intervenants.

1.2. Epidémiologie

La prévalence du lymphœdème primaire est inconnue en France. Il atteint préférentiellement le sexe féminin avec une fréquence estimée à 80% dans des séries les plus anciennes, et entre 58 à 70% dans les séries les plus récentes.

Chez les garçons, le lymphœdème est le plus souvent présent à la naissance ou apparaît dans la première année de vie, alors qu'il survient habituellement plus tard chez les filles (9-11 ans) avec, au total, une prédominance globale des lymphœdèmes chez les filles. Le lymphœdème peut aussi être dépisté lors d'échographie en période anténatale.

2. Démarche diagnostique

Le diagnostic de lymphœdème est souvent posé avec retard, car confondu avec d'autres diagnostics (insuffisance veineuse, lipœdème...). Il doit être évoqué devant un œdème le plus souvent distal inexpliqué et persistant.

2.1. Objectifs

- Confirmer le diagnostic de lymphœdème de membre
- Rechercher les complications
- Apprécier le retentissement fonctionnel et psychologique

2.2. Professionnels impliqués

Le diagnostic peut être évoqué par un médecin généraliste, un pédiatre, un médecin vasculaire, un médecin d'autres spécialités (dermatologue, cardiologue, interniste, généticien...) et confirmé par un médecin spécialisé en relation avec un Centre de référence ou de compétence. Il faut aussi souligner que les patients peuvent venir d'eux-mêmes après avoir consulté les sites des Centres de références (www.maladies-vasculaires-rares.fr, www.orpha.net), les associations de patients, les sites des hôpitaux ou les réseaux sociaux.

2.3. Anamnèse

Chez l'adulte ayant un lymphœdème, elle comporte :

- antécédents familiaux (lymphœdème, insuffisance veineuse chronique),
- circonstances de survenue, âge de début,
- maladies tropicales (voyage en pays d'endémie de filariose),

- antécédents personnels d'insuffisance veineuse chronique (IVC),
- réversibilité ou non,
- antécédents d'érysipèle (nombre, fréquence),
- répercussions socio-économiques, professionnelles, psychologiques et esthétiques,
- recherche de symptômes associés orientant vers un autre diagnostic notamment des douleurs.

🔗 Chez l'enfant, en complément des éléments recherchés chez l'adulte, l'interrogatoire recherche :

- anomalies lors de la grossesse et de l'accouchement : prématurité, retard de croissance intra-utérin,
- anomalies lors des échographies anténatales : présence d'anasarque et/ou d'épanchements séreux, d'anomalies de volume des membres (pieds, mains) et d'épaisseur nucale, syndromes polymalformatifs.

2.4. Examen clinique initial

Les éléments suivants sont recueillis :

- poids, taille, Indice de Masse Corporelle (IMC),
- 🔗 courbe taille-poids et périmètre crânien (enfant).

Signes du lymphœdème :

- Inspection : augmentation de volume d'un ou plusieurs membres ;

- Mesures volumétriques (périmétriques), simples (mètre-ruban) ou automatisées, comparatives des membres, avec repère pour le membre inférieur : pointe de la rotule, et pour le membre supérieur : pli du coude ;
- Palpation : peau ferme voire indurée (épaissie au pincement), ne prenant pas ou très peu le godet (fibrose) ;
- Signe de Stemmer ;
- Topographie (uni- ou bilatérale, membres inférieurs et supérieurs, face, organes génitaux externes) ;
- Atteinte génitale : homme (scrotum avec épaissement de la peau, hydrocèle, lymphœdème de la verge ou du prépuce, du pubis), femme (lymphœdème des petites ou grandes lèvres, du pubis,). Il peut y avoir des vésicules lymphatiques, avec écoulements de lymphes ou de chyle.

Signes d'évolutivité et de complications du lymphœdème :

- Cutanées : vésicules lymphatiques avec écoulement, papillomatose des orteils ;
- Intertrigo interdigital et des plis, ongles incarnés, onychomycoses, verrues ;
- Unguéales : anomalies des ongles (verticalisation, tablette raccourcie).

Signes en faveur d'une cause de lymphœdème secondaire :

- Palpation des aires ganglionnaires,
- Altération de l'état général (asthénie, amaigrissement, anorexie).
- Topographie proximale (cuisse, pubis)

Signes en faveur d'une forme syndromique [1] :

- Ongles jaunes,
- Verrues profuses,

- Distichiasis (rangées surnuméraires de cils), ptosis,
- Malformations vasculaires associées pouvant orienter vers une malformation vasculaire complexe (malformation capillaire, veineuse ou lymphatique),
- Hypertrophies ou asymétries de longueur de membre,
- Atteinte systémique (digestive, pulmonaire, cardiaque, osseuse),
- Dysmorphies faciales,
- Retard intellectuel.

🔍 Chez l'enfant, particulièrement : des signes évoquant un syndrome de Turner ou un autre syndrome polymalformatif type Noonan (en particulier un retard de croissance staturo-pondérale chez une fille et des malformations rénales ou cardiaques). Des photos pourront être prises pour le suivi.

3. Conseils génétiques

Les lymphœdèmes primaires peuvent être isolés (sans autre signe clinique associé) ou syndromiques (associés à des signes morphologiques, développementaux,...). Le lymphœdème primaire isolé est le plus souvent sporadique. Chez un patient présentant un lymphœdème primaire isolé, même héréditaire, l'identification de la cause génétique ne peut être indiquée qu'au cas par cas par un Centre de référence ou de compétence.

En revanche, l'existence de signes morphologiques ou développementaux à l'examen clinique (dysmorphie faciale, retard des acquisitions, retard staturo-pondéral, malformations diverses) (Annexe 3) doit mener à une consultation génétique spécialisée. Celle-ci identifie la pathologie syndromique sous-jacente, et

permet d'adapter la prise en charge et de proposer un conseil génétique aux apparentés.

Certaines pathologies, chromosomiques notamment, doivent être recherchées car elles peuvent avoir des présentations incomplètes, telles la monosomie X (syndrome de Turner), et la trisomie 21 (syndrome de Down), nécessitant une prise en charge spécifique dès la petite enfance.

4. Examens complémentaires

Le diagnostic de lymphœdème est clinique après avoir éliminé les autres causes d'œdèmes.

Il faut réaliser les examens suivants :

- Echo-Doppler veineux pour éliminer un syndrome post-thrombotique veineux et documenter une avalvulation veineuse exceptionnellement associée au lymphœdème primaire (syndrome lymphœdème-distichiasis),
- Examens biologiques (albuminémie, électrophorèse des protides, protéinurie),
- Scanner abdomino-pelvien (ou échographie) pour éliminer un lymphœdème secondaire à une cause compressive (le risque augmentant avec l'âge) ; en cas de forte suspicion de néoplasie, les examens complémentaires peuvent être réitérés ou complétés par un TEP-scanner.

Explorations du système lymphatique

Il est souvent utile de pratiquer une lymphoscintigraphie pour aider à faire le diagnostic de lymphœdème. C'est un examen très peu irradiant mais contre-indiqué chez les femmes enceintes ou allaitantes.

Elle consiste à réaliser une injection hypodermique bilatérale entre le premier et le second espace interdigital des pieds (ou des mains dans les rares formes de lymphœdème primaire des membres supérieurs) :

- utilisation de nanocolloïdes marqués au Technétium 99m, essentiellement de l'albumine (parfois des colloïdes de rhénium), dont la grande taille leur permet d'être captés par les capillaires lymphatiques et non par le système sanguin, puis d'être drainés par le système lymphatique ;
- permet une étude fonctionnelle, comparative, bilatérale (les deux membres inférieurs ou supérieurs) :
 - o fixation ganglionnaire (inguinale, axillaire) ;
 - o possible lymphostase ;
 - o éventuel passage sous-dermique (dermal back flow) ;
 - o passage dans le système lymphatique profond (visualisation de ganglions poplités ou épitrochléens) ;
- acquisitions habituellement réalisées après exercice, à 40-45 minutes, parfois plus tardivement ;

📍 Examen possible chez l'enfant, généralement pratiqué vers l'âge de 7 à 8 ans

Les autres examens ne doivent pas être prescrits systématiquement mais peuvent être utiles pour le diagnostic ou pour le diagnostic différentiel de lymphœdème :

- scanner ou IRM du membre, lymphoscintigraphie hybride, lympho-IRM dans les cas les plus complexes ;
- échographie cutanée haute fréquence ;
- impédancemétrie (permettant de mesurer l'eau extracellulaire), absorptiométrie biphotonique (mesurant la composition corporelle), lymphofluoroscopie (au vert d'indocyanine) sont essentiellement du domaine de la recherche.

☞ Chez l'enfant, on ne demande pas systématiquement d'écho-Doppler veineux ou de bilan biologique. On recherche particulièrement, à l'examen clinique, tous les signes cliniques orientant vers un syndrome malformatif.

5. Prise en charge thérapeutique

Le traitement du lymphœdème a pour but de réduire et de stabiliser le volume, de prévenir les complications et d'améliorer la qualité de vie. Il ne repose pas sur des traitements médicamenteux.

L'intégration des techniques de bandage, aux soins de peau et à l'éducation thérapeutique a démontré son efficacité [2,3]. Le traitement du lymphœdème est schématiquement et classiquement divisé en deux phases distinctes, décrites dans les années 80 par Földi. Une première phase, appelée physiothérapie complexe décongestive (ou complète) (PCD) est destinée à réduire le volume et à mettre en place des actions d'éducation et de prévention. La seconde phase a pour objectif de stabiliser le volume réduit sur le long terme (Tableau 1). Des phases de réductions intensives régulières peuvent être nécessaires pour optimiser le traitement du lymphœdème. Lorsque le volume du lymphœdème est modéré, il est possible de ne pas faire de phase de réduction intensive.

Tableau 1. Deux phases de la physiothérapie décongestive complète dans le traitement des lymphœdèmes

Phase 1 : traitement intensif (réduction du volume)	Phase 2 : traitement d'entretien (maintien du volume)
▪ Bandages monotypes peu	▪ Compression élastique la journée (tous les

élastiques 24 h/24, de 5 jours à 3 jours, du matin au soir)
semaines

- | | |
|----------------------------------|---|
| ▪ Exercices sous bandages | ▪ Bandages monotypes peu élastiques la nuit (3 par semaine) |
| ▪ Drainages lymphatiques manuels | ▪ Exercices sous bandages |
| ▪ Soins de peau | ▪ Drainages lymphatiques manuels si nécessaire |

5.1. Objectifs généraux

- diminuer le volume du lymphœdème,
- stabiliser de façon prolongée le volume du lymphœdème,
- prévenir les complications (érysipèle) et faciliter leur prise en charge,
- favoriser l'autonomie du patient,
- améliorer la qualité de vie des patients.

5.2. Professionnels impliqués

Après le diagnostic clinique réalisé et en fonction de chaque patient, la prise en charge nécessite le recours à des professionnels formés dans la prise en charge des lymphœdèmes :

- Masseurs-kinésithérapeutes ;
- Infirmières ;
- Pharmaciens-orthopédistes/orthésistes ;
- Equipes d'éducation thérapeutique ;
- Médecins ;

- Chirurgiens ;
- Pédicures-podologues ;
- Psychologues ;
- Diététiciennes ;
- Assistantes sociales.

Un suivi régulier par des professionnels formés aux lymphœdèmes de l'adulte et de l'enfant est nécessaire. La fréquence dépend de la sévérité, de l'évolutivité du lymphœdème et des complications.

5.3. Phase intensive : réduction de volume

La réduction de volume obtenue chez l'adulte varie de 30 à 60% en fonction des méthodes de calcul (périmétrie, volumétrie) [2].

- Cette phase comprend :
 - des bandages peu élastiques : ils sont composés d'un capitonnage (mousse, coton, mousse alvéolée) et recouvert de plusieurs couches (multicouches) de bandes du même type caractérisant ainsi le caractère monotype du bandage. Les bandes sont peu élastiques, c'est-à-dire ont un allongement inférieur à 100%. Ce sont les seules bandes recommandées par les consensus internationaux et la HAS [4]. Malgré l'absence de mention dans les recommandations internationales, de données comparatives dans la littérature, et de la non-recommandation par la HAS dans des documents de 2011, certains centres proposent d'ajouter une bande élastique ou cohésive sur les bandages composés de bandes à allongement court [5].

- des exercices physiques sous bandages. Ils ne sont pas clairement codifiés mais, là encore par analogie avec les lymphœdèmes secondaires, doivent être progressifs, en mode aérobie, encadrés et guidés par le ressenti des patients.
- des drainages lymphatiques manuels (DLM). Ils n'ont pas fait l'objet d'évaluations spécifiques pour les lymphœdèmes primaires. Par extrapolation avec les lymphœdèmes secondaires du membre supérieur après cancer du sein, une revue Cochrane de 2015 ne pouvait pas conclure sur l'intérêt des DLM pour réduire le volume du lymphœdème mais retenait un petit effet additif avec les bandages peu élastiques si le volume était modéré [6].
- des soins de peau (émollients, traitements des intertrigos interdigitaux,...) et des phanères pour le dépistage et le traitement des éventuelles portes d'entrée infectieuses.
- la participation à un programme d'éducation thérapeutique (ETP) autorisé par les Agences Régionales de Santé (ARS) qui permet l'acquisition de compétences (savoir théorique (ex : comprendre le lymphœdème), savoir procédural (ex : réaliser un bandage), savoir-faire procédural (ex : enfiler sa compression élastique), savoir-faire expérientiel (ex : débiter un traitement face à l'érysipèle), et le savoir-être (ex : s'adapter, faire face, raisonner) pour favoriser l'autonomie et l'observance). L'ETP nécessite l'implication du patient en particulier pour la phase d'entretien.

👉 Chez l'enfant, l'implication des parents est indispensable. Par analogie avec l'adulte, le traitement repose également sur la physiothérapie. La réalisation de drainages par les parents après apprentissage est possible. En fonction de l'âge, les modalités du traitement compressif doivent être discutées individuellement avec les

parents et l'enfant. Les bas et manchons, en particulier, devront être changés régulièrement (plusieurs fois par an), du fait de la croissance de l'enfant. Il n'y a pas de consensus à l'utilisation de la compression chez le bébé et avant l'âge de la marche. Certains lymphœdèmes peuvent s'améliorer spontanément.

Il existe des programmes spécifiques pour l'enfant délivrés lors de séances pour les enfants et les adultes jeunes coordonnés aux soins ou au cours de temps d'éducation thérapeutique plus prolongé (séjours d'éducation thérapeutique).

☞ Chez l'enfant, les objectifs sont d'éviter l'aggravation du lymphœdème, de prévenir les érysipèles, d'améliorer la qualité de vie et de permettre d'avoir une vie « la plus normale possible » et comprennent également :

- des mesures hygiéno-diététiques : hygiène soigneuse, contrôle du poids ;
- une absence de contre-indication à la vaccination ;
- une absence de contre-indication à la pratique d'activités sportives.

5.4. Phase de maintien

Elle comprend :

- le port de compression élastique
 - nécessité d'une compression sur mesure de pressions élevées (classe 3 : 20,1–36 mmHg, classe 4 > 36 mmHg) pour obtenir la meilleure stabilisation du volume. La superposition de compression est possible pour atteindre des pressions élevées [4].
 - existence de plusieurs types de tricotage pour les compressions, soit circulaire (tubulaire), soit rectiligne (ou à plat). Chaque type a des

avantages et des inconvénients différents (épaisseur, rigidité, confort, coût...).

- en pratique les compressions avec tricotage rectiligne sont surtout utilisées pour les membres très dysmorphiques ou avec des plis marqués au niveau de la cheville ou de la jambe ou lorsqu'il est nécessaire de comprimer séparément les orteils (couvre-pied/orteils) ou les doigts (gantélet). La superposition de compression est possible avec le tissage circulaire ou en combinant tissage circulaire et rectiligne, mais difficile avec le tissage rectiligne seul.

- la réalisation de bandages à une fréquence inférieure à celle de la phase intensive ;
- la pratique éventuelle de DLM ;
- la poursuite des soins de peau ;
- le contrôle du poids.

5.5. Autres traitements, techniques en cours d'évaluation

5.5.1. Pressothérapie pneumatique

C'est une technique basée sur l'utilisation de chambres gonflables de façon séquentielle, en débutant par la partie distale, avec un programme pouvant modifier la durée de gonflement/dégonflement ainsi que la pression délivrée. Les appareils sont de conceptions différentes, avec un nombre de chambres et de programmes variables rendant difficile leur comparaison. Aucune étude de qualité n'a été publiée dans le traitement des lymphœdèmes primaires.

5.5.2. Autres techniques, médicaments

D'autres techniques parfois utilisées pour traiter les lymphœdèmes (K-taping,

acupuncture, balnéothérapie, endermologie...) n'ont pas fait l'objet d'évaluations suffisantes ou n'ont pas montré de résultats positifs en terme de réduction volumétrique [7]. Les cures thermales n'ont pas été évaluées. Aucun traitement médical n'a fait la preuve de son efficacité dans le traitement des lymphœdèmes. Les veinotoniques ne sont pas efficaces. Les diurétiques ne sont jamais indiqués pour le lymphœdème et sont dangereux dans cette indication isolée.

Une prise en charge psychologique, des techniques de relaxation, le yoga, pourraient être utiles dans certaines situations, bien que les données de la littérature soient inexistantes.

Des systèmes de compressions nocturnes et diurnes sont proposés pour simplifier le traitement des lymphœdèmes, pour améliorer l'observance et favoriser l'autonomie. Ces orthèses de compressions réajustables sont en cours d'évaluation [8].

5.6. Organisation

L'organisation des traitements intensifs dépendent de l'organisation sur le territoire.

Le traitement est réalisé en ambulatoire ou en hospitalisation sur des durées de 5 jours à 4 semaines, en fonction des objectifs thérapeutiques personnalisés, des complications du lymphœdème et des possibilités locales.

En hospitalisation ou en ambulatoire, il nécessite la collaboration de différents professionnels (médecin, masseur-kinésithérapeute, chirurgien, infirmière, pédicure/podologue, psychologue, équipe d'éducation thérapeutique, diététicienne, orthésiste et pharmacien orthopédiste/orthésiste, assistante sociale)

5.7. Indications thérapeutiques

Chez l'adulte

Tout patient ayant un lymphœdème doit avoir une prise en charge thérapeutique multidisciplinaire spécialisée. La plupart des patients doivent avoir un traitement intensif suivi d'une phase d'entretien. Lorsque le volume du lymphœdème est modéré, le traitement d'entretien seul est possible.

Chez l'enfant

- en l'absence d'études dédiées, les attitudes thérapeutiques ne sont pas consensuelles et certains experts proposent un traitement dès le diagnostic posé, d'autres proposent d'adapter l'indication d'une compression en fonction de la surveillance clinique voire d'attendre l'acquisition de la marche ;
- l'hospitalisation est rarement nécessaire.

6. Activités physiques

Par analogie avec les données publiées pour les lymphœdèmes secondaires (après cancer du sein ou pelvien), les activités physiques ne sont pas contre-indiquées [9]. Elles n'aggravent pas le lymphœdème et n'entraînent pas de complication infectieuse. Aucun sport ne fait l'objet de restriction chez l'adulte comme chez l'enfant et sa pratique participe au contrôle du poids. Ainsi, le surpoids est à prévenir, en particulier chez l'enfant où la prévention peut être faite précocement.

L'encadrement par des professionnels formés, la progressivité (en durée, répétition, intensité) sont requis. Le port de compression est recommandé chez l'adulte et chez l'enfant, mais pas obligatoire car l'effort peut être perçu comme plus difficile avec la compression.

7. Complications : l'érysipèle

Il s'agit d'une dermo-hypodermite bactérienne aiguë à streptocoque β -hémolytique. Le lymphœdème est le principal facteur de risque d'érysipèle. Les signes cliniques associent :

- signes généraux (fièvre élevée de début brutal, frissons/tremblements),
- signes locaux (rougeur, douleur, chaleur, augmentation de volume).

Il peut être pertinent d'informer les patients, dans le cadre d'un programme d'éducation thérapeutique, du risque potentiel d'érysipèle afin qu'ils puissent adapter leur attitude.

• Traitement curatif

Le traitement est basé sur l'amoxicilline par voie orale, à la dose de 3 g par jour en 3 prises chez l'adulte ou la pristinamycine, 3 g par jour en 3 prises pendant 10-14 jours (ou la clindamycine, 600 mg, 3 fois par jour). La voie parentérale est parfois utilisée dans les premiers jours du traitement en cas de marqueurs de sévérité (hypotension artérielle, état de choc...).

🔗 Chez l'enfant

Le traitement repose sur l'amoxicilline (environ 50 mg/kg par jour en 3 prises) ou éventuellement l'association amoxicilline-acide clavulanique. L'érysipèle survient dès l'enfance avec une incidence similaire à celle du lymphœdème de l'adulte [10].

Aucun traitement associé (corticoïde) n'est recommandé ; la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens est contre-indiquée. La fièvre disparaît en 48-72 heures, les signes locaux en moins de 10 jours, le membre peut mettre des semaines pour revenir à son volume antérieur. Pendant la phase aiguë, le traitement

compressif (bandages, compression élastique) peut être maintenu en fonction de la tolérance.

Les critères d'hospitalisation sont une mauvaise tolérance clinique, des signes locaux sévères (décollement cutané, érysipèle bulleux), ainsi que l'existence d'autres facteurs de risque associés (diabète, sujet âgé ou très jeune, autres comorbidités).

- **Traitement préventif**

Le traitement du lymphœdème est indispensable et utile pour la prévention des récurrences. En cas de récurrence (2-3 érysipèles par an), une antibioprophylaxie peut être proposée, associée au traitement des portes d'entrée (intertrigo interorteil mycosique, hyperkératose fissuraire des talons, onychomycose), par benzathine-benzylpénicilline, 2,4 MUI toutes les 2-3 semaines ou par pénicilline V orale, 1 MUI, 2 à 3 fois par jour, pendant une durée prolongée, non consensuellement définie [10]. L'effet étant suspensif, il existe un risque de récurrence lors de l'arrêt de l'antibioprophylaxie. Un suivi podologique peut être nécessaire.

8. Chirurgies des lymphœdèmes et lipoaspiration

Le lymphœdème est une maladie chronique dont le traitement repose sur des traitements physiques (bandages, compression). La chirurgie de réparation lymphatique n'a pas de place aujourd'hui dans le traitement du lymphœdème.

Il existe trois grands types de chirurgies :

- les chirurgies de résection ont pour objectif commun de diminuer ou de supprimer les tissus lymphœdémateux ou les lésions compliquant le lymphœdème, en particulier les vésicules lymphatiques ou les lésions papillomateuses
 - résection de l'excédent cutané persistant après une réduction

volumétrique majeure. Elles facilitent la réalisation des bandages et le port de la compression élastique qui doivent être poursuivis au long cours, la chirurgie n'étant qu'un outil thérapeutique supplémentaire.

- chirurgies de résection (exérèse-plastie) des lymphœdèmes génitaux de l'homme et de la femme. Parfois, une circoncision peut être pratiquée isolément en cas lymphœdème gênant du prépuce.
- les liposuccions. Elles ont pour objectif d'enlever les tissus lymphœdémateux sous-cutanés par aspiration, surtout dans les lymphœdèmes secondaires du membre supérieur. En post-opératoire, une compression élastique de classe élevée doit être portée en continu au long cours pour maintenir le bénéfice chirurgical. En pratique, cette technique ne s'est pas largement répandue notamment en raison de la contrainte majeure que représente le port permanent d'une compression élastique.
- les chirurgies lymphatiques sont destinées à "réparer" le système lymphatique lésé. La qualité méthodologique des études disponibles et la survenue d'effets indésirables potentiellement graves nous amènent à ne pas recommander la chirurgie dans le traitement du lymphœdème en dehors d'essais cliniques.
 - anastomoses lymphoveineuses (ALV). Elles représentent la principale technique chirurgicale pratiquée sur le système lymphatique dans le monde. En France, cette technique est pratiquée de façon très marginale.
 - transplantations de ganglions autologues. Le site donneur peut être cervical, axillaire ou inguinal. Il existe peu de publications de qualité méthodologique rigoureuse avec en particulier une absence d'évaluation volumétrique objective. De plus, il existe un risque certain

d'inductions de complications en particulier de lymphœdèmes dans le territoire donneur mais aussi de lymphocèle, d'hydrocèle ou d'hypoesthésie locale.

🔗 Chez l'enfant, seules des chirurgies de résection sur des lymphœdèmes génitaux peuvent être proposées et relèvent de l'avis d'un Centre de référence ou de compétence. Les autres techniques ne sont pas évaluées.

9. Principaux diagnostics différentiels

➤ Chez l'adulte

Le lipœdème est plutôt considéré comme une entité clinique que comme une maladie et est souvent confondu avec un lymphœdème. Il est défini par une accumulation de tissu adipeux anormalement réparti du bassin jusqu'aux chevilles avec un respect initial du pied. Le lipœdème touche quasi-exclusivement les femmes, le plus souvent obèses, et débute habituellement à partir de la puberté. La peau reste souple, douloureuse au pincement ou lors de chocs, même minimes et il n'y a pas d'œdème prenant le godet après une période de repos. On peut aussi voir des signes associés d'insuffisance veineuse favorisée par l'obésité ainsi que des ecchymoses spontanées.

L'insuffisance veineuse avec œdèmes peut parfois être confondue avec un lymphœdème primaire mais il n'y a pas de signe de Stemmer. L'écho-doppler veineux peut aider à faire le diagnostic. Dans les formes évoluées d'insuffisance veineuse chronique, il peut exister une atteinte lymphatique de surcharge mais les signes d'insuffisance veineuse sont au premier plan.

Chez l'enfant

- chez le nourrisson, il est parfois difficile de poser le diagnostic quand le pied est d'aspect potelé ; le diagnostic se précise alors dans les mois ou années qui suivent ;
- des anomalies hamartomateuses ou vasculaires peuvent se manifester par une hypertrophie de membre ; les enfants devront être adressés dans des centres de compétence ou de référence en cas de suspicion pour explorations complémentaires (IRM...) et prise en charge ;
- chez l'adolescente en post-puberté, le lipœdème, comme chez l'adulte.

10. Suivi

La surveillance clinique, la rythmicité, l'organisation du suivi entre médecin généraliste, médecin spécialiste, kinésithérapeute, dépendent du profil évolutif du lymphœdème variable d'un patient à l'autre. Le suivi spécialisé dépend également de la motivation et de l'implication du patient dans son propre traitement.

10.1. Objectifs du suivi

- stabiliser le volume du lymphœdème au long cours ;
- s'assurer de l'observance au traitement et de l'autonomie du patient face à sa pathologie ;
- adapter le traitement en fonction du volume, de la survenue de complications (érysipèle, atteinte génitale,...) ;
- assurer la continuité des soins enfants-adultes ;
- tenir compte de la répercussion du lymphœdème.

10.2. Interrogatoire

- survenue d'érysipèle (nombre, traitement...);
- observance au traitement en fonction de ses objectifs et mode de vie : compression élastique (avec son remplacement régulier), bandages ;
- impact sur la qualité de vie, l'habillement, l'image corporelle, sur la sexualité dans les atteintes génitales (possible consultation avec un sexologue) ;
- impact psychologique avec isolement, incompréhension (recours à des groupes de pairs, point écoute...);
- impact esthétique (recours à un styliste vestimentaires) ;
- impact fonctionnel : douleurs articulaires, chaussage (recours à des chaussures thérapeutiques ou orthopédiques).

10.3. Examen clinique

- mesure du volume : critère principal chez l'adulte, plus difficile à appréhender chez l'enfant en raison de la croissance, mais néanmoins utile en cas de lymphœdème unilatéral ;
- poids ;
- aspect du membre atteint, souplesse de la peau, complications cutanées (papillomatose, hyperkératose...).

11. Rôle des associations de patients

Les associations de patients ont plusieurs rôles :

- Organiser l'information des malades et de leurs proches en publiant des documents et revues d'information, en organisant des réunions d'information, avec la participation des professionnels, partout en France, participant ainsi à leur

éducation, à la sensibilisation grand public et à la diffusion de l'information vers les professionnels non spécialistes sur le lymphœdème ;

- Organisation d'ateliers, de journées, ou de séjours, basés sur un programme d'éducation thérapeutique, favorisant l'autogestion du lymphœdème (auto-massage et auto-surveillance) coordonné avec des soignants ;
- Création d'espaces de rencontre et de permanences téléphoniques, leur permettant d'échanger leurs expériences ;
- Action auprès des pouvoirs publics afin d'améliorer la prise en charge des malades et leur qualité de vie ;
- Représentation des malades dans les diverses institutions dédiées à la santé ;
- Stimuler et contribuer au financement de la recherche sur les maladies et les traitements. Il existe plusieurs associations de malades dans le domaine des lymphœdèmes (Annexe 4)

Annexe 1 – Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Stéphane Vignes, site constitutif du Centre de référence des maladies vasculaires rares (lymphœdèmes primaires), Hôpital Cognacq-Jay, Unité de Lymphologie, 15 rue Eugène Millon, 75015 Paris

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

Stéphane Vignes, Médecin Interniste, Paris
Annabel Maruani, Dermatologie Pédiatrique, Tours
Juliette Albuissou, Génétique, Paris
Laura Simon, Médecin Vasculaire, Paris

Relecteurs

Maria Arrault, Médecin Généraliste, Paris
Philippe Azria, Médecin Généraliste, Paris
Laurence Champion, Médecin Nucléaire, Saint-Cloud
Joël Constans, Médecin Vasculaire, Bordeaux
Delphine Dumas, Représentante de Parents d'enfants, Rochefort
Jacques Fournier, Orthésiste, Paris
Sandrine Jeanmaire, Psychologue, Paris
Anna Kocher, Infirmière référente, Paris
Claire Leroux, Kinésithérapeute hospitalière, Paris
Julie Malloizel, Médecin Vasculaire, Toulouse
Sophie Morisot, Pédicure - Podologue, Paris
Isabelle Quéré, Médecin Vasculaire, Montpellier
Nicole Robert, Représentante d'Association de patients, Lyon
Magali Souillat, Kinésithérapeute libérale, Toulouse
Valérie Tauveron, Dermatologie, Tours
Patrick Trévidic, Chirurgie Plastique, Paris

Annexe 2 - Coordonnées des Centres Experts

Centre de références

Centre de Référence Coordonnateur

Maladies Vasculaires Rares

Pr Xavier JEUNEMAITRE, Service de Génétique, Hôpital Européen Georges Pompidou, 20 rue Leblanc, 75015 Paris

Centres de Référence Constitutif du lymphœdème primaire

Maladies Vasculaires Rares

Dr Stéphane Vignes, Unité de Lymphologie, Hôpital Cognacq-Jay, 15 rue Eugène Millon, 75015 Paris

Centres de Référence Constitutif du lymphœdème et des malformations lymphatiques

Maladies Vasculaires Rares

Pr Isabelle QUERE

Médecine Vasculaire, EA2992 - Université Montpellier I, CHU Saint Eloi, Montpellier

Site constitutif des malformations artério-veineuses superficielles de l'enfant et de l'adulte

Maladies Vasculaires Rares

Dr Annouk BILDORFF-BRESSON

Service de Neuroradiologie, CHU Lariboisière, 2, rue Ambroise Paré, 75010 Paris

Centre de Référence Constitutif des malformations vasculaires et mosaïques cutanées

MAGEC (MALadies Génétiques à Expression Cutanée de début pédiatrique)

Pr Annabel MARUANI

Université de Tours - Service de Dermatologie, Unité de Dermatologie Pédiatrique, boulevard Béranger, 37000 Tours

Centre de Compétences

Pr Joël CONSTANS

Hôpital Saint-André

Service de Médecine Vasculaire

1 Rue Jean Burguet

33075 BORDEAUX

Dr Damien LANEELLE

Hôpital de la Côte de Nacre

Service de Médecine Vasculaire
Avenue de la Côte de Nacre
14033 **CAEN**

Pr Laurent GUIBAUD

Hôpital Mère-Enfant
59 boulevard Pinel
69677 **BRON CEDEX**

Pr Marc-Antoine PISTORIUS

Hôpital Mère Enfant
Service de Génétique Clinique
38 bd Jean-Monnet
44093 **NANTES**

Pr Ygal BENHAMOU

Service Médecine Interne - Médecine vasculaire
1 rue de Germont
76000 **ROUEN**

Pr Alessandra BURA-RIVIERE

Hôpital Rangueil
Service Médecine Vasculaire
1 Av du Jean POULHES
31059 **TOULOUSE**

Pr Loïc VAILLANT

Centre Hospitalier Régional Universitaire de TOURS
2 Bd Tonnellé
37044 **TOURS**

Annexe 3 – Gènes impliqués dans les lymphœdèmes isolés et syndromiques

Pathologie	Numéro MIM	Signes cliniques associés (liste non exhaustive)	Gène associé	Mode de transmission	Prévalence estimée (données Orphanet 2018)
Syndrome de Milroy	#153100	-	<i>FLT4/VEGFR₃</i>	AD	1/2500 à 1/10 000
Syndrome Milroy-like	# 615907	-	<i>VEGFC</i>	AD	<1/100 000
Syndrome de Meige	# 613480	-	<i>GJC2</i>	AD	<1/100 000
Syndrome de Turner (monosomie X)		retard statural insuffisance ovarienne anomalies osseuses surdité malformations cardiovasculaires malformations digestives malformations cardiaques	-	<i>de novo</i>	1/2500 à 1/10 000
Syndrome de Down (trisomie 21)	# 190685	dysmorphie faciale malformations digestives malformations squelettiques malformations cardiaques anomalies des extrémités hypotonie	-	AD	1/2500 à 1/10 000
Syndromes de Noonan types 1 et 4	# 163950 # 610733	sténose pulmonaire dysmorphie faciale pterygium colli retard des acquisitions	<i>PTPN11</i> <i>SOS1</i>	AD	1/2500 à 1/10 000
Syndrome CM-AVM	#608354	Malformations capillaires malformation artérioveineuses	<i>RASA1</i>	AD/Mosaïque	1/10 000 à 1/100 000
Lymphœdème-distichiasis	# 153400 % 153300	distichiasis dystrophie unguéale avec coloration jaune des ongles	<i>FOXC2</i>	AD	1/10 000 à 1/100 000
Syndrome d'Emberger	# 614038	Dysmorphie faciale surdité Pancytopenie myélodysplasie	<i>MET</i> <i>HGF</i> <i>GATA2</i>	AD	1/100 000 à 1/1 000 000
Microcéphalie syndromique	#152950	dysmorphie faciale microcéphalie retard des acquisitions rétinopathie	<i>KIF11</i>	AD (<i>de novo</i>)	1/100 000 à 1/1 000 000
Syndrome d'Hennekam	# 235510	lymphangiectasies entéropathie exsudative retard des acquisitions surdité malformations cardiaques, rénales, des extrémités	<i>CCBE1</i>	AR	<1/1000 000
Syndrome de Van Maldergem de type 2	# 615546	dysmorphie faciale retard des acquisitions surdité malformations génito-urinaires	<i>FAT4</i>	AR	<1/1000 000
Lymphœdème héréditaire de type III	#616843	dysmorphie faciale surdité retard des acquisitions lymphangiectasie	<i>PIEZO1</i>	AR	<1/1000 000
Dysplasie oculodentodigitale	# 16420	dysmorphie faciale microcéphalie retard psychomoteur atteinte neurologique surdité anomalies ophtalmologiques (microphthalmie, cataracte...) anomalies dentaires malformations cardiaques	<i>GJA1</i>	AD (<i>de novo</i>)	<1/ 1000 000

PNDS – Lymphœdème primaire

		anomalies des extrémités			
Lymphœdème-atrésie des choanes	# 613611	atrésie des choanes	<i>PTPN14</i>	AR	<1/ 1000 000
Syndrome OLEDAID	#300301	dysplasie ectodermique ostéopétrose déficit immunitaire	<i>IKBKG/NEMO</i>	RLX	<1/ 1000 000
Syndrome hypotrichose- Lymphœdème-télangiectasies	# 607823 # 137940	dysmorphie faciale hypotrichose du scalp et du visage télangiectasies glomérulosclérose	<i>SOX18</i>	AR/AD	<1/ 1000 000

Annexe 4 - Association de patients

Association Vivre Mieux le Lymphœdème (AVML : www.avml.fr) et ses antennes locales

Hôpital Saint Eloi Service de Médecine Vasculaire

80 Avenue Augustin Fliche

34295 Montpellier Cedex5

Tél. : 06 71 74 57 54

Permanence téléphonique le mardi matin de 09h à 12h : 04 67 33 70 53

e-mail : secretariat_avml@yahoo.fr

Associations indépendantes partenaires de l'AVML

AVML 03

AVML CALVADOS 14

AVML 43

AVML 63

LYMPHŒDEME 65

AVML SUD-OUEST

LYMPHŒDEME RHONE-ALPES

AVML LE HAVRE 76

Association Lymphœdème Rhône Alpes

Contact : Mme Nicole ROBERT

Téléphone : 06 89 94 42 20

e-mail : lymphoedeme.ra@gmail.com

Annexe 5 – Bibliographie

Embase et Medline

Mots clés : primary AND lymphedema NOT cancer NOT filarial NOT secondary jusqu'en juin 2018. Une analyse de la littérature avec les mots clés suivants (« Breast cancer » and « lymphedema » and « review ») a aussi été faites pour prendre en compte l'abondante littérature sur les lymphœdèmes secondaires du membre supérieur, parfois utile pour extrapoler les données aux lymphœdèmes primaires.

Principales références

1. Connell FC, Gordon K, Brice G, Keeley V, Jeffery S, Mortimer PS, et. The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic dysplasia: an update from 2010 to include molecular findings. Clin Genet 2013;84:303-14.
2. Lasinski BB, McKillip Thrift K, Squire D, Austin MK, Smith KM, Wanchai A, et al. A systematic review of the evidence for complete decongestive therapy in the treatment of lymphedema from 2004 to 2011. PM R 2012;4:580-601.
3. Lee BB, Andrade M, Antignani PL, Boccardo F, Bunke N, Campisi C, et al; International Union of Phlebology. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013. Int Angiol 2013;32:541-74.
4. https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-12/fiche_de_bon_usage_-_compression_medicale_dans_les_affections_veineuses_chroniques_2010-12-16_11-04-22_128.pdf

5. Quéré I, Presles E, Coupé M, Vignes S, Vaillant L, Eveno D, Laporte S, Leizorovicz A ; Polit Study investigators. Prospective multicentre observational study of lymphedema therapy: POLIT study. *J Mal Vasc* 2014;39:256-63.
6. Ezzo J, Manheimer E, McNeely ML, Howell DM, Weiss R, Johansson KI, et al. Manual lymphatic drainage for lymphedema following breast cancer treatment. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;5:CD003475.
7. Rodrick JR, Poage E, Wanchai A, Stewart BR, Cormier JN, Armer JM. Complementary, alternative, and other noncomplete decongestive therapy treatment methods in the management of lymphedema: a systematic search and review. *PM R* 2014;6:250-74; quiz 274.
8. Thomas S. The use of compression wraps in the management of lymphoedema. *J Lymphoedema* 2017;12:32-8.
9. Singh B, Disipio T, Peake J, Hayes SC. Systematic review and meta-analysis of the effects of exercise for those with cancer-related lymphedema. *Arch Phys Med Rehabil* 2016;97:302-315.e13.
10. Quéré I, Nagot N, Vikkula M. Incidence of cellulitis in children and young adults with lymphoedema. *N Engl J Med* 2018;378:2047-8.
11. Becq-Giraudon B. L'érysipèle: prévention primaire et secondaire. *Ann Dermatol Venereol* 2001;128:368-75.