

O. Bongard

Lymphœdème des membres inférieurs. Le point de vue de l'angiologue

Le lymphœdème est relativement rare, sa prévalence dans la population est estimée à 1/20 000 avant 20 ans avec une nette prédominance chez la femme. Dans nos contrées, il est dans la grande majorité des cas sporadique et primaire, apparaissant avant l'âge de 35 ans (lymphœdème précoce), souvent à l'occasion d'un traumatisme mineur. Il s'agit le plus souvent d'une hypoplasie proximale et/ou distale des vaisseaux lymphatiques. Une survenue après 35 ans (lymphœdème tardif) doit faire rechercher une affection sous-jacente éventuelle, notamment tumora-

le. Le diagnostic est clinique d'une part, avec un œdème élastique touchant typiquement le dos du pied et les orteils et basé d'autre part sur l'élimination d'autres causes d'œdème, notamment veineux (examen Echo-Doppler). La pierre angulaire du traitement est la compression élastique, associée selon les cas à des cures de drainage lymphatique et de traitement vasoactif. La complication la plus fréquente est l'érysipèle (30% des cas à dix ans). La plus redoutable est le lymphosarcome, heureusement exceptionnel (0,5% à dix ans).

Mots-clés :

- lymphœdème
- Echo-Doppler
- érysipèle
- contention élastique

Lymphedema of the lower limbs. The point of the view of the angiologist

The prevalence of lymphedema is rather low in our population and has been estimated to 1/20 000 before 20 years and predominate clearly in women. In our countries, lymphedema is mostly sporadic and primary, occurring most often before 35 years (lymphedema preacox), often after a minor trauma. Lymphedema is mostly caused by a proximal and/or distal hypoplasia of the lymphatic vessels. When lymphedema occurs after 35 years (lymphedema tarda), possibility of an underlying disease, especially neoplasia, should be considered and excluded. Clinically, lymphedema involves characteristically the dorsum of the foot and the toes, is painless and elastic. Other causes of edema, like e.g. venous edema, should also be investigated (echo-Doppler examination) and ruled out. The corner stone of the treatment is elastic compression, associated periodically to lymphatic drainages and vasoactive drugs. The most frequent complications of lymphedema is erysipela (about 30% of the patients after 10 years) but the most severe is lymphosarcoma degeneration, which is hopefully exceptional (less than 0.5% after 10 years). Med Hyg 2002 ; 60 : 755-8

Introduction

Le lymphœdème est relativement rare; sa prévalence dans la population est estimée à 1/20 000 avant 20 ans avec une nette prédominance chez la femme (87% vs 13% chez les hommes). Il est soit primaire, lié à un défaut structurel congénital (aplasie ou hypoplasie) se révélant plus ou moins tardivement dans la vie, soit secondaire à une altération du drainage lymphatique, le plus souvent par des processus tumoraux ou infectieux, microbiens ou parasitaires.

Physiologie et physiopathologie du système lymphatique

Les vaisseaux lymphatiques sont présents dans tous les tissus de l'organisme et drainent 10% des vingt litres de liquide interstitiel transsudant quotidiennement du réseau capillaire. Les collecteurs lymphatiques des membres inférieurs convergent vers les chaînes ganglionnaires longeant les principaux vaisseaux et se rejoignent entre L2 et D11 pour former le canal thoracique qui draine trois quarts de toute la lymphe de l'organisme (fig. 1). Le canal thoracique remonte le long du bord droit de l'aorte pour se jeter dans le confluent jugulo-sous-clavier gauche. La pression osmotique de la lymphe est plus élevée que celle du plasma. Elle est initialement pauvre en éléments cellulaires et elle s'enrichit progressivement en globules blancs au passage des ganglions jusqu'à contenir 2000 à 20 000 lymphocytes/mm³. Le lymphœdème apparaît lorsque le drainage devient insuffisant, entraînant une augmentation de la concentration des macromolécules et de la pression oncotique responsable d'une

accumulation d'eau. Avec le temps, les macrophages génèrent des fibroblastes, produisent des fibres collagènes et élastiques, ce qui explique l'aspect particulier de l'œdème et sa chronicité.

Classification des lymphœdèmes

Lymphœdèmes primaires

Classification clinique selon l'âge d'apparition (Allen, Kinmonth)

- Lymphœdèmes héréditaires (< 5% des lymphomes congénitaux):
 - Apparition à la naissance: maladie de Milroy (6,5%).
 - Apparition à la puberté: maladie de Meige.
- Lymphœdèmes sporadiques et non héréditaires (> 90%):
 - Congénital (10%): apparition à la naissance.
 - Précoce (80%): apparition vers la puberté.
 - Tardif (10%): apparition après 35 ans.

Classification lymphographique (selon Kinmonth, 1972) (fig. 2)

- **Aplasia** (15% des lymphœdèmes congénitaux): aucun vaisseau lymphatique visualisé.
- **Hypoplasia** (> 90% de tous les lymphœdèmes): réduction des vaisseaux lymphatiques:
 - Distale: majorité des lymphœdèmes précoces.
 - Proximale: forme plus rare et plus sévère.
- **Hyperplasia** (8% des lymphœdèmes): vaisseaux dilatés et augmentés en nombre secondairement à une obstruction proximale (citerne de Pecquet ou canal thoracique).

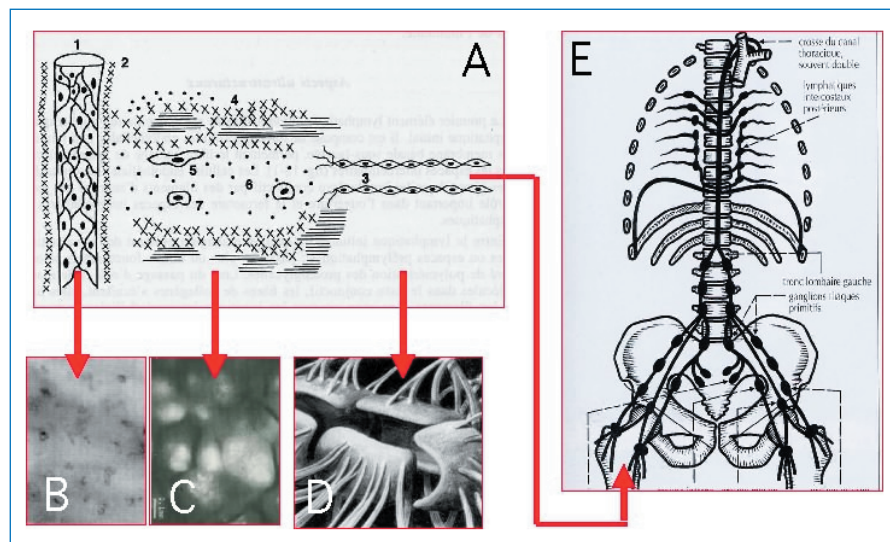


Fig. 1. Schéma du système lymphatique.

Le système lymphatique commence dans l'espace interstitiel péri-capillaire (B, coloré par la fluorescéine) et recueille le liquide transsudant à travers les capillaires (A). La lymphe est ensuite drainée par les vaisseaux collecteurs jusque dans le canal thoracique en traversant divers relais ganglionnaires (E).

Lymphœdèmes secondaires

Insuffisance acquise du drainage lymphatique

- **Infectieuse** (filariose, tuberculose, maladie de griffes de chats, actinomycose, etc.) (fig. 3).
- **Tumorale** (infiltration tumorale du système lymphatique).
- **Iatrogène** (15% après mastectomie, post-radiothérapie, post-revascularisation chirurgicale, etc.).
- **Insuffisance veineuse.**

Présentation clinique du lymphœdème (80% des cas)

Nette prédominance féminine (> 3 femmes

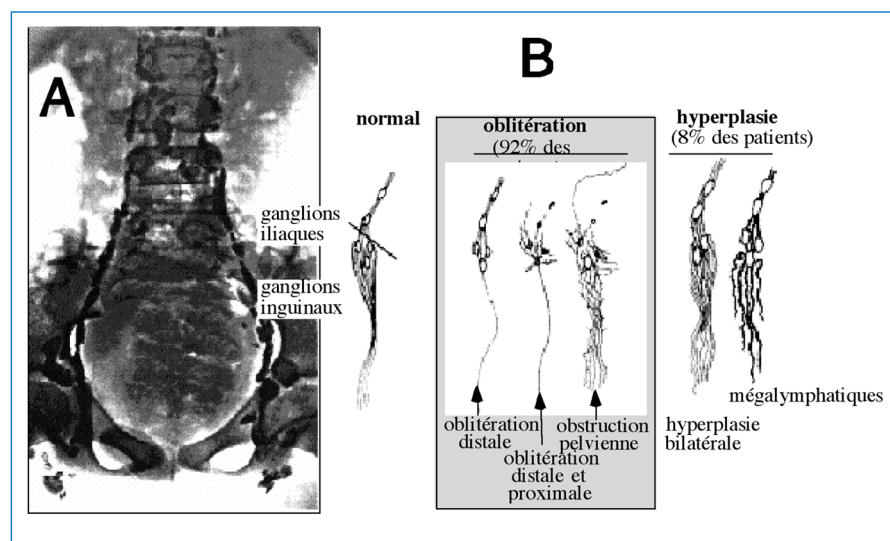


Fig. 2. Classification lymphographique selon Kinmonth.

Lymphographie ascendante normale par injection de lipiodol par canulation des vaisseaux lymphatiques au dos du pied (A). La plupart des lymphœdèmes sont dus à une aplasie distale, proximale ou mixte des vaisseaux lymphatiques (B). A noter qu'il existe une mauvaise corrélation entre les données de la lymphographie et l'importance clinique du lymphœdème.

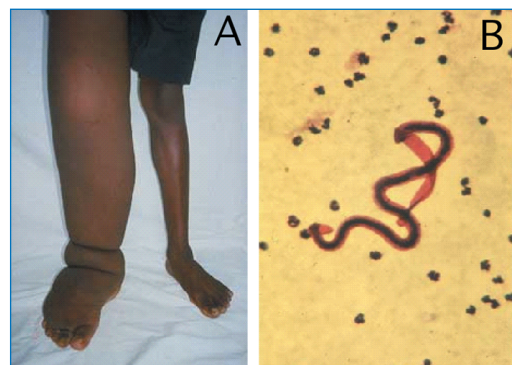


Fig. 3. Lymphœdèmes secondaires.

Éléphantiasis sur filariose (A). Filiaire (B).

pour un homme). L'œdème touche le membre inférieur dans plus de 90% des cas (Kinmonth). Il apparaît souvent après un traumatisme mineur (entorse, piqûre d'insecte, etc.). De manière caractéristique, l'œdème est d'abord distal et touche avec prédilection les orteils et le dos du pied. Il a un aspect de peau d'orange, prend peu ou pas le godet (fibrose) et ne régresse que peu, voire pas du tout pendant la nuit (fig. 4). Dans les cas évolués, une hyperkératose et une papillomatose de la peau peuvent être observées. Le lymphœdème s'accompagne parfois d'autres anomalies (syndrome des ongles jaunes (ongles jaunes, problèmes pleuro-pulmonaires, etc.).

Stades cliniques

- **Stade 1** : œdème partiel, godet positif, régression nocturne.
- **Stade 2** : œdème permanent avec accentuation des plis cutanés.
- **Stade 3** : Éléphantiasis avec hyperkératose et papillomatose cutanée.

Méthodes paracliniques d'explorations du système lymphatique

Lymphographie directe (fig. 2)

Il s'agit d'un test invasif sans conséquence thérapeutique, devenu obsolète. De plus, il existe une mauvaise corrélation entre les anomalies lymphographiques et la clinique.

Test au bleu patenté (fig. 5)

Ce test n'est plus utilisé en raison de réactions allergiques cutanées (10%) et anaphylactiques rares, mais graves.

Lymphoscintigraphie isotopique

(F. Baulieu et coll.)

Les vaisseaux lymphatiques sont visualisés par injection d'un traceur radioactif, le techné-

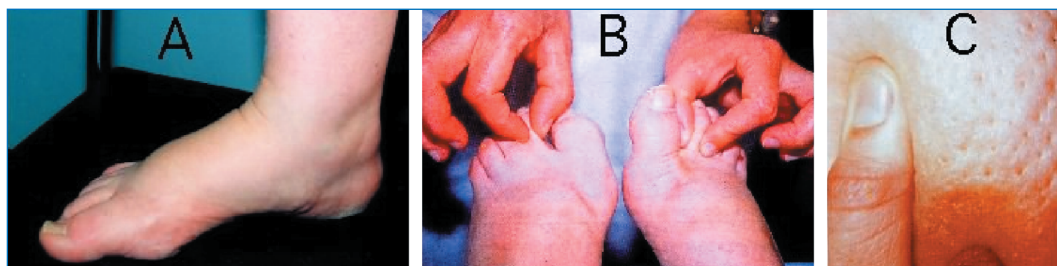


Fig. 4. Présentation clinique du lymphœdème.

Œdème élastique touchant le dos du pied (A) et les orteils (signe de Stemmer) (B). Infiltration cutanée en peau d'orange (C).

tium 99 colloïdal. La méthode est moins fine que la lymphographie directe.

Microlymphographie

(Huber M. et coll.)

Il est possible, par microcanulation, d'injecter directement un traceur fluorescent – la fluorescéine sodique couplée à du dextran (FITC-dextran) – dans les microvaisseaux lymphatiques et de les visualiser par une technique de vidéo-microscopie. Il s'agit essentiellement d'une technique réservée à la recherche.

Echo-Doppler

C'est l'examen de premier choix, non invasif et facilement accessible pour exclure une étiologie veineuse éventuelle causant ou aggravant un œdème et localiser la topographie sous-cutanée de l'œdème. L'examen écho-Doppler permet le diagnostic différentiel d'un œdème par la mise en évidence d'une thrombose veineuse profonde ou d'un kyste poplité (pseudo-thrombose) et de localiser la topographie sous-cutanée de l'œdème.

Il permet également une évaluation non invasive et précise du réseau veineux profond avec mise en évidence de reflux profonds.

CT-Scan et IRM

Ces examens permettent une évaluation

précise des ganglions lymphatiques et l'analyse de la topographie d'un œdème. Ils sont indiqués lors de toute aggravation suspecte d'un lymphœdème pour exclure l'éventualité d'une dégénérescence tumorale.

Diagnostic différentiel

- **Œdèmes veineux** : thrombose veineuse profonde, varices, antécédents thrombotiques, signes cutanés caractéristiques, épargne les orteils et prend le godet. Dysfonction veineuse démontrable par l'examen écho-Doppler.
- **Lipœdème** : constitutionnel et souvent familial. Respecte le pied et la cheville. Ne prend pas le godet.
- **Œdèmes systémiques** : (cardiaques, rénaux, hépatiques) : aucun trouble trophique et prend le godet. Contexte clinique habituellement suggestif.
- **Médicamenteux** : anticalciques, corticoïdes, etc.

Complications

Infections

(30% des cas à dix ans)

- **Erysipèle** : dermohypodermite à streptocoque du groupe A.
- **Cellulite** : complication de l'érysipèle mal traité avec lésions bulleuses et altération de l'état général.
- **Lymphangite** : infection des vaisseaux lymphatiques avec atteinte des ganglions satellites, d'origine streptococcique ou staphylococcique.
- **Mycoses** : sporotrichose.

Dégénérescence tumorale sarcomateuse

(Stewart et Treves, 1948)

La dégénérescence tumorale des lymphœdèmes est exceptionnelle mais redoutable (0,07-0,5% après dix ans).

Traitement

La compression élastique

La compression élastique constitue la pierre

Bibliographie

- Allen EV. Lymphedema of the lower extremities. Classification, etiology and differential diagnosis: Study of 300 cases. Arch Intern Med 1934; 54: 606-25.
- Ashby E, et al. Lymphatic and tumors of the lymphatics. In Vascular surgery, pp 792-808. Ed. Weyleys. S. Moore. Saunders editors, 1993.
- Baulieu F, Vaillant L, Bealieuu JL, et al. The current role of lymphoscintigraphy in the study of lymphedema of the limbs. J Mal Vasc 1990; 15: 152.
- Brownse NL. The diagnosis and the treatment of primary lymphoedema. J Vasc Surg 1985; 3: 181-4.

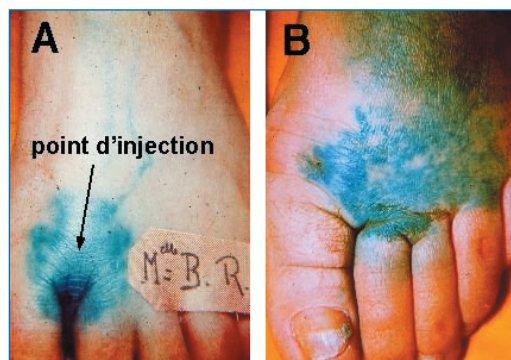


Fig. 5. Injection d'un colorant, le bleu patenté, dans le tissu sous-cutané entre le 1^{er} et le 2^e espace inter métatarsien.

Normalement, après 10 minutes, le colorant est drainé en profondeur ne laissant qu'une tache de 2-3 cm de diamètre (A). En cas de lymphœdème, le colorant se propage en surface déterminant une surface de diffusion pathologique beaucoup plus grande (B).

- Huber M, Franzeck U, Bollinger A. Permeability of superficial capillaries in human skin to FITC-labelled dextran 40 000 and 150 000. *Int J Microcirc Clin* 1984; 3: 59-69.
- Janbon C, Soulier-Sotto V. Lymphoedème primaire. *Encycl Méd Chir. (Elsevier, Paris). Angéiologie* 1997; 19: 3010.
- Kinmonth JB. Primary lymphoedema: Classification and other studies based on oleolymphography and clinical features. *J Vasc Surg (N° spécial)* 1969; 65-77.
- Piccard JD. Circulation lymphatique. *Lavaur, France: Editions médicales Pierre Fabre*, 1994.
- Smeltzer DM. Primary lymphedema in children and adolescents: A follow-up study and review. *Pediatrics* 1985; 76: 206-18.

Article résumant une présentation faite dans le cadre du Congrès Quadrimed, «Artères, Veines & Cie», Montana, du 31 janvier au 3 février 2002.

Adresse de l'auteur:

Dr Olivier Bongard, PD
Angiologue FMH
Médecin consultant à la
Division d'angiologie et
d'hémostase
Hôpital cantonal de Genève
Place Cornavin 18
1201 Genève

Classe	Pression	mmHg
I	Légère	15-21
II	Moyenne	23-32
III	Forte	34-46
IV	Très forte	> 49

Tableau 1. Classification des bas de contention (CEN).

angulaire du traitement. Le plus souvent, un bas jambier classe II ou III est suffisant (tableau 1).

Drainages lymphatiques

Les drainages lymphatiques sont indiqués par cures dans le traitement initial des lymphœdèmes de stade II et III (absence ou régression nocturne insuffisante) et lors des décompensations et uniquement en association avec la contention élastique.

Compression pneumatique intermittente (Flowtron® par exemple)

La compression pneumatique intermittente est indiquée dans les cas de lymphœdèmes chroniques sévères. Il s'agit d'un traitement pouvant être effectué par le patient à domicile.

Médicaments vasoactifs

(diosmine, dosébilate de sodium, etc.)

Utiles en cures reductibles comme traitement d'appoint:

- Augmentation du tonus veineux.
- Inhibition de la noradrénaline (effet dose-dépendant).
- Amélioration de la microcirculation.
- Diminution de la perméabilité capillaire.
- Diminution de la viscosité sanguine.
- Diminution de l'adhésivité des leucocytes.
- Inhibition des médiateurs de l'inflammation.
- Amélioration du drainage lymphatique.
- Diminution de la pression lymphatique.
- Recrutement des vaisseaux lymphatiques.

Prévention des infections (érysipèle)

Chirurgie (dans certains cas exceptionnels)

- A considérer uniquement dans les cas sévères et réfractaires au traitement médical avec hyperplasie lymphatique proximale.
Sont les meilleurs candidats:
 - Lymphangioplastie.
 - Reconstruction lymphatique microchirurgicale.
 - Excision sous-cutanée totale (opération de Charles, 1912).

Informations de l'industrie

Cette rubrique n'engage pas la responsabilité de la rédaction

Nicorandil, un médicament anti-angineux, manifeste des effets cardioprotecteurs bénéfiques dans l'angine de poitrine stable

Merck (Schweiz) AG, Dietikon

Les résultats de l'étude IONA

Anaheim, Californie, Etats-Unis, 14 novembre 2001: De nouvelles données de l'étude IONA, une étude décisive sur l'angine de poitrine, présentées aux sessions scientifiques de l'American Heart Association (AHA), révèlent des bénéfices importants sur l'évolution des patients. Le médicament anti-angineux nicorandil* a réduit l'asso-

ciation des décès par maladie cardiaque coronarienne, des crises cardiaques et des hospitalisations non planifiées chez des patients souffrant d'angine de poitrine chronique à l'effort stable¹ de 17% (p = 0,014).

L'investigateur principal de IONA, le Pr Henry Dargie, de l'Université de Glasgow, a fait ce commentaire: «L'essai IONA démontre que le nicorandil améliore le devenir de

patients souffrant d'angine de poitrine à l'effort stable. C'est là la première démonstration d'une réduction des accidents coronariens importants par un médicament anti-angineux spécifique».

Depuis son lancement au Japon en 1984 et en Europe en 1994, le nicorandil est devenu un médicament anti-angineux largement utilisé. Après dix-sept ans d'expérience clinique dans le monde entier, la sécurité du nicorandil continue à mettre en confiance les médecins lorsqu'ils traitent cet important groupe de patients.

Le nicorandil est commercialisé en Suisse sous le nom de Dancor®.

Pour plus d'information, prière de contacter:

Merck (Schweiz) AG
Rüchligstrasse 20
8953 Dietikon
Tél.: (01) 745 11 11

* Admis aux caisses-maladie.

1 Dargie HJ. IONA – Nicorandil for Stable Angina. Présentation orale, Sessions Scientifiques 2001 de l'American Heart Association Anaheim, Californie, 2001.

Pratique

**Lymphœdème des membres inférieurs.
Le point de vue de l'angiologue**

O. Bongard

Med Hyg 2002 ; 60 : 755-8

Le lymphœdème est relativement rare, sa prévalence dans la population est estimée à 1/20 000 avant 20 ans avec une nette prédominance chez la femme. Dans nos contrées, il est dans la grande majorité des cas sporadique et primaire, apparaissant avant l'âge de 35 ans (lymphœdème précoce), souvent à l'occasion d'un traumatisme mineur. Il s'agit le plus souvent d'une hypoplasie proximale et/ou distale des vaisseaux lymphatiques. Une survenue après 35 ans (lymphœdème tardif) doit faire rechercher une affection sous-jacente éventuelle, notamment tumorale. Le diagnostic est clinique d'une part, avec un œdème élastique touchant typiquement le dos du pied et les orteils et basé d'autre part sur l'élimination d'autres causes d'œdème, notamment veineux (examen Echo-Doppler). La pierre angulaire du traitement est la compression élastique, associée selon les cas à des cures de drainage lymphatique et de traitement vasoactif. La complication la plus fréquente est l'érysipèle (30% des cas à dix ans). La plus redoutable est le lymphosarcome, heureusement exceptionnel (0,5% à dix ans).