

Signes à surveiller

- › Si vous avez une lésion sur la peau (blessure, griffure, piqûre d'insecte, mycoses, etc.) suivez les mesures préventives recommandées: désinfection plusieurs fois par jour, traitement des mycoses, notamment.
- › Si vous observez un signe qui fait suspecter une infection (douleur, rougeur, chaleur, fièvre, etc.) consultez rapidement votre médecin.
- › Contrôlez rigoureusement votre poids car la prise de poids est un facteur aggravant du LO primaire.
- › Compte tenu du retentissement psychologique parfois important de cette maladie, n'hésitez pas à recourir à une prise en charge psychologique afin de mieux pouvoir l'accepter.

Contact et informations

Service d'angiologie
Mont Paisible 18
1011 Lausanne
021 314 07 00
angiologie@chuv.ch
www.chuv.ch/angiologie

Service d'angiologie

Qu'est-ce que le lymphœdème?



Qu'est-ce qu'un lymphœdème primaire?

Le lymphœdème (LO) primaire est une maladie génétique due à un dysfonctionnement du réseau lymphatique. Il se traduit par une accumulation anormale de lymphe sous la peau. La lymphe apporte au sang les nutriments absorbés au niveau de l'intestin grêle et évacue les déchets de tous nos tissus. Elle contient de « grosses » molécules comme les protéines, les graisses, des globules blancs et de l'eau.

Lorsqu'il y a accumulation anormale de la lymphe, cela provoque un œdème (un gonflement) et une inflammation chronique locale. Il peut parfois entraîner des infections de la peau (érysipèles ou dermohypodermes infectieuses).

Le LO primaire affecte principalement les jambes, plus rarement les bras, les organes génitaux et le visage. Plus rarement, il peut se généraliser avec une atteinte viscérale en plus de toucher les quatre membres et le visage. Il se distingue du lymphœdème secondaire. Les lymphœdèmes primaires sont rares. Les lymphœdèmes secondaires sont les plus fréquents. Ils sont dus à l'altération ou l'obstruction des voies lymphatiques auparavant normales. Ils peuvent être consécutifs à des infections telles que la tuberculose, la sarcoïdose ou un cancer.

Est-ce une maladie fréquente?

Non, le lymphœdème primaire fait partie des maladies vasculaires rares. Il est du reste référencé sur le portail dédié à ce type de maladies: www.orpha.net. On estime qu'une personne sur 6'000 est concernée dans le monde. Les femmes sont plus touchées que les hommes (2/3). Dans la grande majorité des cas (plus de 90%), le LO primaire affecte une personne sans qu'aucun membre ne soit atteint. Les autres cas sont des formes familiales.

Informations complémentaires

Vous avez besoin de davantage d'informations?

Le LO primaire est recensé sur le portail des maladies rares: www.orpha.net

À quel âge se manifeste-t-il?

Les malformations lymphatiques responsables des LO primaires sont présentes dès la naissance mais les manifestations ne sont pas toujours immédiates. Le LO primaire peut être présent à la naissance (forme congénitale) mais c'est au moment de la puberté que sa survenue est la plus fréquente. Dans 10% des cas, il se manifeste après 35 ans.

Comment est-il diagnostiqué?

Le diagnostic du LO primaire est le plus souvent établi sur la base de signes observés par le médecin lors d'une consultation. Des techniques d'imagerie (la lymphofluoroscopie, la lymphoscintigraphie, ou le lympho-IRM) ainsi qu'une analyse génétique, permettent de mieux préciser le diagnostic.

Comment peut-on le traiter?

A l'heure actuelle, il n'existe pas de traitement pour guérir le LO primaire. Les traitements proposés visent à diminuer l'œdème et à le maîtriser afin de ralentir son évolution.

La physiothérapie décongestionnante est le traitement privilégié. Il se réalise en deux phases. Une phase initiale intensive de décongestion combinant des soins de la peau, du drainage lymphatique manuel, des bandages compressifs et des exercices décongestionnants. Lorsque le volume de l'œdème est réduit au maximum, le traitement se poursuit par une phase de stabilisation, voire d'optimisation. Celle-ci consiste à remplacer les bandages par une contention élastique tricotée à plat faite sur mesure et à poursuivre, selon les cas, le drainage manuel lymphatique, les soins de la peau et les exercices.

Dans la majorité des situations, ce suivi permet une bonne maîtrise du LO primaire malgré son caractère chronique et sa tendance évolutive.

Faut-il suivre des recommandations particulières?

- › Dès le diagnostic établi, débutez le traitement et assurez-vous d'un suivi régulier.
- › Portez la contention élastique rigoureusement et remplacez-la tous les 6 mois au moins en fonction de l'usure ou de votre croissance.
- › Familiarisez-vous dès que possible avec les techniques d'auto-bandage afin d'être plus autonome dans la gestion de votre maladie.
- › Pratiquez des activités physiques telles que la marche, le vélo et toutes les activités en milieu aquatique.
- › Évitez les sources de chaleur: coup de soleil, bain chaud, sauna.
- › Prenez en considération votre maladie dans votre orientation ou dans votre cadre professionnel (par ex: évitez les stations debout prolongées).
- › Évitez les activités à risque de traumatisme (choc, course à pied) afin d'éviter les blessures qui pourraient péjorer le LO ou provoquer une infection.