



Lymphœdèmes des membres

Cet article résume une séance de formation médicale continue consacrée aux lymphœdèmes des membres. Y sont abordés l'anatomie et la physiologie du système lymphatique, l'insuffisance lymphatique (mécanique et dynamique) et les caractères cliniques de l'œdème lymphatique, les lymphœdèmes primaires et secondaires, les complications des lymphœdèmes, et le traitement.

Les lymphœdèmes des membres sont les œdèmes des membres supérieurs et inférieurs, et leurs complications, secondaires à une insuffisance du drainage lymphatique. Cette pathologie handicapante appartient presque à la catégorie des maladies orphelines tant elle est marquée du sceau de l'échec thérapeutique, des «à cotés» de la pathologie néoplasique, ou des pathologies rares ou lointaines (filariose). Pourtant si le traitement est difficile, la prévention y a toute sa place.

NOTIONS D'ANATOMIE ET DE PHYSIOLOGIE

Le système lymphatique assure avec le réseau veineux la voie de retour du drainage du milieu intérieur. Composé de capillaires, de canaux et de nœuds, il est structuré sur le système veineux dans lequel il se déverse.

Un nœud ou ganglion lymphatique est formé d'amas de tissu lymphoïde contenu dans une coque, il a sa propre vascularisation artérielle et veineuse. La lymphe arrivant sur un nœud passe pour une part dans la circulation sanguine («part hydrique») et pour la majorité est dirigée vers le nœud suivant. Le nœud joue un rôle de filtre et de site de communication avec la circulation sanguine. Les nœuds sont pour la plupart regroupés en sites d'élection (lymphocentre).

Le capillaire, ou canalicule, lymphatique commence comme un sinus borgne à proximité du pôle veineux du capillaire sanguin. Son calibre est cinq à dix fois celui du capillaire sanguin. Sa paroi est faite d'une seule couche de cellules endothéliales imbriquées avec des jonctions très lâches. Des filaments de collagène l'amarrent à l'intersitium. L'ensemble fonctionne comme une bouche dont l'ouverture est fonction de la pression et de l'œdème interstitiels.

Le système d'écoulement de la lymphe est formé par confluences successives de canaux pré-collecteurs, collecteurs pré- et postnodaux puis de troncs lymphatiques. In fine deux troncs collecteurs se jettent dans les veines sous-clavières (conduit ou veine lymphatique droit drainant une partie de l'extrémité céphalique et du tronc, canal thoracique gauche qui draine la majeure partie de la lymphe du corps). Les canaux sont valvulés. Leur paroi contient des fibres musculaires lisses et une innervation sympathique, parasympathique et sensitive, leur assurant une vasomotricité et une fonction contractile régulée.

Les canaux lymphatiques se répartissent en deux systèmes, un superficiel qui draine les téguments sus-aponévrotiques en deux réseaux (sous-cutané immédiat et sous-cutané profond) et un profond intra- et sous-aponévrotique (qui au niveau des membres draine les os, les articulations, et les muscles). Il y a peu

Rev Med Suisse 2006; 2: 323-9

F. Becker

Dr François Becker
Division d'angiologie et d'hémostase
HUG, 1211 Genève 14
francois.becker@wanadoo.fr

Lymphedema

This paper report a CME course about lymphedema of upper and lower limbs. The anatomy and physiology of lymphatic system, the different forms of lymphatic insufficiency and the clinical characters of the lymphatic edema, primary and secondary lymphedemas, complications of lymphedema, treatment and prevention are discussed.

d'anastomoses entre ces deux systèmes (et pas de suppléance de l'un par l'autre). Par contre à l'intérieur d'un même système, le réseau est bien anastomosé et ce d'autant plus que la pression y est plus élevée ; ces anastomoses rendent compte de la possibilité de diffusion à distance et des aléas du recueil isolé de la lymphe d'un organe donné.

Le réseau du membre supérieur draine aussi toute la région thoraco-brachiale et la glande mammaire.

Le réseau du membre inférieur draine aussi la fesse, le périnée et ses annexes ainsi que la paroi abdominale sous-ombilicale. Le réseau superficiel est calqué sur le réseau veineux, particulièrement pour les collecteurs satellites de la grande saphène qui constituent le réseau principal. Le lymphocentre du triangle de Scarpa est de première importance.

La circulation lymphatique draine les tissus interstitiels des fluides excédentaires non résorbés par les capillaires sanguins, des macromolécules et des cellules (leucocytes) qui ont quitté le système vasculaire par diapédèse, des déchets et débris cellulaires, des cellules mortes ou dégradées, des matériaux étrangers organiques ou inorganiques.

Les électrolytes et les molécules de petites tailles sont présents dans la lymphe à des concentrations voisines de celles du plasma. Les protéines du plasma sont présentes à des concentrations variables d'un organe à l'autre et en fonction de l'activité de l'organe en question (jusqu'à 10-15 fois sa valeur basale). Au total, chaque jour, deux à douze litres de liquide et 100 à 250 g de protéines regagnent le secteur veineux par le système lymphatique.

La fonction du système lymphatique ne se limite pas à ce rôle de drainage et d'épuration, il intervient dans les phénomènes immunitaires et carcinologiques (hors de notre propos).

INSUFFISANCE LYMPHATIQUE

Il existe schématiquement deux types d'insuffisance lymphatique, mécanique et dynamique :

- *Insuffisance lymphatique mécanique* : la charge de travail de drainage lymphatique est normale mais la capacité du système lymphatique est réduite. Il peut s'agir d'anomalies des canalicules lymphatiques ou des filaments d'ancrage, des collecteurs initiaux en nombre ou en qualité insuffisants, d'une diminution du nombre des troncs lymphatiques et des lymphocentres (aplasie, hypoplasie), d'une dilatation variqueuse de lymphatiques (incompétence valvulaire ?) et surtout d'une obstruction ou d'une destruction des voies lymphatiques. Les complications inflammatoires et infectieuses les majoreront.
- *Insuffisance lymphatique dynamique* : l'appareil lymphatique est normal mais la charge de travail est excessive et dépasse les capacités maximales de drainage lymphatique comme dans l'œdème par insuffisance veineuse chronique ou par hypoprotéinémie.

a Une exception : les jambes en poteaux de station assise inactive prolongée (*armchair legs*) pour lesquelles la distinction entre lymphœdème et œdème veineux peut être impossible.

- Les deux mécanismes peuvent se combiner et se potentialiser comme dans les inflammations sous-cutanées aiguës (en particulier les érysipèles) ou les ulcères veineux sur hypodermite sévère ou récidivants.

Conséquences. L'insuffisance de drainage lymphatique engendre un cercle vicieux : la stase lymphatique et l'augmentation de pression sont source de dilatation des collecteurs initiaux ; les macromolécules et métabolites accumulés dans l'espace interstitiel engendrent de l'œdème par le jeu de la pression osmotique ; les macrophages affluent et stimulent la production de collagène et le développement d'une fibrose cutanée ; la perte de la fonction d'éboueur favorise les poussées infectieuses.

Aspects cliniques

L'œdème lymphatique est initialement mou, prenant le godet et régressif en décubitus. Cette phase peut être trompeuse ou passer inaperçue.

Secondairement, la fibrose et l'épaississement cutané aidant, ce sera à l'opposé un œdème ferme, élastique, ne prenant pas le godet, ne régressant pas ou pas totalement la nuit au repos en décubitus. Aux orteils, la fibrose cutanée offrira un signe très spécifique du lymphœdème (LO), la difficulté à pincer la peau de la face dorsale des orteils (signe de Stemmer).

A l'inverse de l'œdème veineux qui épargne la main ou le pied, l'œdème lymphatique a pour caractéristique^a d'intéresser toujours la main ou le pied au cours de son évolution. Le dos de la main ou du pied est volontiers bombé en verre de montre, l'augmentation de volume des doigts est décrite sous l'aspect de doigts en saucisses à la main et d'orteils cubiques au pied. L'œdème s'étend ensuite à plus ou moins tout le membre (figure 1).

Le stade suivant est un stade de complications cutanées : la peau épaissie et la fibrose génèrent l'apparition de sillons cutanés transversaux ; la stase lymphatique superficielle peut provoquer l'apparition de papillomes, de vésicules lymphatiques, l'évolution se fait vers l'hyperkératose, la pachydermie, et à l'extrême l'éléphantiasis.

Ce processus peut s'accompagner de gêne, de lourdeur, de tension pénible, mais il n'y a pas vraiment de douleurs hors complications ou pathologies associées.





Le diagnostic de lymphœdème est avant tout clinique. L'échographie aide au diagnostic positif et différentiel, l'IRM et le scanner sont parfois aussi utilisés dans ce but.

Le réseau lymphatique était exploré par la lymphographie directe. Mais malgré la qualité de ses données morphologiques, cet examen techniquement difficile, douloureux voire délétère (aggravation du LO) a été remplacé par la lymphoscintigraphie avec injection du traceur radioactif dans le tissu sous-cutané du premier espace interdigital. La moindre qualité des données morphologiques est compensée par une approche fonctionnelle avec la clairance du traceur. Il est surtout utilisé dans les LO primitifs de diagnostic difficile ou dans la discussion des très rares indications opératoires.

LYMPHŒDÈMES PRIMAIRES

La classification des lymphœdèmes (LO) n'est pas consensuelle, néanmoins on distingue selon Allen et Kinmonth des LO dits primaires (ou primitifs ou idiopathiques) et des LO dits secondaires.

Les LO primaires sont liés à une anomalie primitive des vaisseaux lymphatiques ou des ganglions. Le LO apparaît à la naissance, dans les années suivantes ou plus tardivement. Il existe une nette prédominance féminine (deux tiers des cas).

Ils sont dits congénitaux (de survenue avant 2 ans : 6 à 12% des cas) ou de révélation précoce (entre 2 et 35 ans : 77 à 94 des cas) ou tardive (après 35 ans : 11% des cas).

Les LO congénitaux ou de révélation précoce sont le plus souvent sporadiques ; dans 3 à 17% des cas, il s'agit de formes familiales ; le syndrome de Nonne-Milroy est un LO congénital, familial autosomique dominant. Le syndrome de Meige est un LO de révélation tardive familial autosomique récessif.

Ils affectent essentiellement les membres inférieurs (80% des cas, répartis à peu près également entre atteinte uni- et bilatérale), plus rarement un membre inférieur et la face, les organes génitaux externes ou les membres supérieurs.

Selon les séries, il est noté en lymphographie une aplasie des canaux lymphatiques dans 7 à 21% des cas (surtout dans les formes congénitales ou sévères), une hypoplasie des canaux lymphatiques dans 45 à 85% des cas (surtout dans les formes de révélation tardive), et une dilatation des canaux lymphatiques dans 0 à 30% des cas.

Lors de l'apparition d'un LO on note un facteur déclenchant ou de décompensation dans 20 à 35% des cas : entorse de cheville, grossesse, pratique sportive intense, piqûre d'insecte, sclérothérapie, pontage, érysipèle.

Nombre d'affections malformatives (vasculaires ou non), génétiques ou chromosomiques peuvent accompagner ces LO primitifs : syndromes de Turner, de Klinefelter, de Noonan, Trisomies 21, 13, 18, neurofibromatose type 1, syndrome des ongles jaunes, syndromes LO-hypoparathyroïdie, LO-cholestase, syndromes de Klippel-Trenaunay et de Parkes-Weber.

LYMPHŒDÈMES SECONDAIRES

Les LO secondaires sont dus à une destruction ou à une obstruction des canaux ou des ganglions lymphatiques (filariose, envahissement, chirurgie, radiothérapie, traumatisme).

Les LO secondaires affectent essentiellement les membres supérieurs et sont dominés par les traitements du cancer du sein. Plus rarement il s'agit d'irradiation pour Hodgkin, de biopsie ganglionnaire, de réduction cutanée après perte de poids majeure, d'exérèse de mamelon axillaire. Le LO peut apparaître en postopératoire précoce ou tardivement (jusqu'à vingt ans après) et la fréquence semble augmenter dans le temps (délai moyen de survenue : quatorze mois ; la très grande majorité survient dans les quatre ans).

Les facteurs classiques comme l'envahissement ganglionnaire, et ultérieurement le port de charges lourdes, la prise de pression artérielle sont très diversement appréciés. Le risque est plus important après curage ganglionnaire axillaire et après radiothérapie. Le type de chirurgie est également en cause. L'obésité préalable et la prise de poids après traitement sont aussi des facteurs de risque démontrés.

Les LO secondaires du membre inférieur sont dominés par les traitements des cancers de la région pelvienne détruisant les chaînes ganglionnaires pelviennes ou inguinales (cancer du col utérin mais aussi prostate, vessie, testicule, rectum, mélanome, sarcome du bassin, lymphomes hodgkiniens ou non). En règle le LO apparaît d'abord au niveau de la racine du membre incluant plus ou moins le pubis et les organes génitaux externes, ou à la cuisse, et s'étend secondairement à rétro vers le pied. Le cancer lui-même est rarement en cause à l'exception des formes très évoluées avec obstruction ou destruction des collecteurs par envahissement néoplasique du petit bassin.

Parmi les autres causes : toute exérèse ganglionnaire au triangle de Scarpa, la filariose rare en Europe^b mais conduisant à des éléphantiasis, la maladie de Kaposi dont le virus a un tropisme particulier pour l'endothélium lymphatique, fibrose rétropéritonéale idiopathique ou secondaire.

Hors ces pathologies, il faut aussi compter avec les pathomimies par garrotage (poignet, coude, genou), la version iatrogène de ce mécanisme avec les garrotages et tuyautages intempestifs détruisant les canaux para-saphéniens notamment au niveau du genou, la chirurgie des varices (dissection de crosse, éveinage de la grande saphène) et les pontages artériels sous-inguinaux.

L'insuffisance veineuse chronique mérite attention :

- L'œdème veineux cliniquement manifeste est quelque part une insuffisance lymphatique dynamique signant un tournant évolutif dans l'insuffisance veineuse chronique (IVC).
- Dans l'IVC évoluée, la dermo-hypodermite et ses poussées évolutives s'accompagnent toujours d'une insuffisance lymphatique mixte par augmentation de la charge et par altération des capillaires et des canaux lymphatiques.
- Au stade ultime, l'IVC avec troubles trophiques majeurs de la cheville peut se compliquer d'un véritable lymphœdème du pied par interruption des lymphatiques dans la gangue scléreuse (figure 2).

^b Mais touchant 90 millions de personnes dans le monde.



Figure 2. Lymphoedème de l'avant-pied secondaire à une insuffisance veineuse chronique majeure (C6) par incontinence saphène essentielle méconnue (!)

COMPLICATIONS

L'histoire naturelle des LO est mal connue, en particulier parce que le LO peut rester asymptomatique, négligé, non diagnostiqué. Les complications des LO sont d'ordre infectieux, qualité de vie, et rare mais redoutable, néoplasique.

L'œdème lymphatique est un terrain idéal pour le développement d'infections qui seront tout à la fois complication et moteur de progression du LO par les altérations lymphatiques induites. L'examen des ongles et des espaces interdigitaux à la recherche d'un intertrigo, d'une mycose est non seulement de règle à chaque consultation mais fait partie de l'éducation donnée au patient (figure 3). Il en est de même pour toute effraction cutanée, même minime, toute lésion de macération ou de grattage qui pourrait constituer une porte d'entrée. Le patient porteur d'un LO du membre inférieur doit être instruit des risques à marcher pieds nus, particulièrement au bord d'une piscine, il doit être habitué à vérifier l'état de ses chaussures. Même type de précautions pour le membre supérieur en n'oubliant pas de mettre des gants pour la vaisselle, le lavage, le jardinage, sans oublier l'entretien des ongles, les animaux et leurs griffes, les piqûres d'insectes de tous ordres.

Les complications infectieuses sont la lymphangite, l'éréthyspèle récidivant, l'hypodermite ou cellulite infectieuse qui



Figure 3. Lymphoedème membre inférieur
Recherche systématique de mycose interdigitale.

peut se compliquer de fasciite nécrosante. Le germe le plus souvent en cause est un streptocoque.

Les incidences psychologiques et sur la qualité de vie des LO sont importantes à prendre en compte, non seulement du point de vue de l'image de soi et du relationnel mais également des limitations physiques et de leurs incidences socio-professionnelles.

Les complications néoplasiques sont rares mais redoutables. La plus classique est le lymphangiosarcome de Stewart-Trèves, complication tardive du LO (10 à 20 ans), essentiellement du membre supérieur post-traitement d'un cancer du sein. Lésion infiltrante parfois ulcérée, tuméfactions bleuâtres, placards infiltrants violacés douloureux. Son pronostic spontané, et même après amputation, est catastrophique.

Il peut s'agir également de sarcome de Kaposi régional, de carcinome épidermoïde, de lymphome malin non hodgkinien, de mélanome malin.

TRAITEMENT

Le traitement du lymphoedème comprend la réduction de l'œdème, la stimulation du système lymphatique résiduel et le souci constant de prévention de toute effraction et infection cutanées. Le plus difficile est de convaincre patients et correspondants de leur importance et de la nécessité de les appliquer dans les règles de l'art.

Le drainage lymphatique manuel (DLM), aussi ésotérique puisse-t-il apparaître, repose sur des bases solides. Son principe est de travailler la contrainte conjonctive, de stimuler la contraction des troncs collecteurs par des manœuvres d'appel et de résorption, de chercher à ouvrir les anastomoses lymphatiques vers les territoires restant efficaces. Il implique un travail sur les racines et zones d'obstacle, un travail rétrograde vers la périphérie, et un savant dosage du geste entre trop fort et trop faible. L'efficacité du DLM a pu être démontrée par des examens réalisés en cours d'examen isotopique.

La compression-thérapie fait appel aux bandages et bas et aux moyens mécaniques choisis et dosés en fonction du type de lymphoedème et du volume à réduire.

Selon les cas on choisira de commencer d'emblée par un bas de contention de classe III ou bien on utilisera d'abord des bandages fermes multicouches associés à la marche ou équivalent (pression de travail élevée) pour réduire un œdème important.

Contrairement aux idées reçues, la pressothérapie n'est qu'une méthode d'appoint à discuter au cas par cas et sous réserve d'utiliser des outils et programmes spécifiques.

Le tuyautage pratiqué par le passé n'est plus de mise, s'il peut avoir un effet immédiat remarquable il est aussi traumatisant pour les canaux de la face interne du membre. Quel que soit le mode utilisé, entre deux séances une contention-compression doit être appliquée et, une réduction

Cet article est le résumé d'une séance de formation continue pour les angiologues FMH praticiens ou en formation qui s'est tenue à Lausanne le 9 juin 2005, organisée par F. Becker, H. Bounameaux, D. Hayoz, Y. Christen, T. Merminod (FOCOROMA).



tion d'œdème étant obtenue, un bas de classe III-IV assez ferme doit être utilisé quotidiennement pour la consolidation et le maintien du résultat.

Implications pratiques

- Les lymphoedèmes des membres sont soit primaires liés à des anomalies morphologiques primitives du système lymphatique soit secondaires et, dans nos régions, le plus souvent liés aux traitements de cancers
- Hors formes majeures cliniquement évidentes, le diagnostic doit être évoqué devant un œdème ferme ne régressant pas avec le repos en décubitus, touchant l'extrémité distale du membre avec difficulté à plisser la peau des doigts (signe de Kaposi-Stemmer)
- Si les formes majeures sont de traitement difficile, toutes les formes bénéficient de la physiothérapie, de la contention-compression adaptée et de la prévention des effractions et infections cutanées

Sources bibliographiques

- Burnand KG, McGuiness CL, Lagattola NRF, et al. Value of isotope lymphography in the diagnosis of lymphoedema of the leg. Br J Surg 2002;89:74-8.
- Janbon C, Cluzan RV. Lymphologie. Collection de Médecine vasculaire. Paris: Masson, 1995.
- Moyou Mogo R. Les complications des lymphoedèmes. Phlébologie 2001;54:127-34.
- Peyron N, Dandurand M, Guillot B. Les complications tumorales malignes des lymphoedèmes. J Mal Vasc 1993;18:293-8.
- Rockson SG. Lymphedema, Review. Am J Med 2001; 110:288-95.
- Vignes S. Lymphoedèmes primitifs et secondaires de l'adulte. EMC (Paris: Elsevier SAS.) Cardiologie-Angéiologie 2004;1:223-36.
- Vignes S. Rééducation en pathologie lymphatique. EMC (Paris: Elsevier SAS). Angéiologie 2005;19:3660.

* à lire

** à lire absolument