

LES LYMPHŒDÈMES

Dr Marlène Coupé Montpellier
Dr Chantal Elbhar Marseille
Médecins Vasculaires



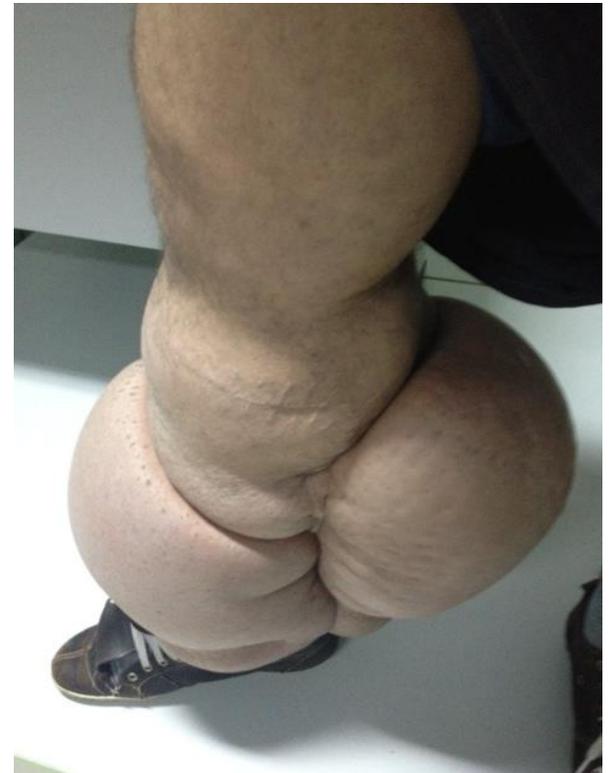
Marseille 3 décembre 2021



Lymphoœdème: maladie chronique évolutive et handicapante

Mal connue et insuffisamment diagnostiquée et prise en charge

Implication nécessaire des médecins vasculaires



Généralités

La lymphe

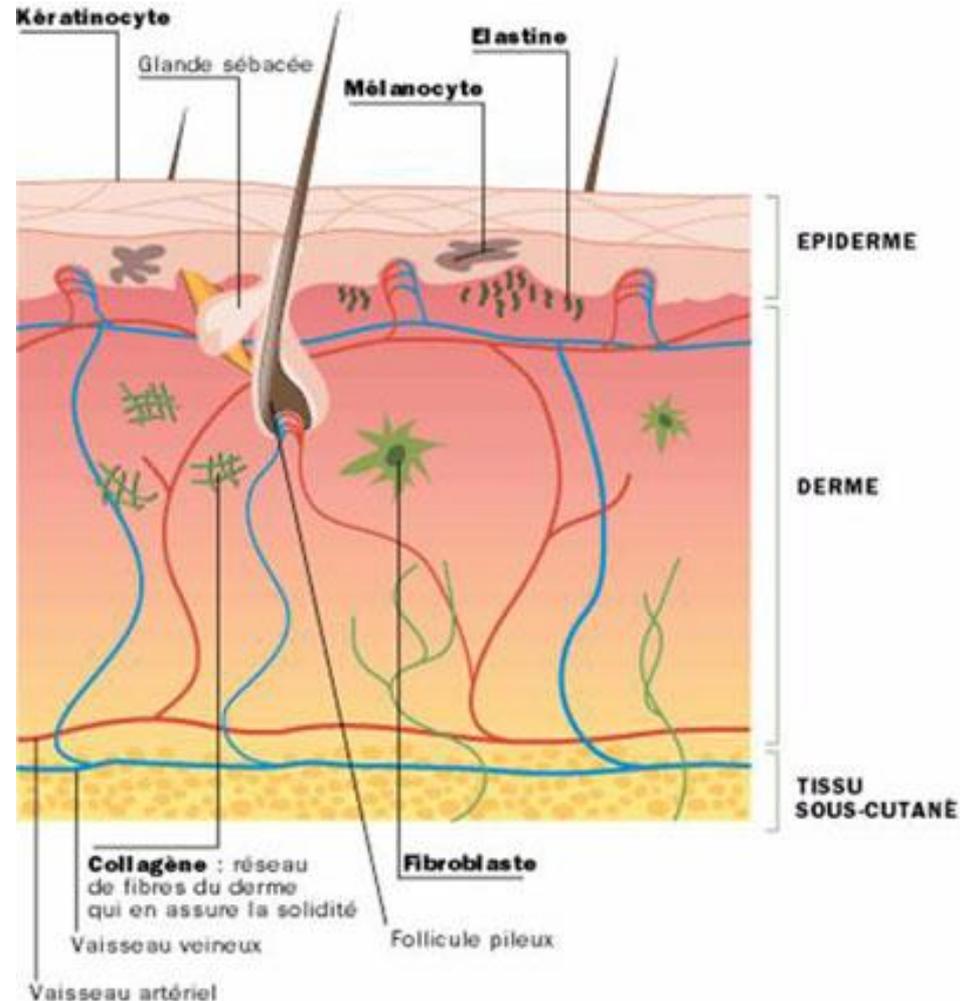
La lymphe est

- un liquide organique riche en protéines et en lymphocytes
- le véritable milieu intérieur
- elle a 2 rôles:
 - Épuration du milieu intérieur
piège les substances nocives avant leur passage dans le sang
régulation de la concentration en protéines
 - Lutte contre les infections
production de lymphocytes et d'anticorps

Qu'est un lymphœdème?

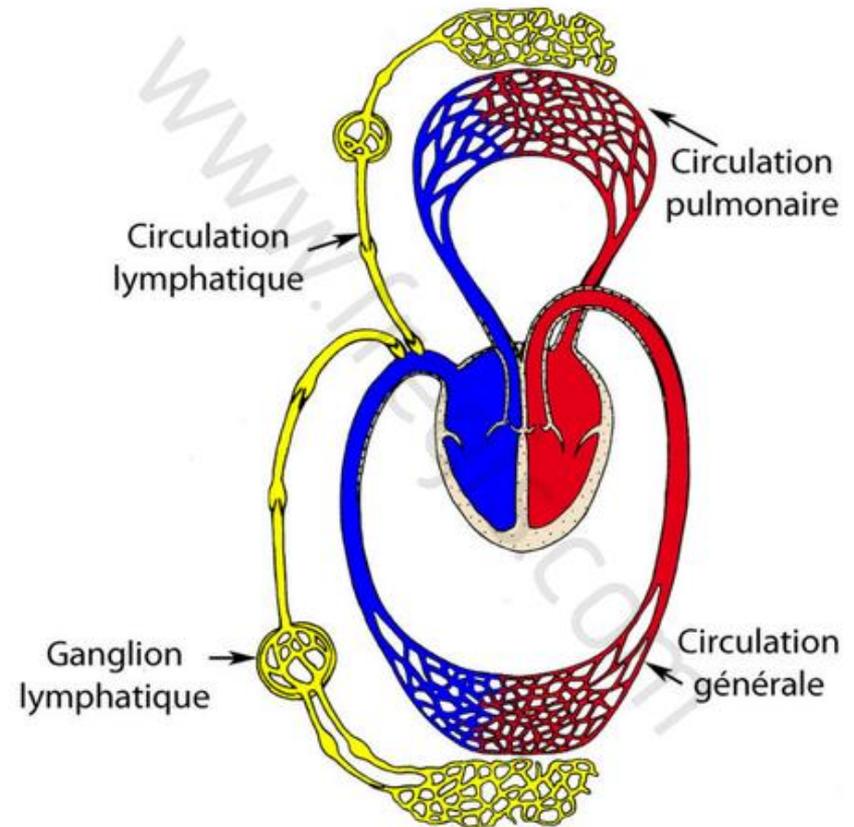
Conséquence d'une **stase de lymphe** dans le tissu interstitiel de soutien entraînant une **augmentation de volume**.

250 Millions de personnes dans le Monde
> 200 000 /France



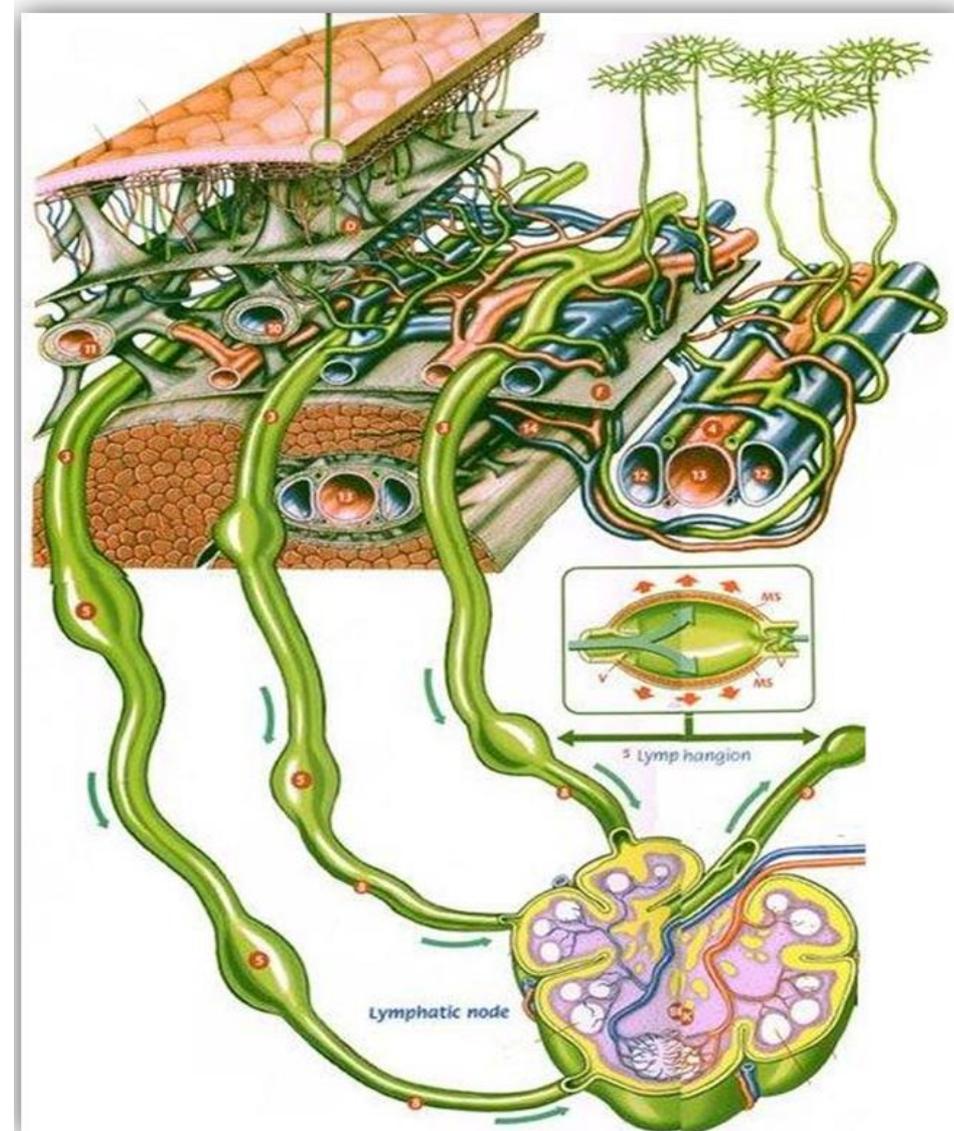
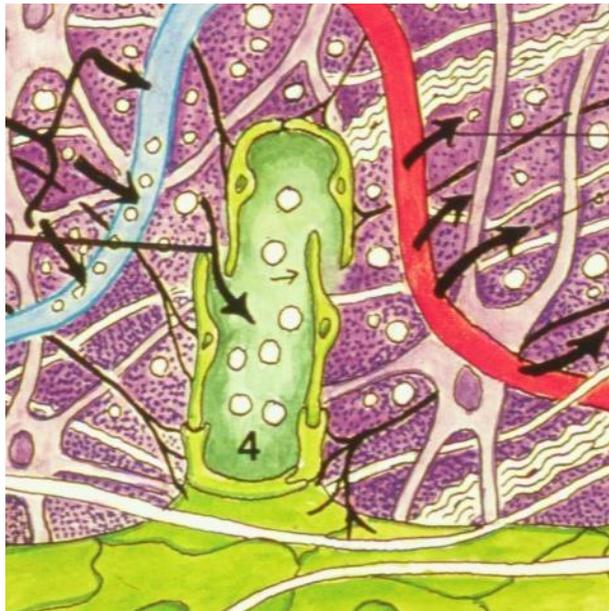
Circulation lymphatique

- Naît en périphérie
- Aboutit au cœur droit
- Parallèle au système veineux
- Des ganglions se trouvent sur le trajet des collecteurs
- Le drainage des membres est distinct du viscéral
- Tous les organes produisent de la lymphe



Les éléments du système

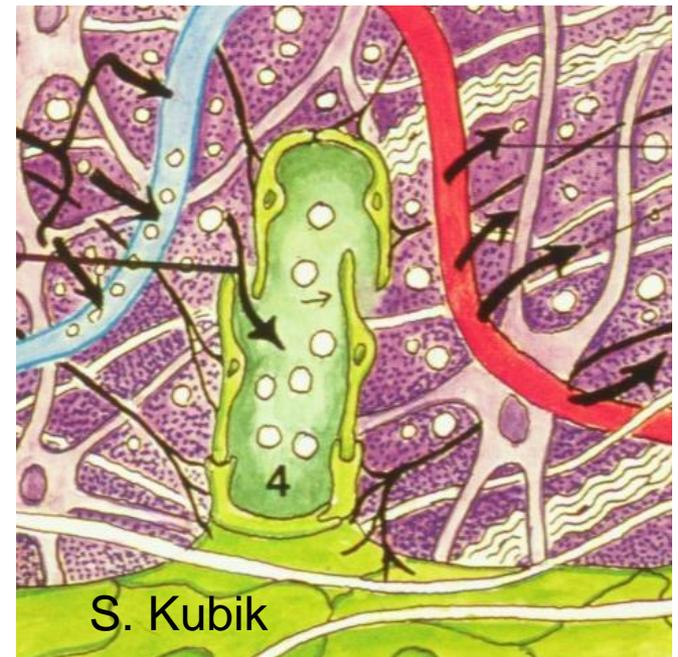
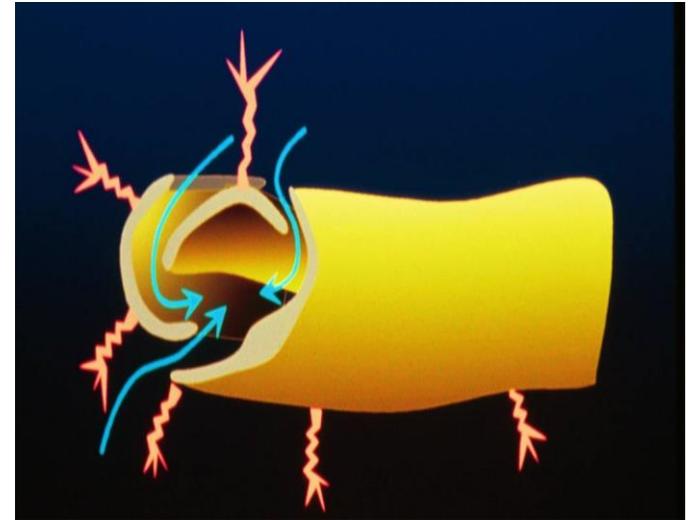
- Capillaires initiaux
- Pré collecteurs
- Collecteurs profonds et superficiels
- Ganglions
- Perforantes
- Canal thoracique
- Grande veine lymphatique



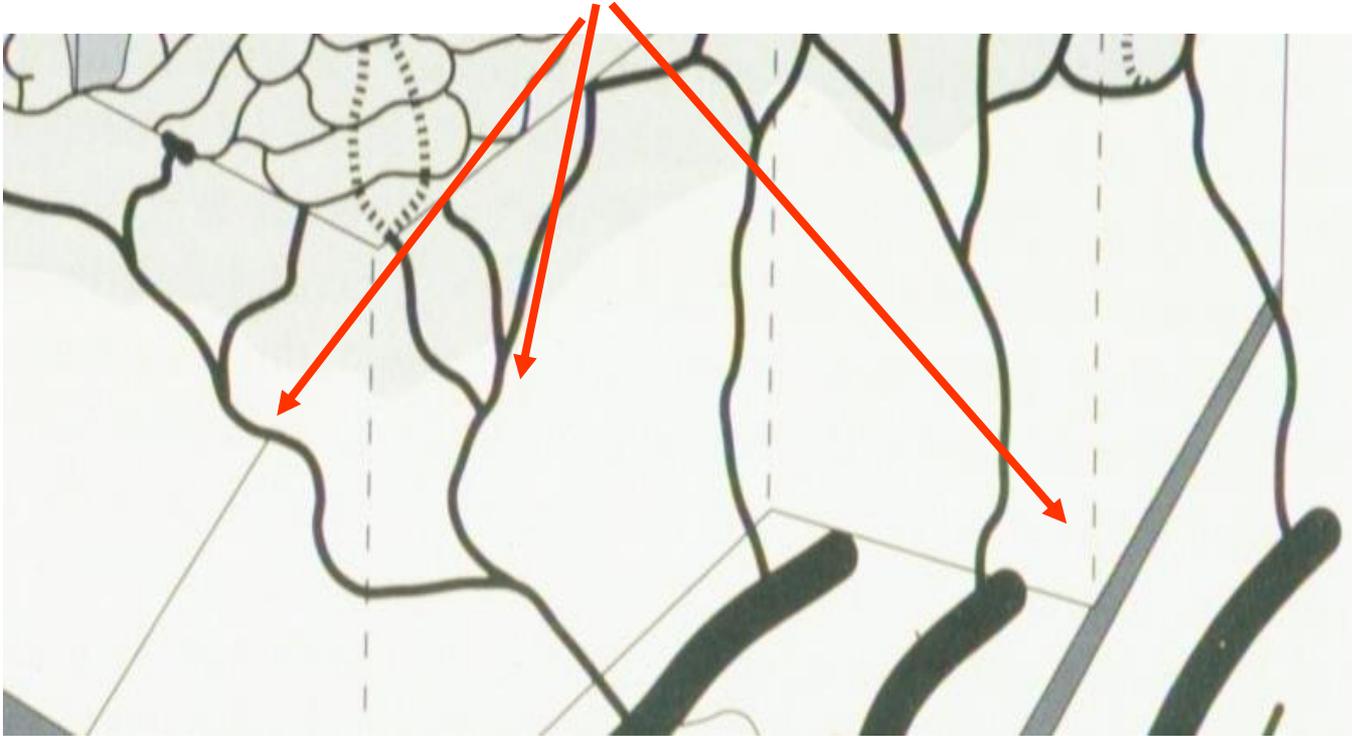
Capillaire Lymphatique initial

- Tuyau de drainage
- Cellules endothéliales peu jointives, pas de fibre musculaire ni valves
 - Zones perméables
- Filaments de LEAK
filaments d'ancrage
 - Structure passiveAspect de filet de pêche

EMC

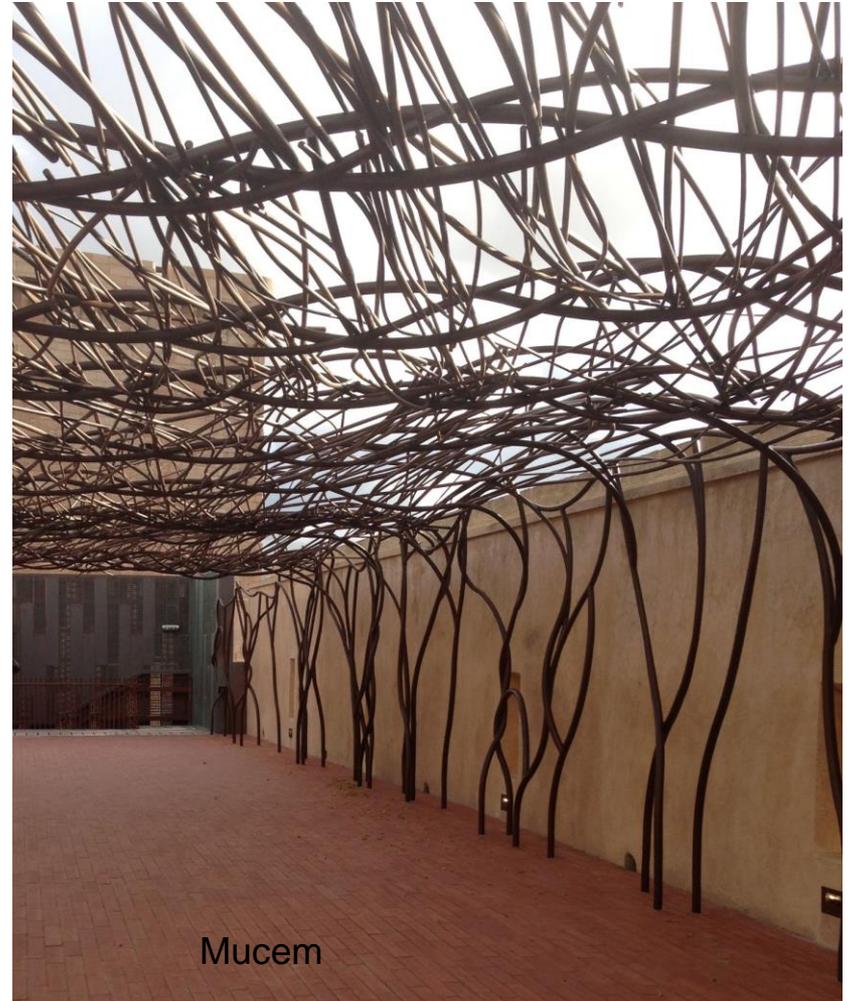
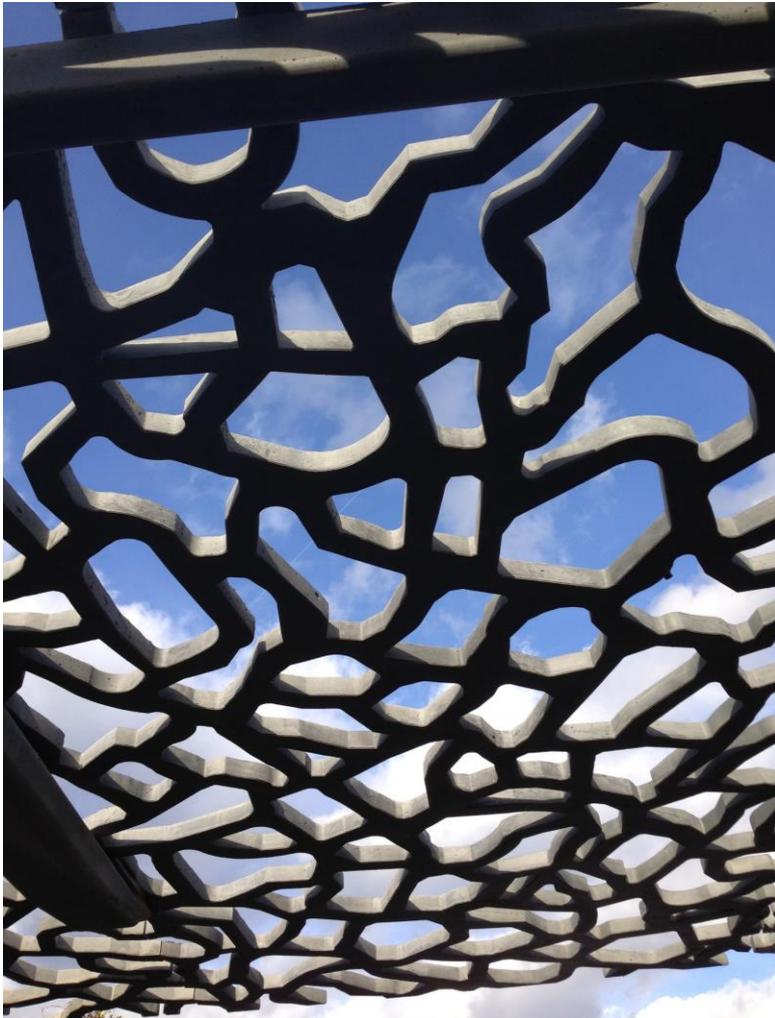


Pré collecteurs



- Font la liaison entre capillaire initial et collecteur
- Perpendiculaire au plan des capillaires

Réseau lymphatique source d'inspiration artistique!



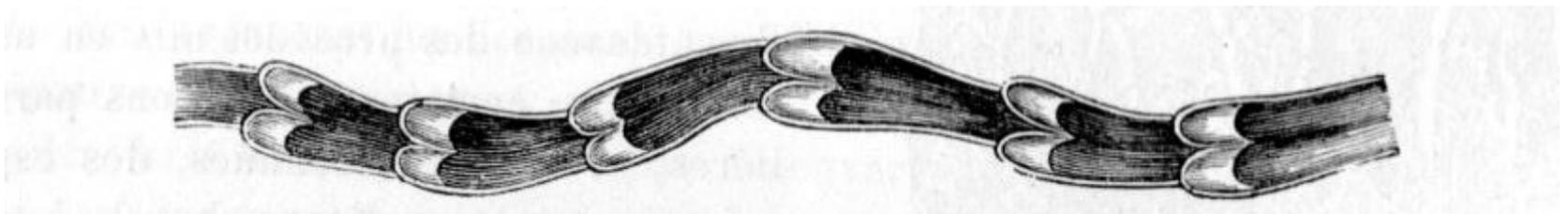
Organisation des collecteurs

- Système **superficiel** (sous-cutané, sus aponévrotique)
draine la peau et le territoire sous-cutané
- Système **profond** (sous aponévrotique)
draine la lymphe des muscles,
articulations, ligaments et nerfs

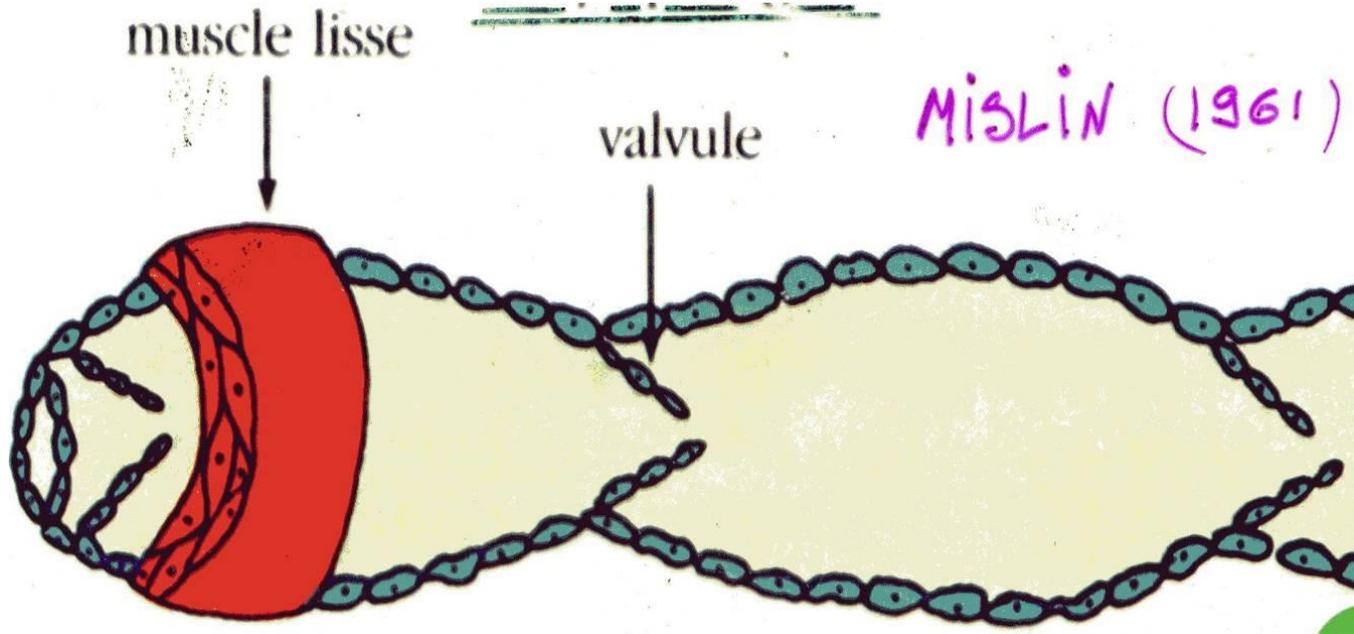
Les collecteurs profonds suivent les artères dans une gaine avec les veines

Les 2 systèmes sont reliés par des **perforantes** qui acheminent la lymphe de la profondeur vers la superficie

Les vaisseaux lymphatiques sont **valvulés** à partir des pré collecteurs



Lymphangion



Unité contractile du système lymphatique

- Valvulé – Innervé
- Fibres musculaires lisses et élastiques
- 80-100 valves

Ganglions

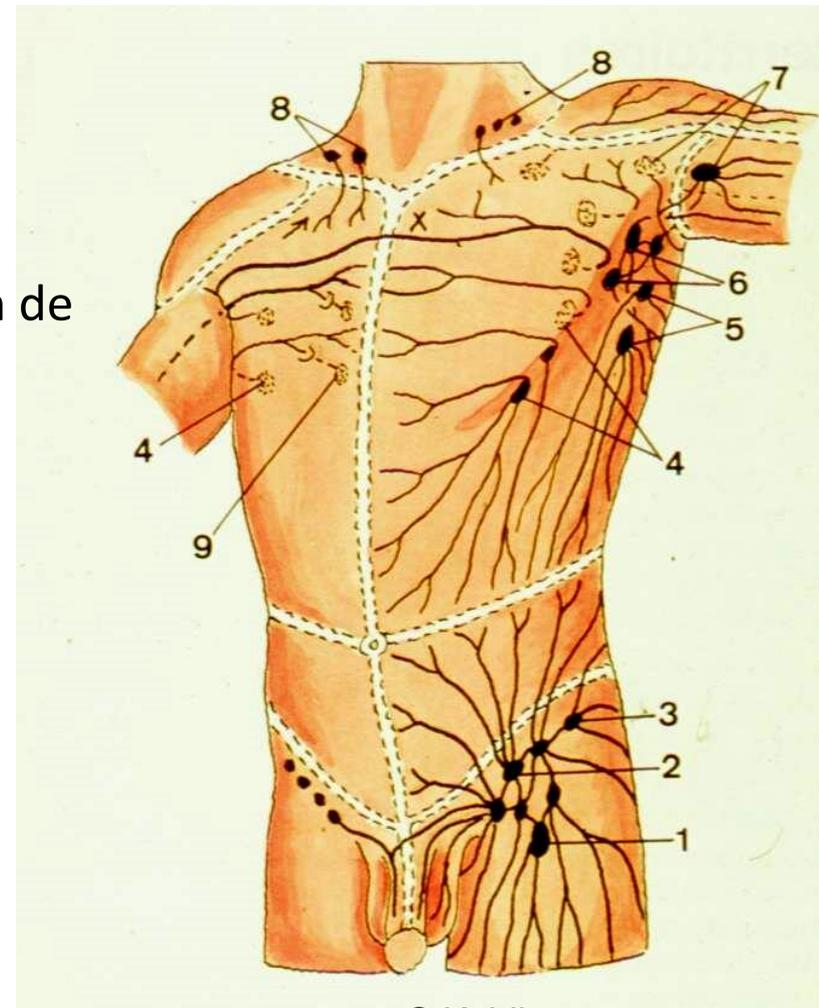
Intercalés sur le trajet des collecteurs surtout à la racine des membres

Nombre et la taille variables.

Ils sont entre 600 et 700 dont 100 à 200 mésentériques.

La taille varie entre 1 à 2 cm de haut, 3 à 4 cm de long et 1 à 2 cm d'épaisseur.

La lymphe circule de la capsule vers les sinus intermédiaires puis médullaires et quitte le ganglion par le hile



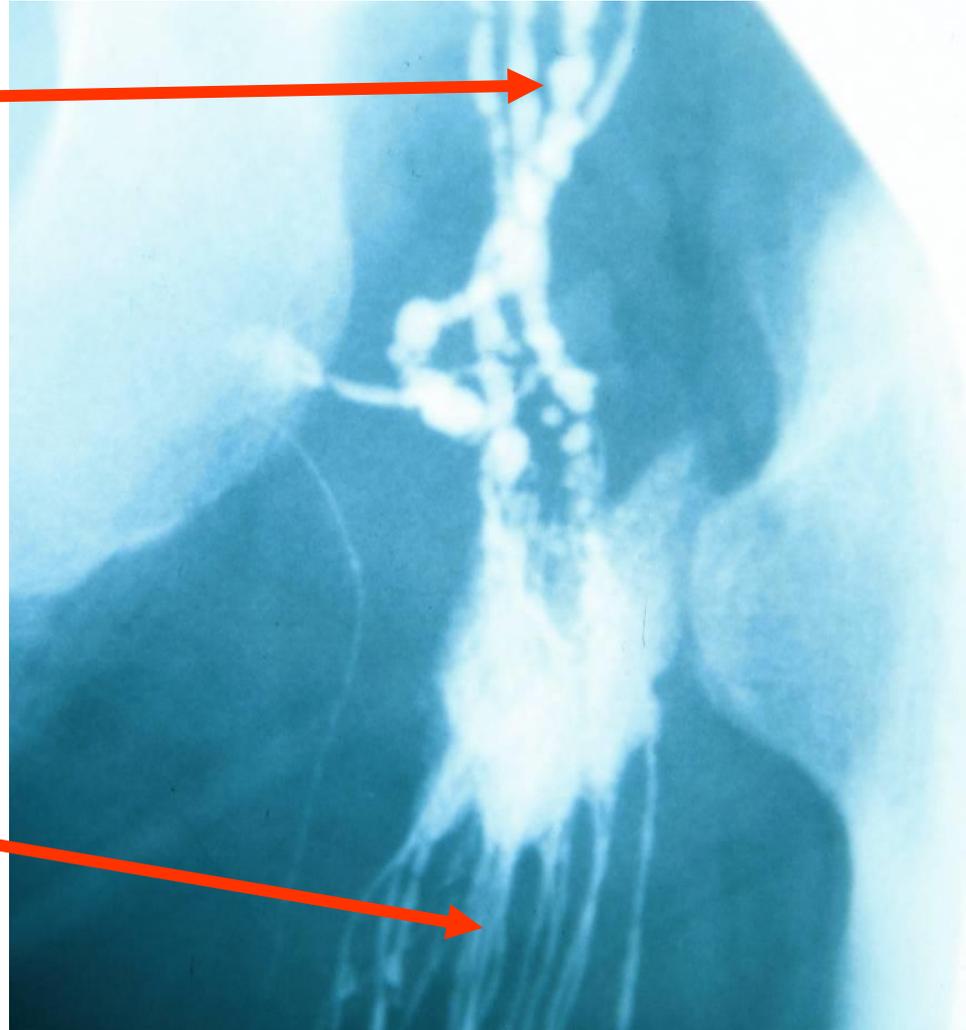
S.Kubik

Collecteurs lymphatiques pré et post ganglionnaires

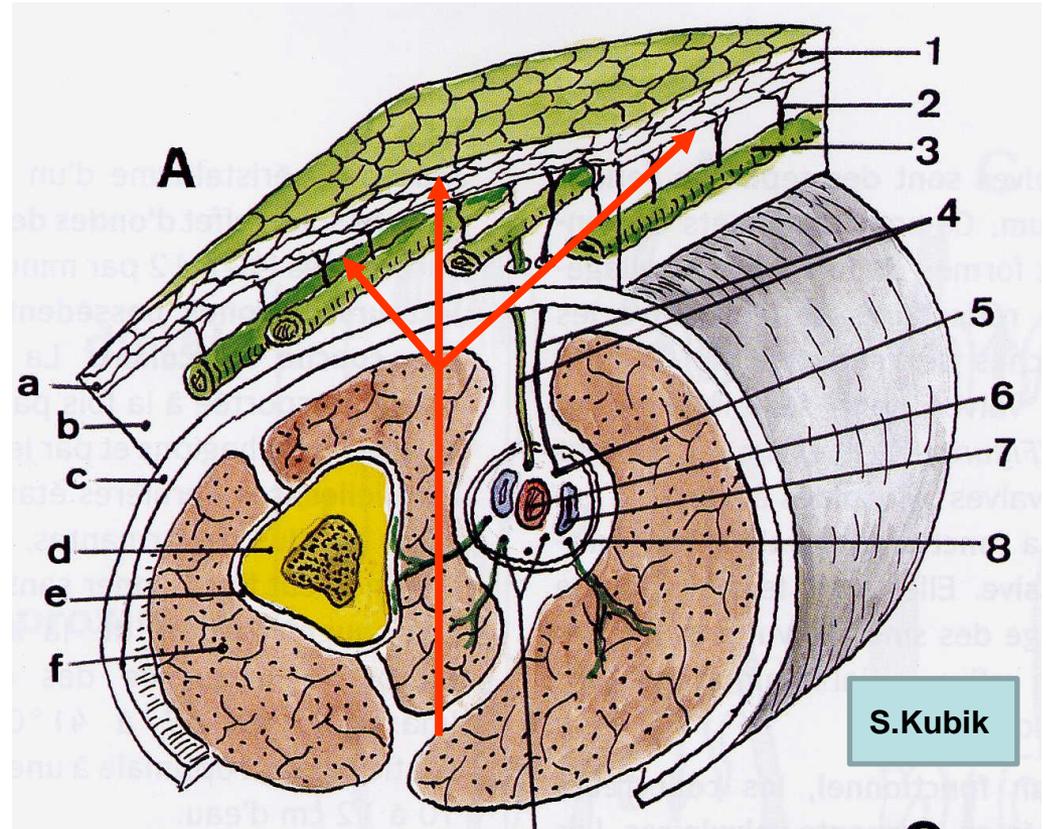
Collecteurs efférents
moins nombreux plus
concentrés



Collecteurs afférents très
nombreux



Organisation du système lymphatique

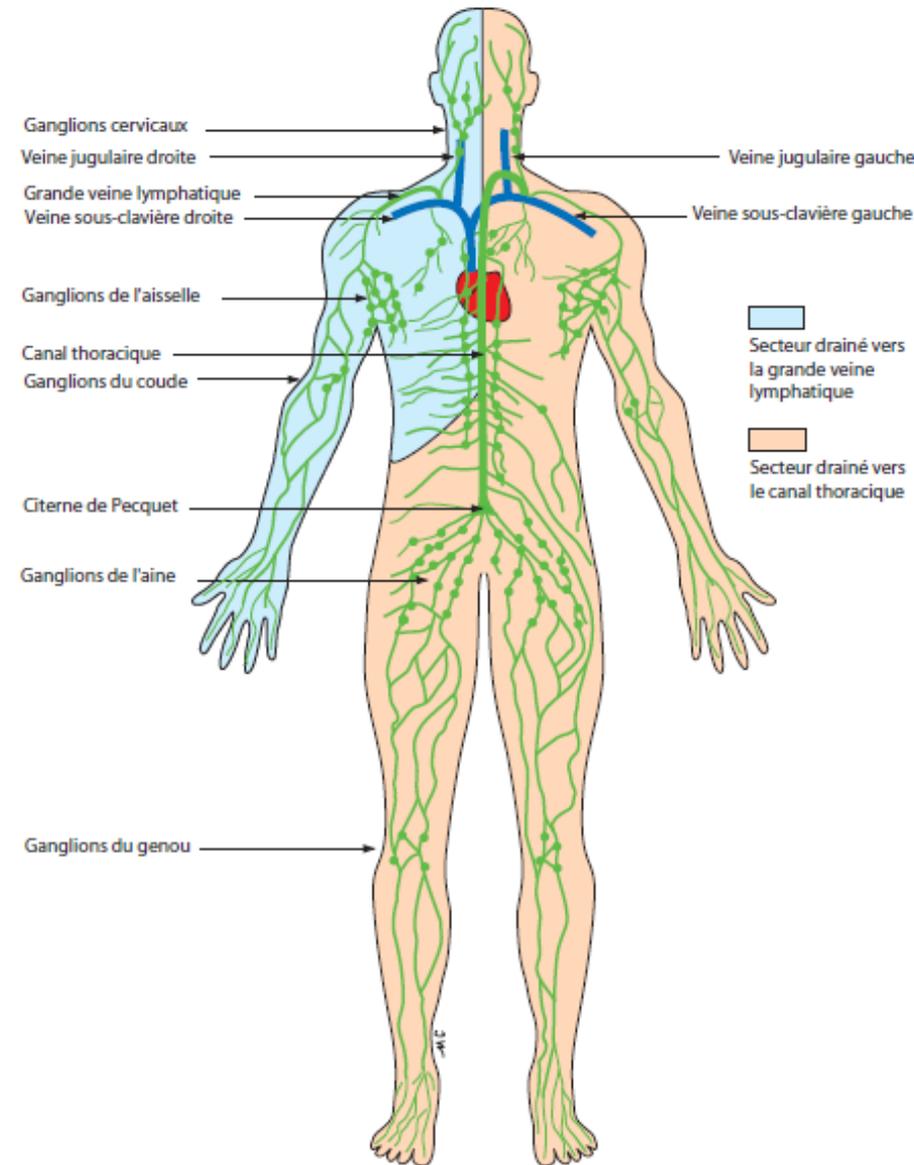


Le canal thoracique

- Reçoit **75 %** du flux lymphatique venant des membres inférieurs, des viscères, de l'hémi-thorax du bras et de l'hémi-face gauches
- Abouchement dans une veine du creux sus-claviculaire gauche ou dans le confluent jugulo-sous-clavier gauche

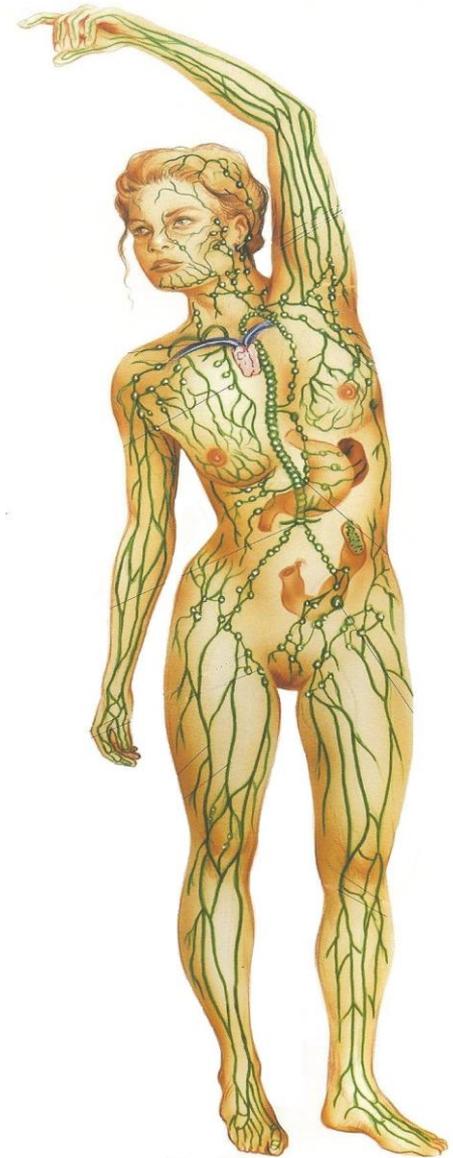
La grande veine lymphatique

- Reçoit les **25%** qui restent du côté droit
- Abouchement dans une veine du creux sus-claviculaire droit ou dans le confluent jugulo-sous-clavier droit



Fonctionnement

- Pas d'organe assurant le rôle de pompe
- La circulation résulte des **mouvements** du corps, des contractions des **muscles** et des **fibres lisses** des parois des vaisseaux lymphatiques, et de la présence de **valvules anti reflux** dans les gros vaisseaux
- La lymphe chemine de la profondeur vers la superficie
- La vitesse de circulation est de l'ordre du **cm/min** (cm/sec dans la veine)
- Le débit est de 100ml/h dans le canal thoracique au repos et est multiplié par 10-30 fois avec un exercice
- Importance de **l'activité physique**



Stratégie globale de la prise en charge

- Confirmer le **diagnostic** de lymphoedème devant un œdème
- Importance de l'**interrogatoire**, des antécédents personnels et familiaux
- **Examen clinique**, prises de mesures, volumétrie, photos, Evaluation de l'état cutané
- **Examens complémentaires** de diagnostic et génétique
- Détermination du **stade**
- Recherche des **affections associées** en particulier cardiaques, artérielles, veineuses et neurologiques

Localisations du lymphoœdème enfants et adultes

- Membres inférieurs
- Membres supérieurs
- Face
- Organes génitaux
- Thorax, abdomen
- Associations



Diagnostic

L'examen clinique confirme ou infirme dans la grande majorité des cas le diagnostic de lymphoedème



Interrogatoire rigoureux

- ATCD cardio vasculaire (malformation cardiaque, valvulopathie...), pulmonaire, malformation rénale, hémato, cutanée, néo natal (nuque épaisse, hygroma, prématurité), retard d'acquisition, retard staturo pondéral, hydrocèle, ophtalmo, chirurgie...
- Histoire familiale
- Dyspnée au repos, à l'effort.
- Troubles du transit: diarrhée
- Lymphorrhée
- Chylorrhée (Lymphangiectasies intestinales syndrome de Waldmann, écoulement vaginal, cutané)

Clinique lymphoedème

- Unilatéral ou bilatéral , 1 - 4 membres
- Membre supérieur et / ou membre inférieur
- Associations
- Age apparition
- Evolution: Initialement distal/proximal/membre entier puis extension/régression/aucune modification.
- Visage
- Dysphonie/dysphagie
- Organes génitaux externes

Signes cliniques et stades

Stade 1 atteinte du dos du pied ou main, uni ou bilatérale
œdème mou prenant le **godet (pitting)** signe non spécifique
œdème entièrement régressif la nuit au début puis partiellement



Stade 2 LO Permanent avec modifications de la texture cutanée, épaissement cutané, engraissement
Signe de Stemmer = Pathognomonique du LO mais peut être absent



Caractéristique élastique du LO de l'enfant et certains adultes



Stade 3 Déformation majeure, invalidante avec hyperkératose, papillomatose cutanée, vésicules, verrues lymphatiques, lymphorrhées



Evolution en 3 stades

Membres inférieurs



Stade

1

2

3

Membres supérieurs



En l'absence de traitement

Extension

LO I Extension ascendante

jambe et cuisse,
avant-bras et bras



LO II Extension descendante

tendance à la bilatéralisation
extension vers les organes
génitaux ou thorax



Aggravation: 3 stades

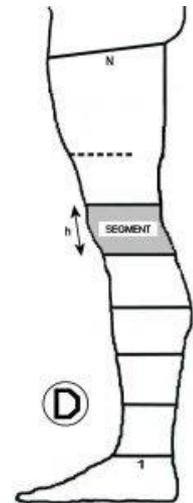
Recherche autre symptôme associé

Clinique

- Recherche souffle cardiaque, trouble du rythme.
- Auscultation pulmonaire: recherche matité, crépitants
- Ascite
- Recherche élément forme syndromique: cou court, oreille basse implantée, épicanthus, alopécie ou cheveux fins, troubles des phanères (ongles verticalisés, ongles jaunes), macrocéphalie, distichiasis, pectus excavatum, retard mental...
- Insuffisance veineuse superficielle, chronique.

Mesures standardisées des membres

- Appréciation du **volume** du lymphoedème: périmétrie étagée des membres, botte à eau, 3D, laser...
- Mesures des 2 membres comparatives
- Évaluation du signe du **godet** et classification semi quantitative en + ++ +++
- Photos



Volumétrie

- Gold Standard Volumétrie par déplacement d'eau.
- Peu utilisé car non adapté au quotidien
- Chronophage (mesure longue/entretien), encombrant, peu pratique.



Volumétrie/ périmétrie

Calcul du volume à partir des périmétries réalisées par la méthode des troncs de cône

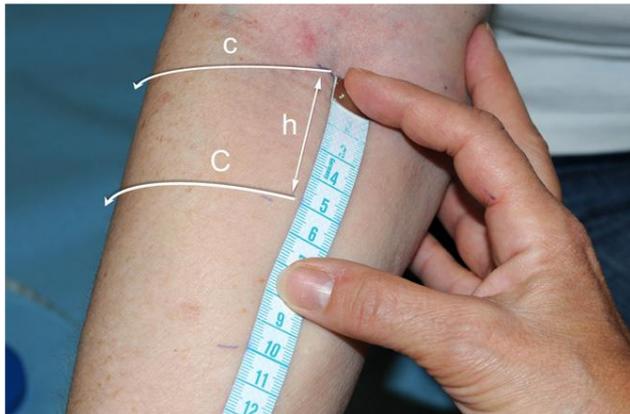
$$V = h(C^2 + Cc + c^2)/12\pi$$

V = volume

C = la grande circonférence du cône

c = la petite et

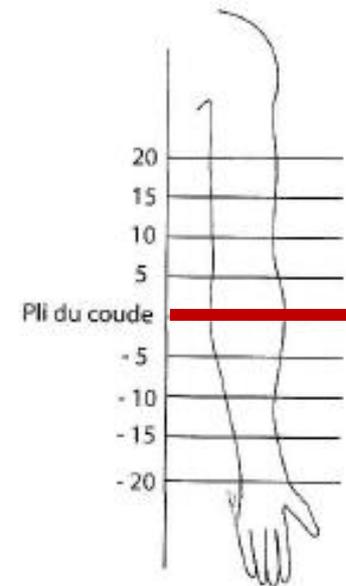
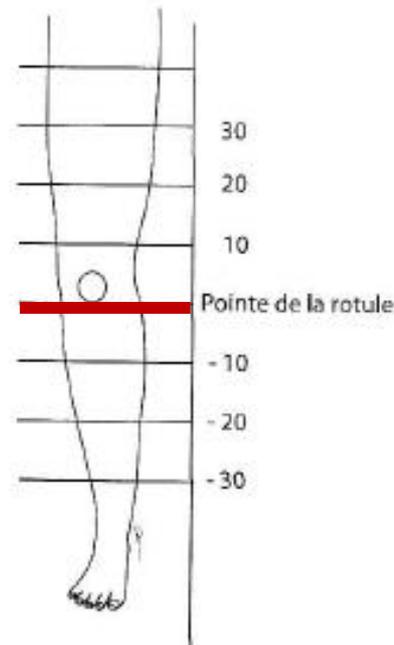
h = l'intervalle entre deux mesures



Prise de mesures
Patient allongé

MI en abduction de 15°

MS en abduction de 40°



En pratique Membre inférieur

- Point 0 = pointe de la rotule,
- tous les 10cm pour les adultes
- (+30/-30cm en majorité, +40/40cm),
- tous les 5 cm pour les enfants (+20/-20cm)



En pratique Membre supérieur

- Point 0 = pli du coude
- tous les 5 cm adultes et enfants
- +20/-20cm adultes,
- +15/-15cm pour les enfants)



Examens complémentaires

- Selon l'âge d'apparition et le contexte clinique
Éliminer une néoplasie
 - Scanner TAP
 - Bilan sanguin avec formule sanguine, électrophorèse des protéines, Créatinine, TSH
 - PSA (homme)
 - Cs gynéco femme

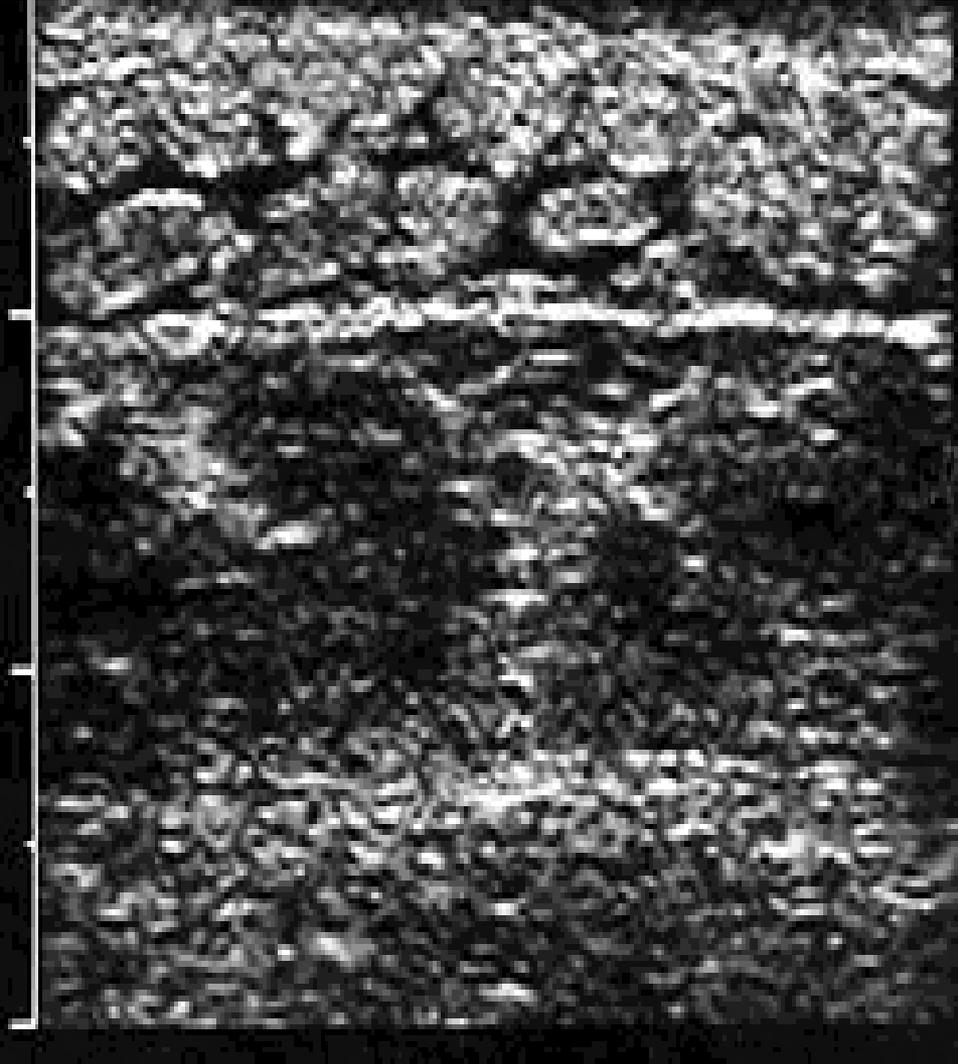
Examens spécifiques

- Echographie
- Lymphoscintigraphie isotopique
- Scanner
- Lympho-IRM
- Recherche génétique

Recherche affections vasculaires associées

- Echo-Doppler veineux
- Echo-Doppler artériel et mesure des IPS
- Examen cardiaque

Échographie



Œdème sous-cutané
sous forme de **travées**
très anéchogènes:

images en rayon de miel

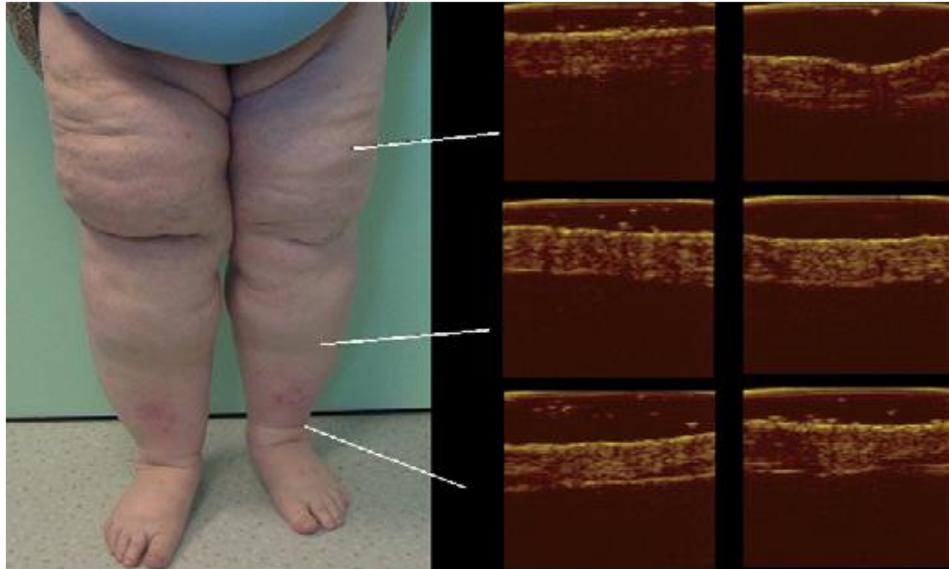
Diagnostic différentiel

avec:

- TVP
- IVS
- lipoedème

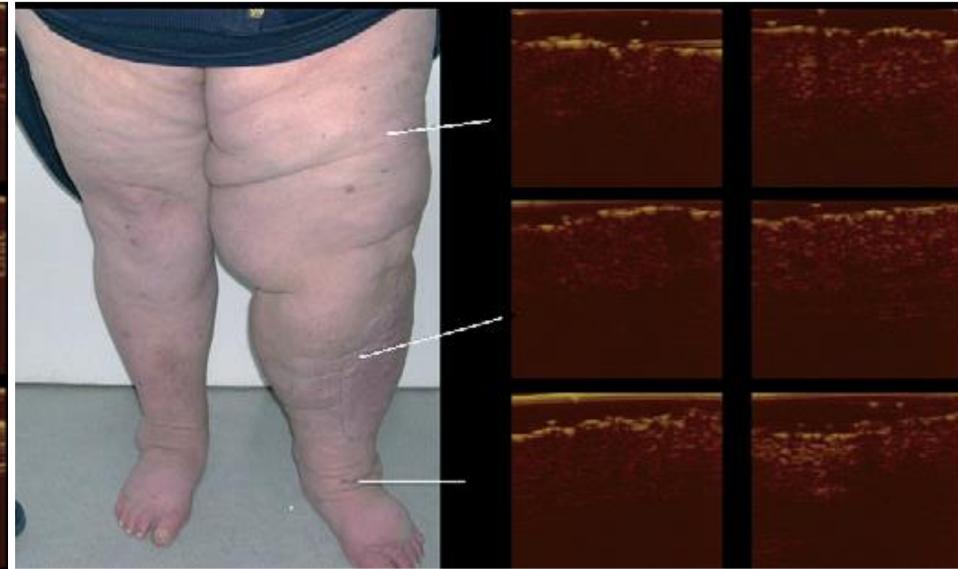
Échographie Haute Résolution

Lipœdème



Echogénicité et épaisseur du derme normales

Lymphœdème



Echogénicité du derme diminuée et augmentation de son épaisseur

High-resolution cutaneous ultrasonography to differentiate lipœdema from lymphœdema
M. Naouri, M. Samimi, M. Atlan, E. Perrodeau, C. Vallin, G. Zakine, L. Vaillant and L. Machet
British Journal of Dermatology 2010; 163: 296–301

Lymphoscintigraphie isotopique MI

Procédure

- Sulfure de Rhénium colloïdal-99Tc
- Volume faible 0.2 ml (0.4 à 2mCi)
- Injection: 1er espace interdigital, face dorsale du pied
- Étude des voies lymphatiques superficielles satellites du trajet de la grande saphène pour les MI
- Prise d'images à la gamma-caméra de tout le membre de 5 à 20 min, puis marche et nouvelles images de 30-45 min, puis 4 h après injection

Lymphoscintigraphie normale

- Concentration du radio traceur le long du trajet de la **grande saphène**
- À **45 min** voire à 30 min l'imprégnation des ganglions de la racine du membre est acquise
- Imprégnation identique à **4 h**
- Pour l'étude du trajet de la **petite saphène**: injecter le produit dans la face dorsale du 5° espace
- Pour explorer le **réseau profond**: injection plantaire

Lymphoscintigraphie des membres inférieurs



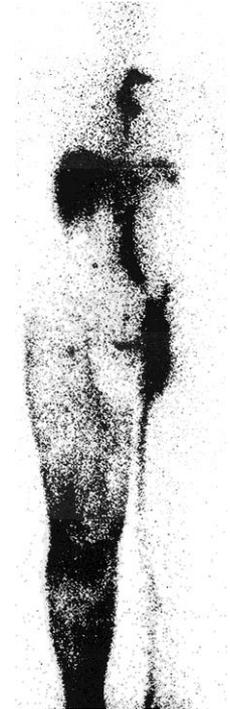
Normal



Dermal

Back
Flow

LO proximal



LO distal

Infos pour les patients

Durée de l'examen:

4h

Pas de risque

d'irradiation

TC marqué

Faire mettre crème

EMLA 1 h avant sur

les zones d'injection

Enfants:

à partir de 7-8 ans

Boursier V, Pecking A, Vignes S. Analyse comparative de la lymphoscintigraphie au cours des lipœdèmes et des lymphœdèmes primitifs des membres inférieurs.

J Mal Vasc 2004;29:257-61

3 stades évolutifs (ISL 2001)

Stade 1

A Latent : sans œdème clinique évident mais altérations à la lymphoscintigraphie et à l'histochimie du système

B Oedème débutant, régressif totalement ou partiellement au repos avec diminution du transport lymphatique à la lymphoscintigraphie et altérations histochimiques des collecteurs, ganglions et de la matrice extracellulaire

Stade 2

A Aggravation du LO avec disparition de la capacité de transport lymphatique, apparition d'infections, changements cutanés avec induration et fibrose et handicap

B Lymphœdème fibreux avec modifications cutanées, transport lymphatique supprimé et aggravation du handicap

Stade 3

A Éléphantiasis hyperkératose, pachydermie, avec papillomatose verruqueuse, aucune capacité de transport lymphatique et menace d'infirmité

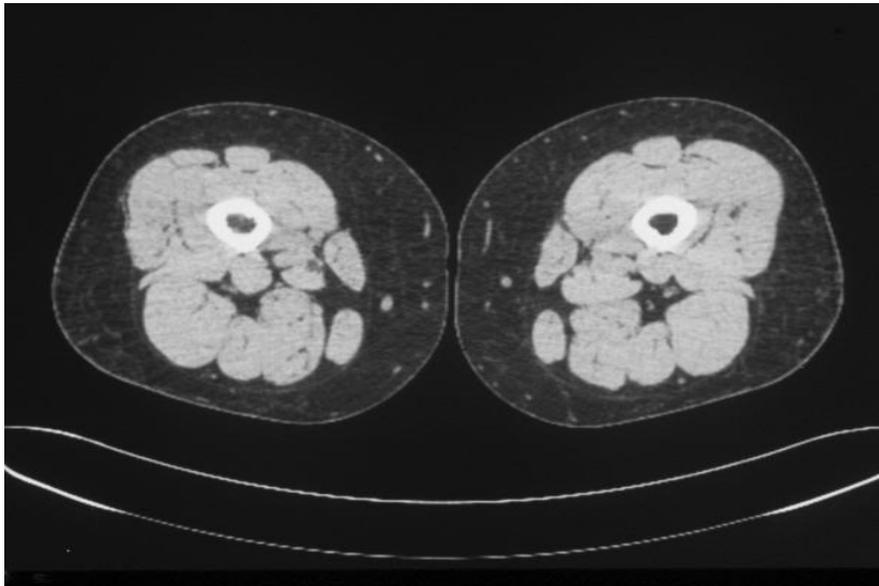
B Éléphantiasis extrême et infirmité

Scanner

Lipoedème

Augmentation de la graisse sous-cutanée sans infiltration liquidienne

Peau normale
Muscle normal

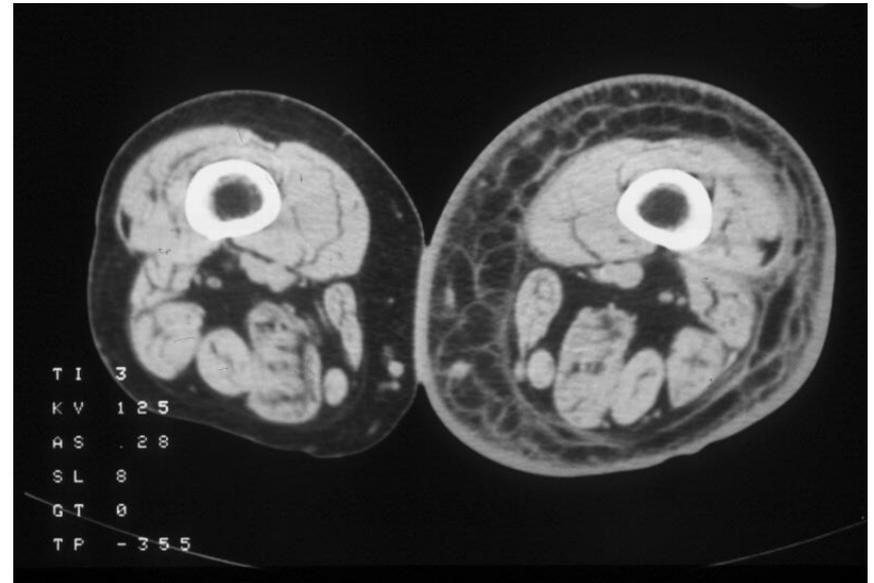


Lymphoedème

Augmentation de la graisse sous-cutanée avec infiltration liquidienne et fibrose:

aspect de rayon de miel

Peau épaisse
Muscle Normal



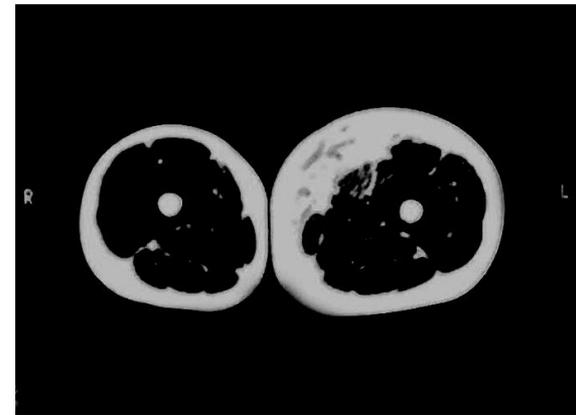
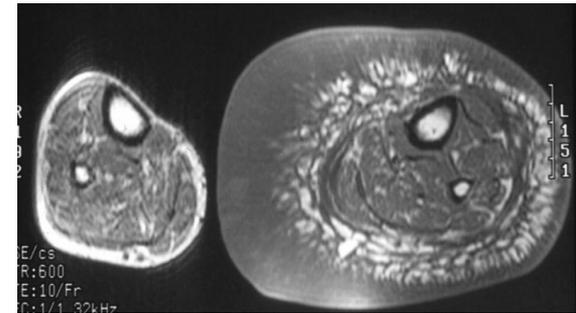
Monnin-Delhom E, Gallix B, Achard C, Bruel JM, Janbon C.

High-resolution unenhanced computed tomography in patients with swollen legs.

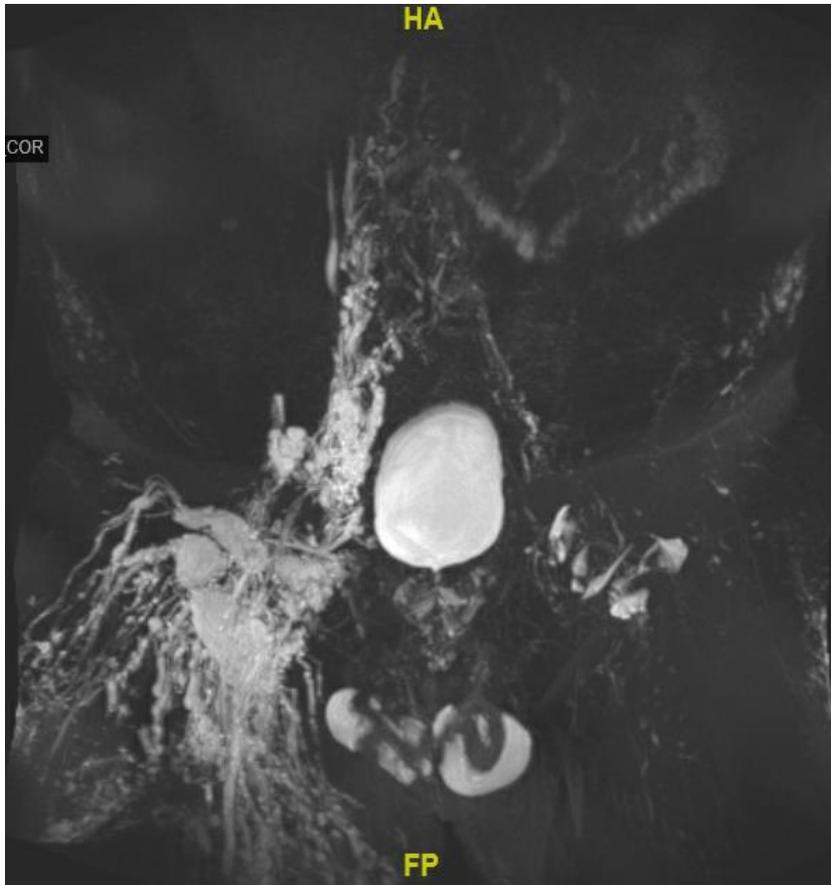
Lymphology 2002;35:257-61

IRM Morphologique

- Epaissement cutané
- Augmentation de la « graisse sous-cutanée »
- Aspect en rayon de miel et réticulaire du tissu sous cutané
- Collections pré-musculaires et péri-osseuses
- Densification de la graisse
- Localisations préférentielles: au dessus des chevilles et partie proximale de la cuisse, périnée
- Diagnostic différentiel:
 - œdème veineux: veines dilatées, anomalie réseau veineux profond, localisation distale



IRM Morphologique

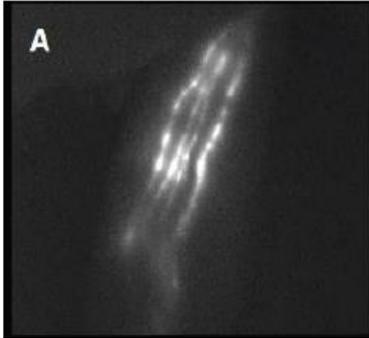


Hyperplasie voies lymphatiques
lombo aortique, iliaque externe
et fémorale commune droites

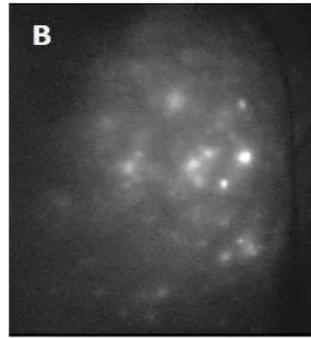
Fluoroscopie

- Explore le réseau lymphatique superficiel et le fonctionnement du lymphangion.
- Injection de vert d'indocyanine (ICG) en sous cutanée ou intra dermique
- Caméra infrarouge (longueur d'onde 760 Nm) excite les électrons qui émettent alors des photons fluorescents proche du champ infra rouge (850Nm) et les visualise.
- Elle est peu invasive, dynamique, à faible coût.

Fluoroscopie



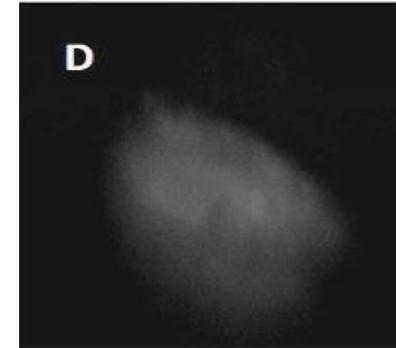
*Collecteurs
lymphatiques
fonctionnels*
*Images Jean
Paul Belgrado*



*Stase
lymphatique
dans les papilles
dermiques*
(Stardust)



*Réseau
lymphatique
initial dilaté*
*(Dermal
rerouting)*



*Stase
lymphatique*
*(Dermal back
flow)*

Génétique

- Premier gène découvert en 2000: **VEGFR3** (Milroy)
- Actuellement **31 mutations** connues qui expliquent 30% des lymphoedèmes
- 5-6% histoires familiales actuellement
- Bilan pour LO primaire en fonction de l'histoire du LO, ATCD familiaux, contexte clinique
- → panel vasculaire
- → possibilité de séquencer l'exome complet dans cadre recherche (centre de référence)
- → Adresser le patient et sa famille au Centre de Références des MVR

Diagnostic différentiel

Œdème bilatéral

- Œdèmes de cause générale: cardiaque, rénale, hépatique, hypoprotidémique...
- Lipoœdème+++



Œdème unilatéral

- TVP
- TVS
- IVS, IVC
- Entorse
- Algodystrophie



Lipœdème

Fréquent (15%)

Femmes uniquement

Hérédité ++ Puberté

Bilatéral Obésité ++

Pas de signe de Stemmer



Lymphœdème

Maladie Rare : < 0.05%

Femmes (75%) et hommes

Uni ou bilatéral

Congénital, praecox, tarda (> 35 ans)

Signe de Stemmer +



Lipœdème



Complications

Plusieurs types

- Infectieuses: érysipèle (dermohypodermite)
- Mycoses
- Cancérisation
- Complications rhumatologiques et neurologiques
- Complications vasculaires
thrombose veineuse profonde , artérite

Erysipèle ou dermo hypodermite infectieuse

très fréquente chez 30-50% LO I ou II, souvent récidivante



Diagnostic: Fièvre, douleurs , rougeurs

Urgence médicale Antibiotiques 7 jours

Cause: streptocoque B hémolytique

Facteur aggravant du lymphoedème

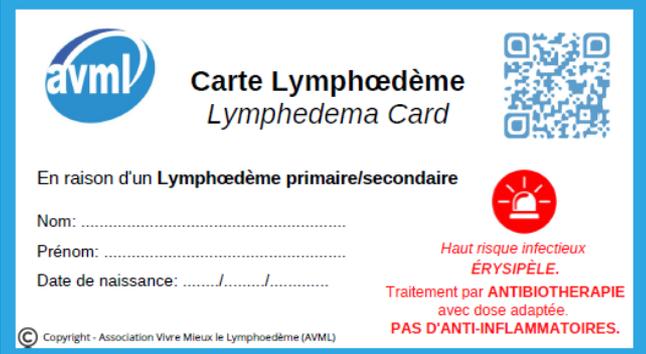
Traitement de la dermo hypodermite

- **Traitement de référence:**

- **amoxicilline** posologie adaptée au poids (50 mg/kg/j, jusqu'à 6 g/j maximum, en 3 prises) ou
- **pristinamycine** à 3 g/j pendant **7 jours**

Recommandations de la HAS 2019 et 2021

- Les AINS sont contre-indiqués, les traitements locaux et les anticoagulants sont inutiles.
- **Reprise de la compression** le plus rapidement possible
- Rougeurs et douleurs persistent plus longtemps que la fièvre



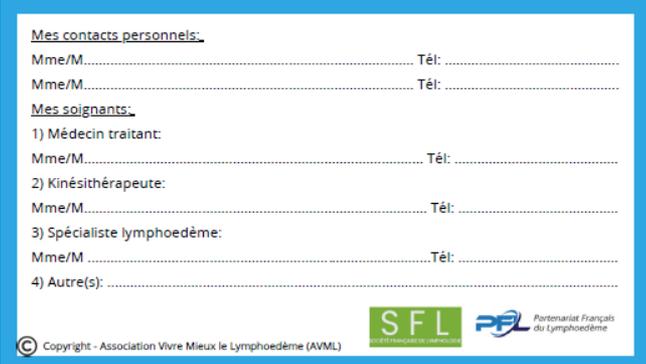
avml Carte Lymphœdème
Lymphedema Card

En raison d'un Lymphœdème primaire/secondaire

Nom:
Prénom:
Date de naissance:/...../.....

Haut risque infectieux
ÉRYSIPELE.
Traitement par **ANTIBIOTHERAPIE**
avec dose adaptée.
PAS D'ANTI-INFLAMMATOIRES.

© Copyright - Association Vivre Mieux le Lymphœdème (AVML)



Mes contacts personnels:
Mme/M Tél:
Mme/M Tél:

Mes soignants:
1) Médecin traitant:
Mme/M Tél:
2) Kinésithérapeute:
Mme/M Tél:
3) Spécialiste lymphœdème:
Mme/M Tél:
4) Autre(s):

© Copyright - Association Vivre Mieux le Lymphœdème (AVML)

SFL
Partenariat Français du Lymphœdème

Voir site www.avml.fr rubrique Erysipèle

Recherche des portes d'entrée

- Intertrigo
- Mycoses unguéales
- Mycoses des plis
- Plaies
- Lymphorrhée
- Lymphocèle
- Trauma minimes
- Infections urinaires, angines...
- Abscess dentaire
- Ongle incarné
- Pédicurie intempestive
- Onychophagie
-ou RIEN (10%)



Prévention de l'érysipèle

Si 2 érysipèles en 6 mois, on peut prescrire **une antibioprophylaxie** par

- **Pénicilline V 1 MUI** 2 à 3 fois par jour selon le poids ou par
- **Benzathine Benzyl Pénicilline 2,4 MUI** toutes les 2 à 3 semaines en IM, ou
- **Azithromycine 250 mg/j** en cas d'allergie à la pénicilline

La durée de ce traitement, non codifiée, est à évaluer en fonction des différents facteurs de risque. En l'absence de facteurs de risque il est habituel de traiter pendant un an

Cette antibioprophylaxie doit impérativement être associée au traitement du lymphoedème, à la prévention des blessures accidentelles, à des soins cutanés rigoureux ainsi qu'au dépistage et au traitement systématique des intertrigos

En cas d'infections sévères

- Hospitalisation d'emblée
si signes généraux très marqués
complications cutanées locales (lésions purpuriques,
nécrotiques, bulles avec liquide noirâtre..)
hyperalgie
- Antibiothérapie par voie IV
- Prévention par HBPM
- Antalgiques, Corticoïdes?
- Proscrire les AINS: risque de fasciite

Complications rhumatologiques et neurologiques

Plexite, algodystrophie, canal carpien, paralysie posturale...
Sciatique radique...



Complications carcinologiques

Cancérisation



Métastases cutanées avec
nodules de perméation



Tumeurs malignes à type
d'angiosarcomes
Lymphangiosarcome de
Stewart-Treves

Etiologie

2 types de lymphœdèmes

1. Lymphœdèmes primaires
2. Lymphœdèmes secondaires

Lymphœdèmes primaires
liés à une malformation lymphatique

Ils font partie des **Maladies Rares** ou Orphelines < 1/2000 habitants

- Chez les **enfants et adolescents**:
la prévalence est estimée à 1-15 cas/100 000 personnes
de moins de 20 ans
- Population **adulte**: 1/6000 ? chiffre sous-estimé
- Formes **sporadiques**: 95 % Formes **familiales**: 5%



Lymphœdème primaire isolé



Lymphœdèmes congénitaux (10-25% des LO I) Maladie de Milroy 1892

Bilatéral ou unilatéral, uniquement **MINF**



Lymphoedème **congénital d'origine familiale**

Rare (2% des LO congénitaux)

- Pieds, chevilles,
- Remonte aux genoux et +/- OGE
- Ongles retournés
- Hydrocèle chez 1/3
- Dilatation veineuse incontinence saphénienne
- Aplasie lymphatique
- Altération du gène **FLT4** (ou VEGFR-3)(chromosome 5)
- Inactivation du récepteur 3 du VEGF
- Autosomique dominant



Lymphoedèmes précoces

les plus fréquents: 65-80% des LO I
apparaissent le plus souvent à la puberté

Maladie de Meige 1898

Si familial , plus précoce



Maladie de Meige

Sporadique ou familial

- Lymphœdème souvent bilatéral, rarement au-dessus du genou
- +/- Atteinte des 4 membres
- Varices possibles, papillomatose des orteils++
- Reflux lymphatique dans système profond
- Hypoplasie des collecteurs



Maladie de Meige

- La forme **sporadique**:
la plus fréquente 90% des LO I
prédomine chez la femme (75% des cas)
- Dans sa forme **familiale**:
la transmission est autosomique dominante , la
pénétrance est variable et estimée à 50% sans
prédominance de sexe
- Anomalie gène **GJC2** souvent présente

Lymphoedèmes tardifs

- Apparaissent après 35 ans
- 10% des LO I
- Peuvent atteindre tous les membres

Lymphoedèmes syndromiques

Le **lymphoedème I** peut être associé à d'autres anomalies:
Cardiaque, Neurologique, Endocrinienne, Hématologique, Retard
mental qui en font la gravité



Dystichiasis



Varice



Klippel-Trenaunay
Inégalité de longueur Mb
Varices
Angiomes

Distichiasis syndrome

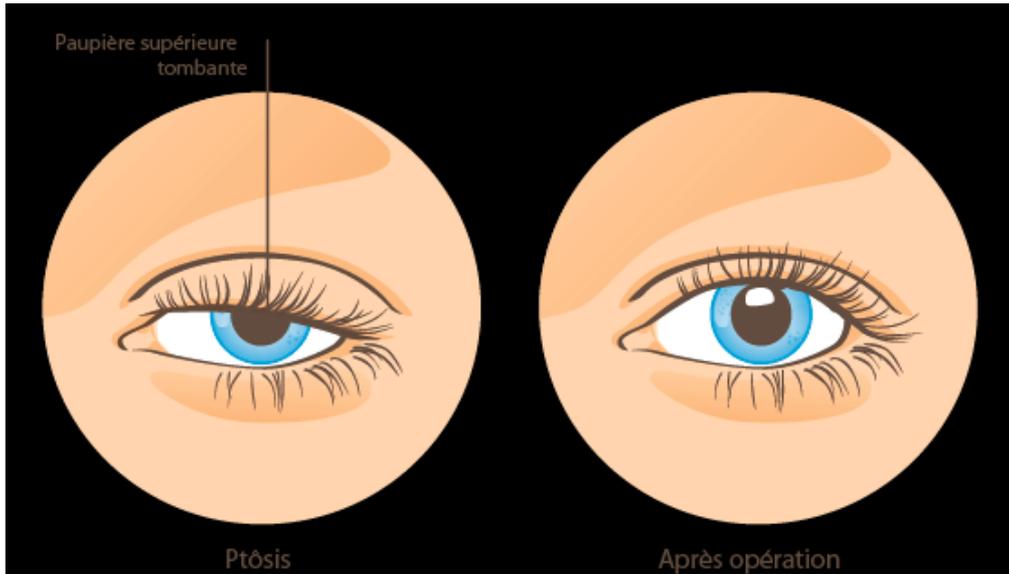
- **Lymphoedème** congénital ou plus tardif
- Double rangée de cils: **distichiasis**, ptosis
- **Signes inconstants**: Cœur (persistance du canal artériel), fentes palatines, cyphose
- **Hypertrophie** des voies lymphatiques, absence de **valves** lymphatiques
- Varices tronculaires
- **16q24.3, FOXC2**

• Fang J, Am J Hum Genet 2000

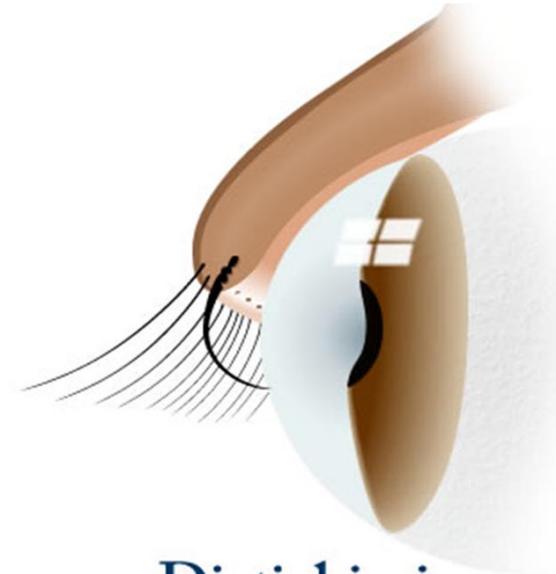


Distichiasis (= double rangée de cils) **et lymphoedème**





Ptosis



Distichiasis

Examen cutané rigoureux



Lymphangiectasies



Hyperplasie lymphatique
superficielle « en nappe »



Malformation
capillaire

Examen Cutané rigoureux



Verrues
LO isolé



Verrues Profuses
Syndrome Emberger

Syndrome d'Emberger 1979

- **Lymphoedème** primaire 1 ou 2 MI + OGE +
- syndrome **myélodysplasique** + leucémie myéloïde avec mortalité élevée
- +/- surdité congénitale
- Verrues graves liées à l'immunodéficience
- **Hypoplasie** lymphatique
- Mutation **GATA2** chromosome 3q21
- Autosomique dominant

Syndrome de Hennekam: caractérisé par l'association d'un lymphoedème, d'une lymphangiectasie intestinale, d'un déficit intellectuel et d'une dysmorphie faciale



Syndrome HLT: hypotrichose, lymphœdème, télangiectasies



Télangiectasies



Hypotrichose

Lymphœdèmes associés à des malformations complexes

- La plus fréquente est le **lymphangiome kystique**
- Présent à la naissance ou plus tardif
- Formation kystique unique ou multiple
- Associée ou non à un lymphœdème et des **dysplasies lymphatiques d'organe** s'exprimant par une pleurésie ou une ascite chyleuse
- **Micro et macrokystes lymphatiques** avec poussées douloureuses



LO associé à une autre malformation vasculaire

Klippel-Trenaunay



Lymphoedème unilatéral

Inégalité de longueur

Anomalies variables des veines

+/- Fistules artério-veineuses

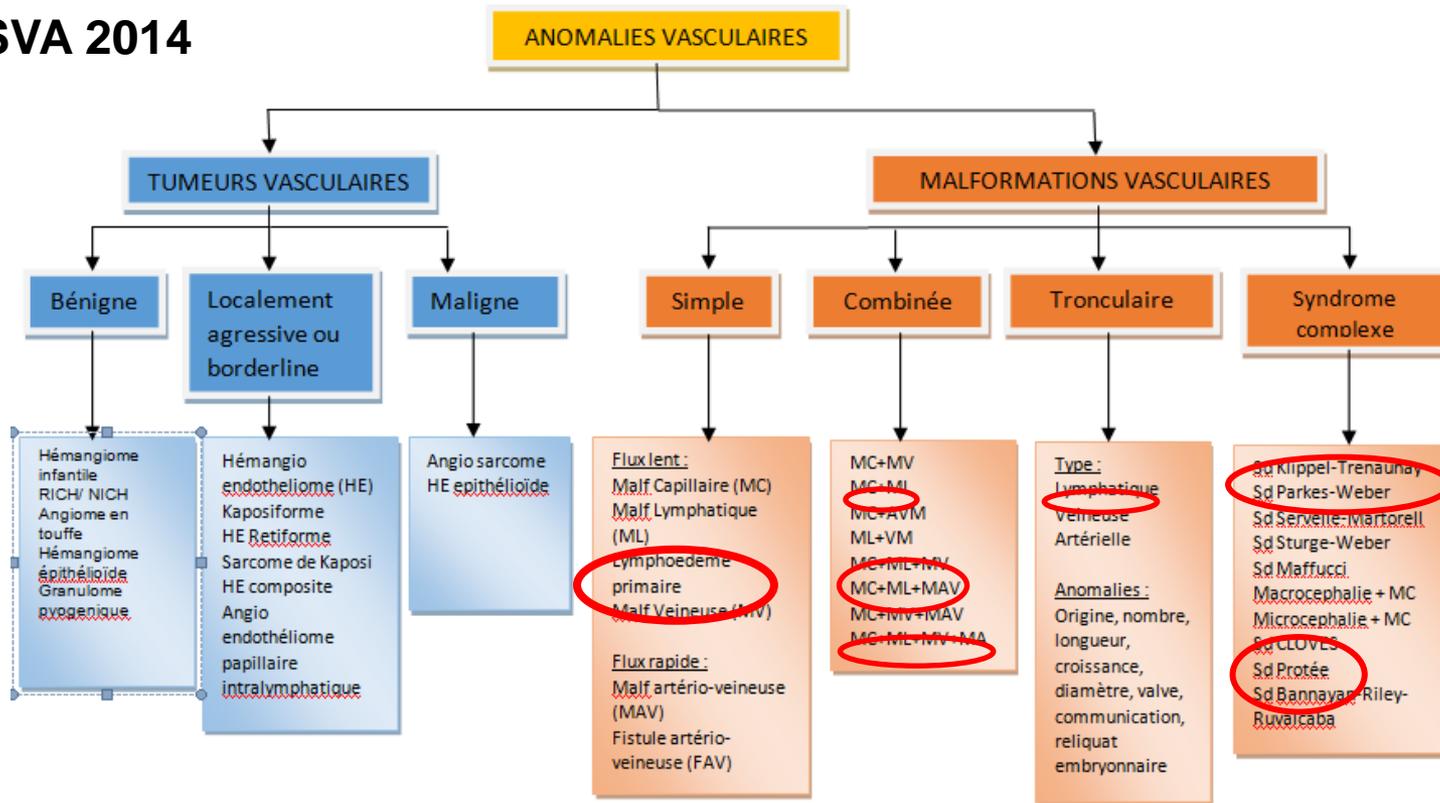
Angiome plan

Classification/AGE apparition

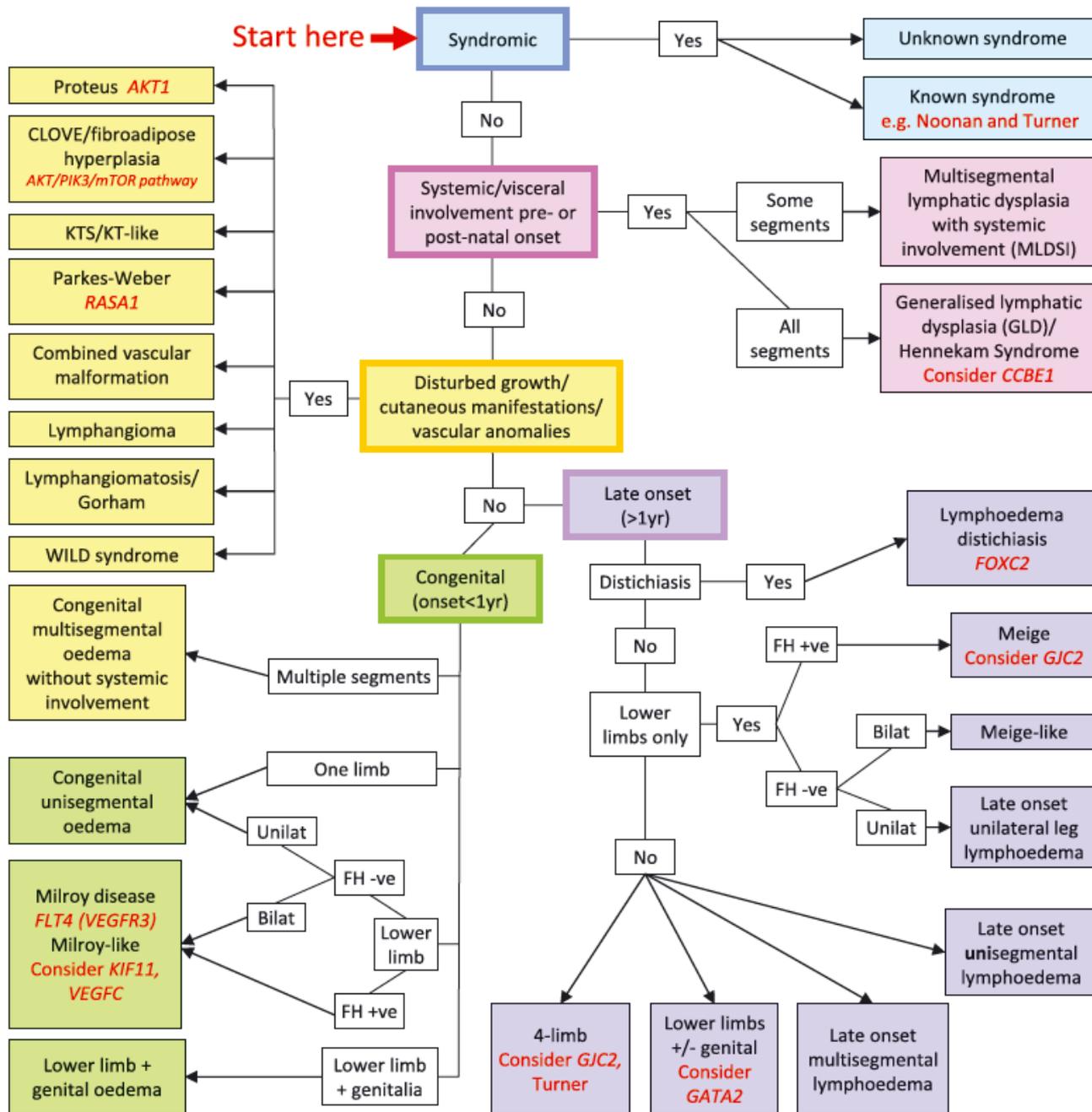
- Lymphoedeme **congénital**: LO présent à la naissance ou apparu dans les 3 premières années de vie.
- Lymphoedeme **praecox**: apparition entre l'âge de 2 à 3 ans et 35 ans!!
- Lymphoedeme **tardif**: après 35 ans!!

La classification s'affine...

ISSVA 2014



The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic dysplasia



Orientation vers centre de référence

- LO primaire enfant, adulte jeune <30 ans doit être orienté pour bilan sur centre de référence.
 - LO entrant dans un tableau clinique avec hypertrophie membre, atteinte veineuse/capillaire associée doit être vu en centre de référence.
 - Histoire familiale → centre de référence
 - Doute diagnostic → centre de référence
 - LO stade 3 → centre de référence/compétence pour initier traitement
- Une fois le bilan réalisé, le suivi peut être réalisé par centre de compétence/ en ville en complémentarité

Gestion sortie centre de référence/ relais PEC

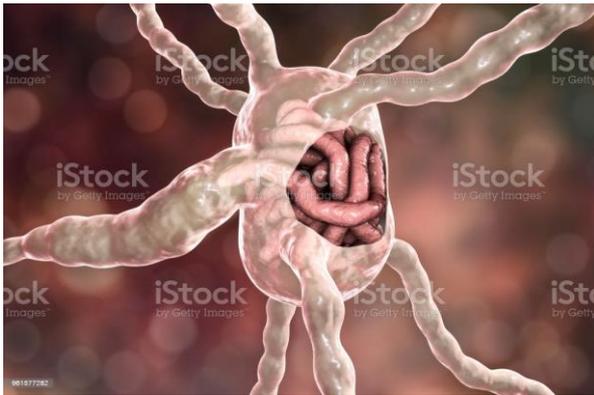
- Etape clé de la prise en charge
- Bien informer le patient
- Surtout pour les LO stade 3 qui vont être instables en volume à la maison les premières semaines....
- Nécessité de mettre en place une équipe formée/ qui veut se former/motivée
- IDE, Kiné, aidant, auxiliaire de vie, pédicurie.... Prévoir les aides à domicile possible
- Transmission IDE/Kiné
- Autonomiser le patient, former un aidant
- Essayer de mettre en place un montage qui soit réalisable à la maison
- Relais avec médecins vasculaires formés

Lymphoedèmes secondaires

dûs à la destruction ou obstruction de voies normales

➤ Les plus fréquents dans les pays occidentaux sont liés au traitement de **cancers**

➤ Dans le monde 120 Millions de LO II dûs à la **filariose**



Incidence du LO II du MS après cancer du sein

Disipio T, Rye S, Newman B et al. Incidence of unilateral arm lymphoedema after breast cancer: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol.* 2013;14:500-15

- Après **curage axillaire** : en moyenne **28%** (11.8-53.5)
- Technique du **ganglion sentinelle** : **7%** (6.1-7.9)

Plus d'une patiente sur cinq atteintes d'un cancer du sein aura un LO

France 2018

58459 nouveaux cancers

11692 nouveaux LO

- Intérêt du dépistage précoce



À partir de quel âge ?

Pour toutes les femmes ?

Quels examens ?

Le dépistage est recommandé à partir de 50 ans, ou avant en cas de risque particulier.

Curage axillaire = interruption des voies de drainage



augmentation de la pression



ouverture d'anastomoses
lymphatico-lymphatiques et
lymphatico-veineuses



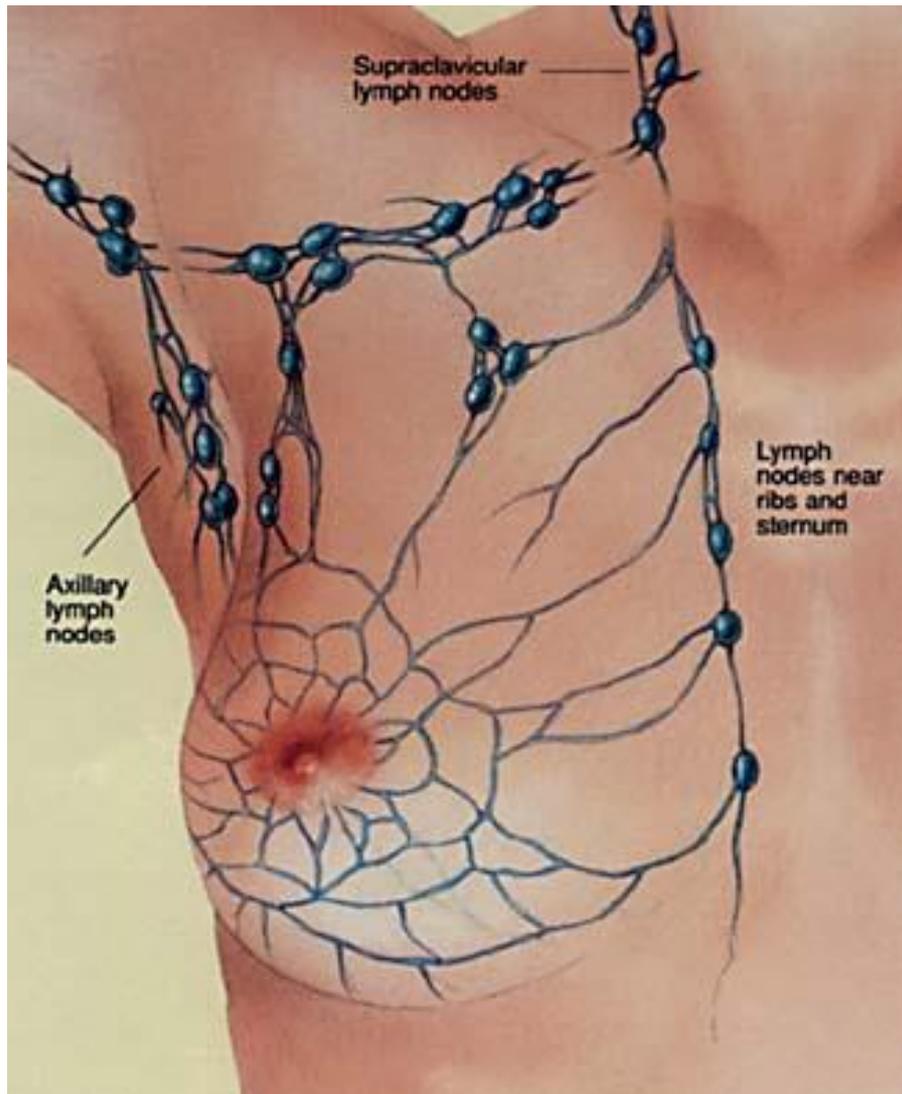
dérivation du liquide interstitiel
vers des territoires anatomiques
voisins



augmentation de la fonction et
stimulation des macrophages



stagnation des macromolécules
fibrose, inflammation et épisodes
infectieux



Deux formes selon l'apparition

1. lymphœdème précoce

en post- opératoire à la partie interne du bras
se résorbe ou est le début d'un œdème plus complet

2. lymphœdème tardif

apparaît jusqu'à 20 ans après le traitement

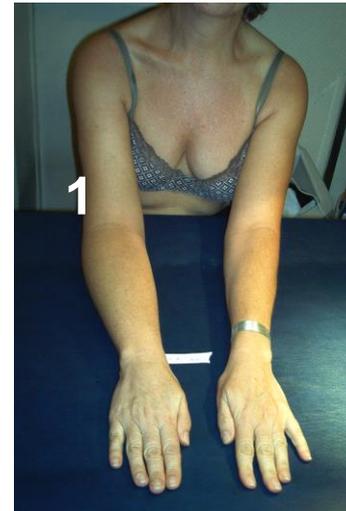
 recherche d'une récurrence+++

décompensation d'un lymphœdème infra clinique

90% surviennent dans les 2 ans après traitement

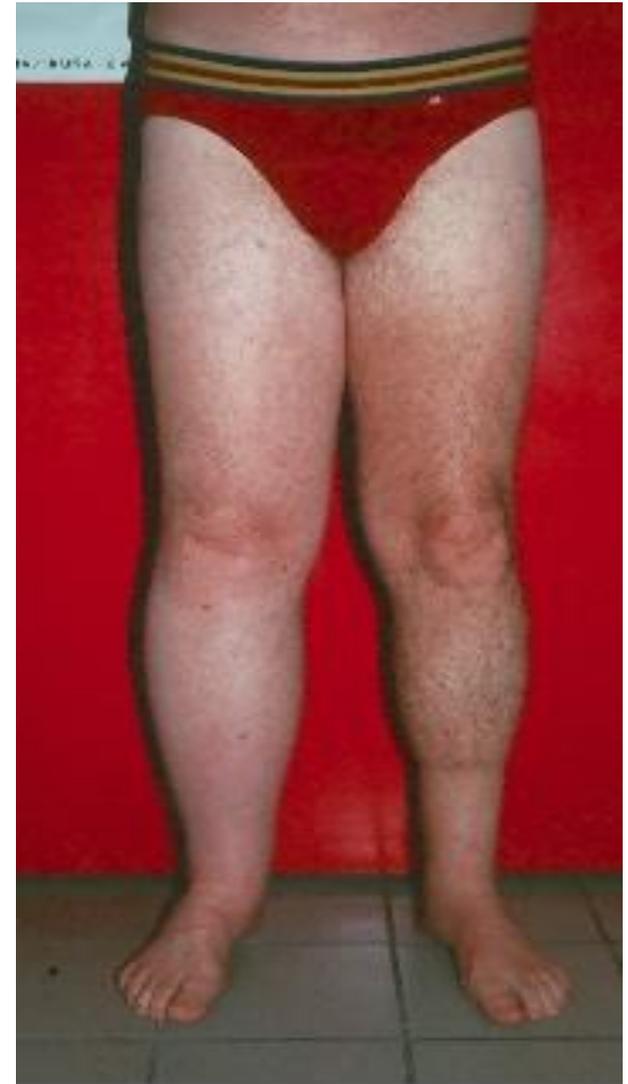
Trois formes cliniques

1. LO **suspendu**: proximal au niveau du bras
2. LO **distal**: avant-bras +/- main le moins fréquent, apparaît le plus tôt l'œdème de l'index est le signe initial
3. LO **global** du membre supérieur statistiquement le plus volumineux apparaît le plus tard



LO II MINF

- Œdème d'abord **proximal**: atteinte cuisse et région sus-pubienne
œdème rapidement fibrosé associé +/- à un œdème des organes génitaux
- Partie distale épargnée sans signe de Stemmer
- Mais peut commencer en **distalité**:
Stemmer +
- Peut être bilatéral avec prédominance d'un côté
- **Évolution rapide** sans prise en charge



Etiologies

- Traumatisme
- Chirurgie des saphènes
- Biopsie ganglionnaire
- Curage ganglionnaire
- Obstruction par cellules néoplasiques **Obstruction par filaires**
- Compression tumorale
- Radiothérapie
- Infection récurrente
- **IVC**
- Obésité
- Toxicomanie

Epidémiologie

- Les cancers les plus pourvoyeurs sont connus
- Quelle est l'incidence du LO secondaire?
- Dépend du stade du cancer, traitement...
- Quel est le nombre de cancers révélés par un LO?



Incidence du LO II Minf selon le cancer

- Utérus (col+++)
 - Vessie
 - Prostate
 - Ovaire
 - Vulve
 - Corps utérin
- | |
|--------|
| 5-49 % |
| ? |
| 2-13% |
| 28% |
| 12-47% |
| 36% |

*Stanley G. Rockson and Kaheleani K. Rivera.
Estimating the Population Burden of lymphedema.
Ann.N.Y. Acad.Sci.2008;1131:147-154*

LO II après cancers gynécologiques

75% surviennent dans la 1^{ère} année après le traitement avec une fréquence par ordre décroissant:

vulve 36%, col utérin 12%, endomètre 8%, ovaires 5%

Beesley V, Janda M, Eakin E, Obermair A, Battistutta D. Lymphedema after gynecological cancer treatment: prevalence, correlates, and supportive care. Cancer 2007;109:2607-14

Sur 680 femmes Tada et al. trouvent une fréquence plus élevée : col utérin 30%, endomètre 28%, ovaires 21 %, avec un délai de survenue de 4-5 mois pour les cancers de l'ovaire et du col utérin et de 7 mois pour celui de l'endomètre

Tada H, Teramukai S, Fukushima M, Sasaki H; Risk factors for lower limb lymphedema after lymph node dissection in patients with ovarian and uterine carcinoma. BMC Cancer 2009;9-47



Cancer utérus

Toxicomanie



« Mains bouffies » Puffy hands

Facteurs de risque du lymphœdème secondaire

Facteurs connus

Nombreuses études dans le cancer du sein

Sener SF et al. Cancer 2001;92:748

Golshan M et al. Am Surg 2003;69:209

Langer I et al. Ann Surg 2007;245:452

Rebegea I et al. Chirurgie (Bucur2015; 110 (1): 33-7.

le **site tumoral** (quadrant supéro-externe)++

la **taille** de la tumeur

la **chirurgie**: mastectomie/tumorectomie

le **curage ganglionnaire**

la **radiothérapie** même si elle

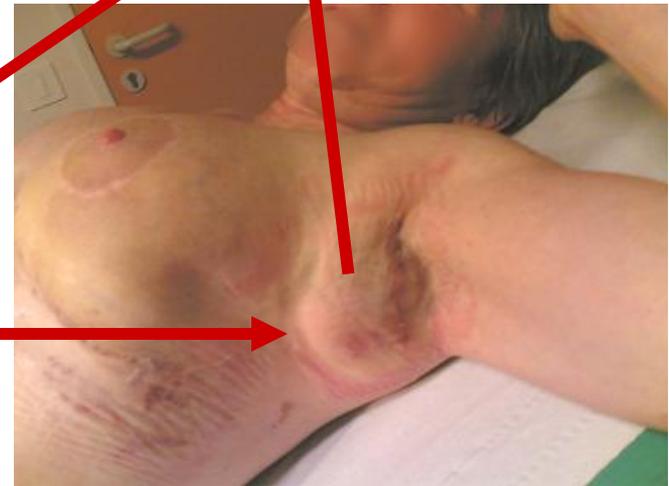
épargne le creux axillaire



Facteurs moins connus

Les complications lymphatiques précoces

Sources de
surinfections



- Lymphorrhées
> 30 à 40 cc / jour

- Lymphocèles
Risque de LO x 8 à 11 fois

- Cordes



Raideurs et incapacités articulaires

Lymphocèle infecté après curage inguinal



Complications précoces post chirurgie

1. Les lymphocèles

Risque de LO x 8 à 11 fois



Eviter les ponctions, prévention et traitement par compression et drainage



2. Les cordes lymphatiques ou Axillary Web Syndrom

Mozkovitz 2001



Les collecteurs lymphatiques sectionnés se dilatent sous l'effet de la pression de la lymphe qui y stagne et s'enflamment entraînant douleurs, rétractions et limitation des mouvements articulaires.



Prise en charge kinésithérapique

le plus rapidement possible pour éviter l'aggravation

- Mobilisations et étirements dans la limite de la douleur ressentie par la patiente
- Postures en étirement des cordes, parfois jusqu'à la rupture...mais qui est non souhaitée

Education du patient:

- Auto massage-drainage, étirements et posture entre les séances de kiné
- Application de pommade anti-inflammatoire et/ou froid si nécessaire

3. Œdème du sein

- Drainage lymphatique Manuel

Drainage global

Drainage segmentaire

Auto soin à base d'auto-massage , d'auto-mobilisation et d'exercices physiques



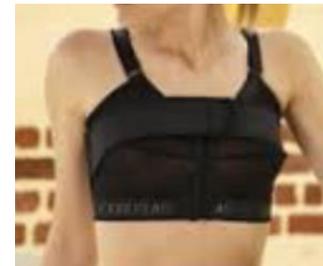
- Massage instrumental

Endermologie, Starvac, Ultra sons, ventouses, tape...



- Contention /compression thorax, sein..

- Bouger



Lymphocèle, œdème du sein et compression



Bandage thoracique



Gilet sur mesure avec Pad



Mobiderm



Juzo soft

Mesures de Prévention

1. Rééducation spécifique adaptée de l'épaule

HAS Recos

2. Prévention des lymphocèles

- Par DLM du thorax et du sein restant
- Par un bandage péri thoracique



3. Traitement des cordes lymphatiques

- **Kinésithérapie** (massages, mobilisations..)
- **La manière de se tenir**, de **mobiliser le bras**
- Eviter la position coude fléchi



Facteurs aggravants

Épisodes infectieux

Poids

Sédentarité

1. Infections récidivantes

Curage ganglionnaire

1. Stase lymphatique

concentration des macromolécules , fibrose, inflammation

2. Diminution de l'immunité



Dermohypodermite ou érysipèle

Obstrue les collecteurs sains



2. Influence du poids

- Surcharge pondérale ou obésité lors de la chirurgie cancéreuse
- Prise de poids post-opératoire (chimiothérapie, arrêt activités, hormonothérapie,...)

le volume du LO varie comme l'IMC



l'obésité x 4 le risque de LO

Werner RS et al. Radiology 1991;180:1
Johansson K et al. Lymphology 2002;35
Clark B et al. Q J Med 2005;98:343
Vignes S et al. Acta Oncol 2007;46:113



3. Sédentarité

Conseils empiriques:

- Épargne exagérée de l'utilisation des membres voire inactivité



- Ankylose
- Fonte musculaire
- Douleurs vertébrales
- Augmentation du poids



- Favorise la survenue du lymphoedème



Lutte contre la sédentarité et prise de poids

De nombreuses études montrent les bienfaits d'une activité physique adaptée

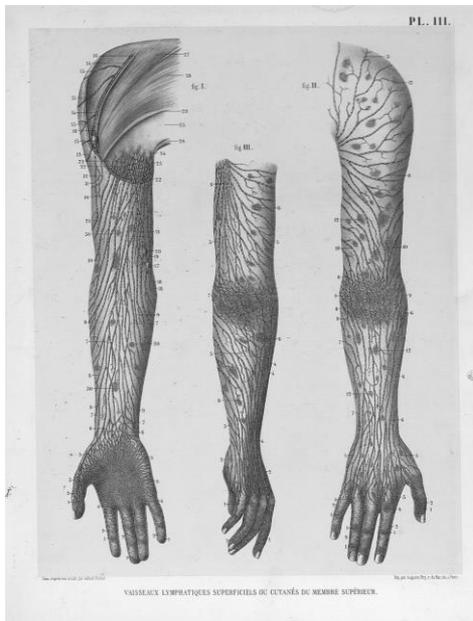
Le débit lymphatique est de **100ml/h** dans le canal thoracique, il est multiplié par **10-30 fois** avec un exercice



Quelle que soit la procédure utilisée pour traiter un cancer

Il existe des **prédispositions** à développer un lymphœdème secondaire liées à

- un **déficit du capital lymphatique initial**
- des **altérations génétiques multiples** telles que celles retrouvées dans les LO I



LO II à début distal



LO I

