

LYMPHOÈDÈME PRIMAIRE

• INTRODUCTION ÉPIDÉMIOLOGIE

Le lymphœdème (LO) primaire est défini par une augmentation de volume d'une zone du corps (un ou les 2 membres inférieurs, supérieurs, les organes génitaux, le visage), due à une anomalie constitutionnelle du système lymphatique d'aval. Il peut être isolé ou s'intégrer à un syndrome. Il peut être familial. Il existe plusieurs entités syndromiques dont le LO est une des manifestations ; pour certaines, des anomalies chromosomiques ou géniques ont été identifiées.

Le LO primaire s'oppose au LO secondaire qui est provoqué par une cause externe : infestation parasitaire du système lymphatique (maladies tropicales), chirurgie ou radiothérapie ganglionnaire.

Le LO primaire, syndromique ou non, est une pathologie rare et chronique. Le LO peut être congénital et être visible in utero, ou apparaître plus tard dans la vie, souvent après un facteur déclenchant. Il atteint plus souvent les femmes que les hommes.

• CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

Le LO se présente comme un œdème dur, prenant peu ou pas le godet, responsable d'une augmentation de volume du membre. La localisation la plus fréquente du LO primaire est le membre inférieur (pied, pouvant remonter jusqu'à la cuisse voire les organes génitaux). La stase lymphatique est responsable d'une fibrose et d'un épaississement cutané, comme en témoigne le « signe de Stemmer » (difficulté à plisser la peau de la face dorsale de la base du 2ème orteil). On note aussi une accentuation des plis transverses du dos des orteils. Avec le temps et en cas de traitement insuffisamment conduit, l'épaississement cutané peut induire un aspect de peau papillomateuse.

• PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Le LO peut être confondu avec toutes les autres causes d'œdèmes, généralement mous et prenant le godet (insuffisance cardiaque, insuffisance hépatique, néphropathies avec hypoalbuminémie, insuffisance veineuse, etc.).

Le lipœdème constitue un autre diagnostic différentiel classique. Il atteint essentiellement les membres inférieurs, est responsable de douleurs (« cellulagies ») et est beaucoup plus fréquent chez les femmes.

Avant d'évoquer un LO primaire, il est nécessaire de s'assurer de l'absence de cause externe (LO secondaire). Des examens complémentaires doivent être demandés en cas de doute (voir plus loin).

• COMPLICATIONS

La principale complication aiguë du LO est l'érysipèle (dermohypodermite aiguë bactérienne), se manifestant par une inflammation importante et fébrile du membre atteint.

Des complications chroniques peuvent apparaître : fibrose cutanée avec papillomatose, diminution de la mobilité du membre, altération de la qualité de vie.

LYMPHOÈDÈME PRIMAIRE

• MOYENS DIAGNOSTIQUES

Le diagnostic de LO est clinique.

Une lymphoscintigraphie isotopique peut être demandée pour avoir une « cartographie » du système lymphatique.

En cas de doute avec un œdème, des examens complets doivent être demandés (écho-Doppler, IRM, examens biologiques, etc.). En cas de doute sur un LO secondaire par compression d'organe, des examens d'imagerie sont nécessaires (par exemple, scanner abdominal pour recherche d'une compression face à un LO des membres inférieurs).

Enfin, si des signes cliniques orientent vers une atteinte syndromique, des analyses génétiques sont demandées.

• PRINCIPES DU TRAITEMENT

Le traitement du LO primaire doit débuter dès son apparition, et être adapté à l'âge de l'individu et à la sévérité du LO.

Il n'existe pas de médicaments pour traiter le LO (les diurétiques, en particulier, ne sont pas indiqués).

Le traitement repose sur des méthodes physiques et préventives.

Les trois axes de prise en charge sont :

1. La compression du (des) membre(s) atteint(s) par bandages peu élastiques pour réduire puis stabiliser le volume du (des) membre(s) – celle-ci doit être faite sur mesure et être renouvelée tous les 3 mois chez l'enfant, pour éviter un effet « garrot » ;

2. Les drainages lymphatiques pour mobiliser le liquide lymphatique et ainsi prévenir la fibrose cutanée ;

3. La prévention des complications, qui englobe notamment les soins de la peau et des ongles, afin d'éviter toute porte d'entrée infectieuse et les ongles incarnés, la pratique d'activités physiques et sportives, éventuellement adaptées, la prévention du surpoids...

Une surveillance clinique régulière est proposée, et éventuellement la participation à des programmes d'éducation thérapeutique du patient. L'objectif est d'améliorer/stabiliser le LO, de prévenir ses complications. Elle doit être orientée vers une qualité de vie optimale, prenant en compte l'âge du patient, son environnement et sa maladie.

