

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Lymphœdèmes primaires

Février 2019

Centre national de référence des maladies vasculaires rares

Synthèse à destination du 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.