

Comprendre et traiter les lymphoedèmes

Lymphoedème – pourquoi les patients présentent des gonflements et comment les soigner?

La détection précoce des signes et symptômes d'un lymphoedème sont décisifs pour initier le bon traitement et empêcher la maladie de progresser. Le lymphoedème est une maladie chronique progressive qui nécessite le plus souvent un traitement à vie par une équipe pluridisciplinaire. En agissant tôt, il est possible d'empêcher les complications. Cet article décrit comment fonctionne le lymphoedème et comment on détecte sa présence. Il décrit les parcours thérapeutiques actuellement recommandés et indispensables pour traiter la maladie et améliorer la qualité de vie du patient.

Susan Witt; Michael Oberlin

Földiklinik GmbH & Co. KG, Europäisches Zentrum für Lymphologie, Hinterzarten, Deutschland

Introduction

Le lymphoedème est une maladie chronique qui se caractérise par un gonflement durable dans une ou plusieurs parties du corps. La lymphologie clinique se penche non seulement sur les lymphoedèmes des membres, mais aussi sur ceux de la tête, des parties génitales et des organes internes [1, 2]. Non traité, le lymphoedème peut progresser et entraîner une baisse de la qualité de vie, une réduction de la mobilité et des aptitudes fonctionnelles, des altérations cutanées irréversibles, une baisse de la résistance à l'effort et un risque infectieux accru (fig. 1) [3, 6]. En raison d'érysipèles aigus, les lymphoedèmes peuvent par exemple conduire à un séjour en hôpital aigu.

Les symptômes d'un lymphoedème sont souvent mal diagnostiqués et détectés trop tard [7]. Chez nombre de patientes et patients, un traitement retardé ou suboptimal se traduit par un long calvaire. Les connaissances anatomiques, physiologiques et physiopathologiques ainsi que la connaissance des causes sont nécessaires pour le diagnostic afin d'initier un traitement précoce. La détection précoce des signes d'un lymphoedème et l'accès à

un traitement conforme aux lignes directrices peut avoir une influence favorable sur le lymphoedème et réduire le risque de complications [1].

Le système lymphatique

Un lymphoedème se forme lorsque l'afflux de liquide dans l'interstitium excède la capacité d'évacuation du système lymphatique [4, 8]. Le système lymphatique est un système à sens unique qui fonctionne avec le système sanguin [9]. Il se compose d'un réseau de vaisseaux lymphatiques initiaux qui absorbent le liquide riche en protéines des tissus de l'hypoderme et le dirigent vers des vaisseaux collecteurs qui transportent la lymphe [10]. Ces vaisseaux collecteurs fonctionnent indépendamment du système circulatoire en contractant leurs muscles lisses. Cela permet le déplacement rythmé de la lymphe à l'encontre de la pesanteur. La lymphe riche en protéines passe ensuite dans les ganglions lymphatiques régionaux qui agissent comme des stations de filtration et permettent des réponses immunitaires [11]. Enfin, les vaisseaux lymphatiques

convergent en vaisseaux lymphatiques centraux qui ramènent la lymphe des deux angles veineux dans la circulation veineuse [11].

La lymphe est le résultat de la filtration capillaire du sang. La pression dans les capillaires sanguins presse le liquide en dehors des capillaires. La diffusion entraîne ensuite le passage d'un milieu à concentration élevée à un milieu à faible concentration. Ce mouvement de liquide est connu depuis le 19^e siècle sous le nom de loi de Starling: «*Dans des conditions normales, la quantité de liquide qui quitte les capillaires est identique au flux lymphatique, et le poids/volume tissulaire reste constant. Le flux lymphatique connaît un accroissement typique lorsque la pression capillaire augmente, ce qui à son tour augmente la filtration liquidienne dans l'espace capillaire*» (p. 24) [12]. La loi de Starling a été revue car des recherches plus récentes ont montré que dans des conditions normales, il n'existe pas d'absorption du côté veineux. Cela signifie que l'ensemble du liquide interstitiel filtré parvient dans le système lymphatique pour devenir de la lymphe [13]. Tout œdème possède donc une composante lymphatique.

Le système lymphatique possède trois fonctions principales. La première consiste à préserver l'équilibre liquidien en accumulant du liquide à partir des espaces tissulaires et en le ramenant dans la circulation sanguine [10, 12], ce qui permet d'empêcher les collections liquidienues (œdèmes) dans le tissu. La seconde est l'absorption par les vaisseaux lymphatiques intestinaux des protéines, graisses et vitamines liposolubles à partir de l'intestin grêle, assurant ensuite une défense immunitaire grâce au fonctionnement des ganglions lymphatiques intermédiaires afin de combattre les bactéries potentiellement néfastes, les virus et les cellules tumorales [14]. En outre, le transport lymphatique facilite l'approvisionnement des cellules en nutriments et contrôle la disponibilité des protéines, peptides et autres macromolécules [15].

Lymphoedème

Les œdèmes naissent d'un déséquilibre entre la filtration capillaire (la production de lymphes) et le drainage lymphatique (le transport de la lymphes) à partir de l'espace interstitiel [16]. Une série d'affections entraînent la défaillance du système lymphatique et donc des gonflements. Une augmentation de la pression capillaire due à des affections comme l'insuffisance valvulaire veineuse (IVC) ou le syndrome post-thrombotique (SPT), un syndrome d'immobilisation avec perte de la pompe musculaire, et une insuffisance cardiaque droite décompensée provoquent un gradient osmotique accru via la paroi capillaire [17]. Depuis longtemps, c'est en particulier la problématique de l'obésité qui entraîne une détériora-

tion du système lymphatique. Il en résulte un déséquilibre du liquide qui ne s'écoule pas. En cas de survenue d'une stase, un gonflement apparaît. Cet état est décrit comme un lymphoedème multicausal. L'obésité est ici l'un des principaux facteurs provoquant des lymphoedèmes. Le lymphoedème multicausal est généralement symétrique. Initialement, il est encore souvent pauvre en protéines: on peut donc facilement y laisser un creux à la pression.

Une malformation congénitale des structures lymphatiques est appelée lymphoedème primaire. Les lymphoedèmes secondaires apparaissent suite à des lésions, des traumatismes ou des interventions sur les vaisseaux ou ganglions lymphatiques, par exemple lors d'un traitement oncologique. En conséquence, la quantité de lymphes produite excède la capacité de transport lymphatique [4]. La plupart des lymphoedèmes primaires et secondaires ne sont pas symétriques et, en raison de la teneur élevée en protéines, entraînent des altérations tissulaires secondaires, c'est-à-dire que le tissu durcit; on parle alors de fibrose.

La première manifestation d'un lymphoedème peut arriver à tout moment. Chez les patientes et patients atteints d'un cancer, cela peut arriver lors du traitement aigu du cancer (opération, radiation, chimiothérapie), après la fin du traitement, ou bien seulement après des mois voire des années [2]. Dans de rares cas, le lymphoedème primaire peut également être présent dès la naissance, ou bien être déclenché plus tard au cours de la vie, par exemple en raison de changements hormonaux à la puberté ou bien suite à une blessure sans gravité [18].

Diagnostic

Si le symptôme primaire d'un lymphoedème est toujours un gonflement, il est essentiel de garder à l'esprit que tous les gonflements ne sont pas des lymphoedèmes [19]. L'œdème est seulement un symptôme, et il se manifeste par un gonflement visible et palpable causé par une accumulation de liquide dans l'interstitium. Les lymphoedèmes constituent toutefois un tableau clinique à part entière [1].

Signes avant-coureurs

Agir rapidement peut permettre à un lymphoedème de se résorber et contribuer à réduire le risque de développement d'un lymphoedème sévère.

Parmi les signes avant-coureurs, on compte:

- Sensation de tension ou de lourdeur au cours de la journée
- Douleurs dans la zone concernée
- Gonflements qui vont et viennent ou sont visibles en fin de journée (ou au réveil pour les lymphoedèmes de la tête et du cou)
- Les habits, chaussures ou bijoux étroits laissent des marques sur la peau
- Mobilité réduite des membres
- Formation de creux à la pression sur la peau

Diagnostic d'un lymphoedème

Il est essentiel de recueillir une anamnèse détaillée et d'évaluer le degré de gonflement, une éventuelle formation de creux à la pression sur la peau et les tissus sous-cutanés, et un épaissement de la peau (fig. 2). L'ampleur de l'atteinte des membres doit être comparée avec les autres membres et les éventuelles différences doivent être documentées. Le signe de Stem-



Figure 1: Les lymphoedèmes mal ou non traités peuvent progresser et avoir de lourdes conséquences physiques et psychiques.



Figure 2: Un test du creux peut indiquer la présence d'un œdème

mer est un critère central pour le diagnostic d'un lymphoedème. Cela correspond à des plis cutanés difficiles à écarter sur les orteils. Le tableau 1 regroupe une série de mesures pour confirmer le diagnostic [20].

Les procédés recourant à des appareils comme la lymphoscintigraphie peuvent être utilisés pour un diagnostic [21], et la fluoroscopie au vert d'indocyanine peut livrer des indications précoces de voies lymphatiques superficielles endommagées [22, 23].

Diagnostic d'un lymphoedème

Le lymphoedème se voit attribuer une classification allant de 0 (initial) à 3 (sévère) (fig. 3). À partir du stade 1, le lymphoedème requiert un traitement et des soins continus [1, 5, 20].

- Le stade 0 correspond au lymphoedème subclinique. Il représente un risque de développement d'un lymphoedème clinique. Les changements précoces de l'accumulation de liquide interstitiel ne peuvent être mis en évidence qu'au moyen de mesures de bioimpédance. Sur le plan clinique, il n'y a pas encore de différence de circonférence avec le côté sain.
- Au stade 1, le gonflement est réversible, par exemple en relevant les membres concernés pendant la nuit. L'œdème fait l'effet d'une pâte molle, le test du creux est typiquement positif.
- À partir du stade 2, le gonflement devient chronique (c.-à-d. irréversible). Outre l'augmentation pure de la circonférence et du volume des membres touchés, il se produit également une modification inflammatoire chronique de l'interstitium. La lymphostase chronique entraîne une fibrose lymphostatique. Il s'agit là d'un durcissement de la peau et du tissu sous-cutané. Le test du creux est de plus en plus difficile à réaliser et demande une pression plus importante.
- Le lymphoedème de stade 3 possède les mêmes caractéristiques que le stade 2, mais son degré de sévérité est bien plus marqué et peut conduire à des handicaps et une forte limitation fonctionnelle des membres.

Diagnostic différentiel: lipœdème?

Au cours des dernières années, de grands progrès ont été accomplis dans les connaissances liées au lipœdème, et elles ont donné lieu à de nombreuses publications. Le lipœdème se caractérise par une collection graisseuse sous-cutanée disproportionnée, symétrique et douloureuse chez les femmes, en particulier au niveau des membres inférieurs [24]. Les principales différences entre le lipœdème et le lymphoedème sont regroupées dans le tableau 2 et sont visibles dans la figure 4.

Le lipœdème pur n'est pas une maladie lymphatique, et le drainage lymphatique manuel (DLM) est donc inefficace dans la réduction du volume des membres. Cette affection n'est donc pas traitée par DLM mais par la compression, le mouvement, la psychologie et la gestion du poids. La liposuccion peut également être indiquée jusqu'à un IMC inférieur à 35 kg/m².

Complications

La principale complication du lymphoedème est l'infection de type érysipèle. Les signes précoces d'une infection comme les rougeurs, l'hyperthermie et les douleurs doivent immédiatement être traités par antibiotiques. De bons soins cutanés ont une action prophylactique. Les infections fongiques dans les espaces interdigitaux des pieds ainsi que des vaisseaux lymphatiques cutanés dilatés (kystes lymphatiques) doivent être traités et désinfectés afin de prévenir une infection de type érysipèle.

Traitement

L'objectif du traitement conservateur du lymphoedème (thérapie décongestionnante complexe, TDC) est de soutenir le flux lymphatique dans la zone touchée, de réduire le gonflement et d'améliorer l'irrigation du tissu tumescent. La réduction du gonflement fait baisser le risque infectieux, facilite le mouvement et améliore le bien-être. Il convient de noter qu'il n'existe pas de mesure isolée pour les lymphoedèmes. Ces derniers nécessitent

une approche multidisciplinaire et une combinaison de stratégies thérapeutiques afin d'empêcher la progression du lymphoedème (fig. 5).

Thérapie de compression

La thérapie de compression est la principale composante du traitement du lymphoedème [25]. La compression peut réduire les gonflements et ramollir les tissus fibrotiques. La compression doit être continue. Si elle est interrompue, le gonflement réapparaît généralement rapidement. Le bon choix de compression et le bon matériel sont décisifs. Seuls des bas de compression bien adaptés et régulièrement renouvelés permettent d'atteindre l'effet souhaité [26]. La figure 6 montre des exemples d'une compression qui a perdu son efficacité. En cas de jambes de forme inhabituelle ou de stades avancés du lymphoedème, des bas de compression à maille plate sur mesure sont nécessaires.

Types de thérapie de compression

- Pansements compressifs et bandages
 - Souvent utilisés dans les phases de traitement intensives (phase de décongestion)
 - Renouvellement régulier, c.-à-d. initialement chaque jour, car le gonflement revient
 - Doit être porté jour et nuit (20–22h) en fonction de la sévérité de l'œdème
- Bas de compression (généralement à maille plate, sur mesure)
 - Est utilisé dans la phase d'entretien (phase 2)
 - À porter la journée, si possible dès le lever; dans les stades avancés, une compression de nuit peut être nécessaire
- Compression pneumatique intermittente (CPI)
 - Une manchette est placée autour de la zone touchée et se gonfle mécaniquement pour stimuler le flux lymphatique
 - Peut être utilisé à domicile après instruction d'un thérapeute du lymphoedème

7.2 Thérapie manuelle du lymphoedème

Le drainage lymphatique manuel (DLM) est un type particulier de massage qui permet de transporter le liquide vers les ganglions lymphatiques, qui s'écoulent normalement. Alors que la technique est généralement réalisée par un thérapeute du lymphoedème, la patiente ou le patient peut recevoir les instructions pour une technique simplifiée et la réaliser à la maison.

Dans les stades de lymphoedème avancés, un simple drainage lymphatique manuel ne suffit plus et doit être complété par des poignées manuelles plus intensives («poignées d'assouplissement de fibrose»). Il est également possible de recourir à des moyens auxiliaires comme un rouleau pour fibrose.



Figure 3: Les stades du lymphœdème. **A)** stade 1 **B)** stade 2 **C)** stade 3 **D)** stade 1 **E)** stade 2 **F)** stade 3

Tableau 1: Outils de diagnostic des lymphœdèmes

Diagnostic de base

Gonflement unilatéral ou asymétrique
Couleur de peau initialement préservée
Dos des pieds et des mains gonflés
Plis cutanés naturels creusés
Signe de Stemmer positif (plis cutanés difficilement écartables sur les orteils)
Stadification
Mesure de la circonférence (comparaison avec le côté opposé)
Photo-documentation

Diagnostic à l'aide d'appareils

Échographie des tissus mous (épaisseur de la peau, mise en évidence d'un œdème)
Spectroscopie de bioimpédance
Lymphoscintigraphie statique et dynamique
Lymphographie fluorescente au vert d'indocyanine
Plus rarement
Imagerie par résonance magnétique (IRM) et lymphangiographie par résonance magnétique
Tomodensitométrie (TDM)

Mouvement

Avoir une activité physique soutient le flux lymphatique via la pompe musculaire activée. Le mouvement et le sport n'aggravent pas le lymphoedème et n'augmentent pas non plus la sévérité des symptômes [27, 28]. Toute activité physique régulière (par ex. natation, yoga, vélo ou marche) est utile et doit être promue, tout comme les activités telles que le jardinage et les travaux domestiques. Les exercices dans l'eau peuvent s'avérer très utiles car ils offrent également une compression.

Soins cutanés

De bons soins cutanés sont indispensables pour réduire le risque infectieux. Les petites blessures doivent être désinfectées et toute in-

fection doit être traitée sans attendre. Le port de bas de compression assèche la peau et requiert donc de bons soins cutanés une fois les bas retirés.

Maintien d'un poids de forme

Le surpoids est un des principaux facteurs de risque de développement d'un lymphoedème et de dégradation d'un lymphoedème existant.

Chirurgie

Dans la plupart des cas, le lymphoedème est pris en charge avec un traitement conservateur (TDC). Chez certains patients et patientes, des options chirurgicales peuvent être indiquées [29]. Une opération peut par exemple être réalisée avant que les altérations cutanées soient

trop avancées. Les exemples d'opérations pour les lymphoedèmes sont:

- Anastomose lymphoveineuse (ALV): une nouvelle voie est créée par microchirurgie, permettant à la lymphe de la région congestionnée de sévacuer par une petite veine [30].
- Transfert de ganglions lymphatiques (LNT): des ganglions lymphatiques sains d'une zone du corps préservée sont transplantés dans le membre touché.
- Liposuccion: chez certaines personnes, la lymphostase entraîne dans le membre une forte accumulation de tissus adipeux. La liposuccion permet d'extraire les tissus adipeux, ce qui réduit la circonférence du membre. Ce procédé ne guérit pas le lymphoedème mais peut aider à porter des habits normaux et à être actif [31].

Les résultats au long cours de ces techniques opératoires doivent faire l'objet de plus amples observations et recherches. Malheureusement, il n'existe à ce jour aucun registre pour les mesures chirurgicales du lymphoedème actuellement réalisées.

Médicaments

Il n'existe actuellement aucune donnée pour un traitement médicamenteux des lymphoedèmes [32].

- Autres modalités thérapeutiques:
1. Photobiomodulation (PBM) (auparavant connue en tant que thérapie au laser de faible niveau) [33, 34]
 2. Bandage: le bandage kinésiologique peut être particulièrement utile dans les zones comme la tête, la nuque ou le torse, là où la compression classique est difficile à employer [35, 36]

Précautions et contre-indications

La prise de poids et les infections se sont avérées être des facteurs de risque majeurs pour le développement d'un lymphoedème. Par conséquent, il convient de conseiller aux patientes et patients de conserver un mode de vie actif et d'éviter de prendre du poids, l'accent devant être mis sur une activité physique régulière et une alimentation saine [38]. Certains signes indiquent que la chaleur peut aggraver le gonflement [39]; il faut donc conseiller aux patientes et patients de prendre des douches froides durant l'été, de rester à l'intérieur pendant les journées les plus chaudes, d'éviter les coups de soleil, et de boire beaucoup d'eau. Au cours de la journée, il est possible de pulvériser de l'eau froide du robinet sur les bas de compression.

Tableau 2: Lipœdème vs lymphœdème	
Lymphœdème	Lipœdème
Généralement asymétrique	Symétrique
Signe de Stemmer positif	Signe de Stemmer négatif
Non douloureux	Douloureux
Pas d'hématome	
Modification de la structure tissulaire (fibrose)	Pas de modification de la structure tissulaire (tissus mous)
Test du creux positif	Test du creux négatif
Femmes et hommes	Femmes uniquement



Figure 4: Lipœdème vs lymphœdème.



Figure 5: Lymphoedème primaire des membres inférieurs avec altérations cutanées, avant et après un traitement pluridisciplinaire



Figure 6: Les vêtements de compression mal adaptés peuvent provoquer des gonflements supplémentaires

Alors que la thérapie de compression constitue actuellement le standard éprouvé, elle peut être dangereuse chez les personnes présentant toute une série d'affections comme une insuffisance cardiaque décompensée ou une hypertension artérielle non contrôlée. Les affections dermatologiques aiguës telles que l'eczéma ou les infections bactériennes peuvent également empêcher le port d'une compression. Une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI) de stade avancé doit d'abord faire l'objet d'investigations avant de pouvoir initier une thérapie de compression.

Résumé et recommandations

Le lymphoedème est une affection chronique progressive complexe qui requiert un diagnos-

tic minutieux et un traitement adapté. La détection des lymphoedèmes aux stades précoces peut, grâce à l'initiation rapide d'un traitement, prévenir l'évolution de l'affection vers une forme d'évolution sévère avec des limitations drastiques de la qualité de vie. Le lymphoedème ne peut être guéri; un traitement continu réalisé par des thérapeutes qualifiés et un accompagnement par des médecins formés est donc nécessaire.

Correspondance

Susan Witt
Földiklinik GmbH & Co Kg
Europäisches Zentrum für Lymphologie
Röblehofweg 2-6
D-79856 Hinterzarten
[susan.witt\[at\]foeldiklinik.de](mailto:susan.witt[at]foeldiklinik.de)

Funding Statement

Cette étude n'a reçu aucun financement externe.

Conflict of Interest Statement

Les auteurs confirment qu'ils n'ont pas de conflits d'intérêts.

Author Contributions

Tous les auteurs ont contribué à part égale à l'élaboration de cet article, ont lu le manuscrit soumis et partagent la responsabilité de tous les aspects du travail.



Références

La bibliographie complète se trouve dans la version en ligne de l'article à l'adresse <https://phc.swisshealthweb.ch/fr/article/doi/phc-f.2024.1385959945/>