

Le lipœdème, cet inconnu



Lipedema, the Unknown

Michèle Depairon¹, Didier Tomson¹, Claudia Lessert¹ et Lucia Mazzolai^{1,2}

¹ Médecin-adjoint, PD&MER, Service d'Angiologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV)

² Département Cœur et Vaisseaux, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV)

Résumé: Les patientes atteintes de lipœdème pâtissent de la méconnaissance largement répandue de leur pathologie. Considérant ses caractères chronique, évolutif et invalidant, le diagnostic précoce de la maladie doit constituer le défi des soignants afin de limiter l'errance médicale et l'occurrence de tableaux cliniques complexes. Des traitements permettent la réduction du lipœdème et sa maîtrise à long terme. La prise en charge doit être individualisée selon le stade de la maladie. L'adhérence du patient, l'encadrement et le soutien du praticien s'avèrent indispensables pour obtenir les meilleurs résultats.

Mots-clés: Lipœdème, drainage lymphatique, contention, liposuccion, lymphœdème

Zusammenfassung: Lipödem-Patienten leiden an der weit verbreiteten Unkenntnis ihrer Pathologie. Angesichts ihres chronischen, fortschreitenden und invalidierenden Charakters muss die frühe Diagnose der Krankheit Ziel der Bezugspersonen sein, um medizinische Wanderungen und das Auftreten komplexer Krankheitsbilder zu begrenzen. Behandlungen ermöglichen die Reduzierung von Lipödem und deren Langzeitkontrolle. Das Management muss entsprechend dem Krankheitsstadium individualisiert werden. Die Compliance des Patienten, die Überwachung und die Unterstützung durch den Arzt sind für das Erreichen der besten Ergebnisse unerlässlich.

Schlüsselwörter: Lipödem, Lymphdrainage, Kompression, Liposuktion, Lymphödem

Abstract: Lipedema patients suffer from the widespread ignorance of their pathology. Considering its chronic, progressive and invalidating character, the early diagnosis of the disease must constitute the challenge of their caregivers in order to limit medical wanderings and the occurrence of complex clinical pictures. Treatments allow the reduction of lipedema and its long-term control. Management must be individualized according to the stage of the disease. The adherence of the patient, the supervision and the support of the practitioner are essential for obtaining the best results.

Keywords: Lipedema, lymphatic drainage, compression, liposuction, lymphedema

Décrit en 1940 par Allen et Hines [1], le lipœdème reste aujourd'hui encore une pathologie méconnue, rarement diagnostiquée et souvent à mauvais escient. Récemment répertoriée sur Orphanet [2] comme maladie rare, la littérature disponible concernant cette pathologie demeure relativement pauvre. Pour la plupart des personnes atteintes, le diagnostic n'est établi qu'après des années de rude errance médicale. Les très nombreuses dénominations du lipœdème centrées soit sur le tissu adipeux, sur l'œdème ou encore sur la morphologie contribuent certainement à la confusion des praticiens. Avec une incidence proche de 11 % de femmes adultes atteintes à l'échelle mondiale [3], cette entité pathologique mérite d'être plus largement connue afin de permettre un diagnostic et une approche thérapeutique plus précoces et plus adéquats.

sentiellement féminine, chronique, évolutive, douloureuse et invalidante, elle se caractérise par une accumulation disproportionnée de tissu adipeux et de liquide intercellulaire sous-cutané localisés le plus souvent de la taille aux chevilles. Dans un tiers des cas environ, les membres supérieurs sont également concernés [4].

Etiologie

Alors que les signes cliniques sont bien identifiés, les phénomènes moléculaires qui sous-tendent cette pathologie restent incompris. La pathogénèse du lipœdème semble multifactorielle avec une implication génétique et hormonale. Une hérédité autosomique dominante avec restriction au sexe féminin a été évoquée [5]. Une histoire familiale est relevée

Définition

Le lipœdème n'est pas une variante constitutionnelle et est reconnu aujourd'hui comme une véritable pathologie. Es-

Abréviations

DLM Drainage lymphatique manuel
IMC Indice de masse corporelle

dans 15 à 64% des cas [6]. Les rôles primaire ou secondaire de la microangiopathie tant sanguine que lymphatique demeurent discutés. Différentes investigations réalisées chez des patientes atteintes de lipœdème ont révélé un ralentissement du flux lymphatique, la présence de collecteurs tortueux de petit calibre et des micro-anévrysmes des lymphatiques initiaux [7–9]. Par ailleurs, l'influence d'une atteinte du système nerveux autonome parfois décrite en tant que facteur causal [10] n'est pas non plus clarifiée à ce jour.

Pathophysiologie

La disproportion évidente entre la corpulence du tronc et celle des membres inférieurs (parfois aussi des membres supérieurs) résulte d'une hyperplasie associée à une hypertrophie localisée des adipocytes du tissu sous cutané [10]. Au stade initial de la maladie (Figure 1), ces anomalies du tissu gras combinées aux microangiopathies, à une diminution (ou abolition) du réflexe veineux artériolaire en orthostatisme [11] ainsi qu'à un état inflammatoire par infiltration macrophagique autour des adipocytes provoquent une augmentation de la perméabilité capillaire à l'origine de l'œdème, des fréquents hématomes et des douleurs. La charge lymphatique, pathologiquement élevée, n'est plus intégralement transportée. Le signe du godet peut se révéler positif en fin de journée.

Avec le temps, le système vasculaire lymphatique surchargé va décompenser et induire progressivement une sclérose des collecteurs ainsi qu'une fibrose des tissus sous-cutanés [12]. Apparaît alors un aspect festonné de la peau, ordinairement appelé «peau d'orange» caractérisant le deuxième stade de la maladie (Figure 2). La dénomination, peu usitée du lipœdème, de «panniculopathie œdémato-fibro-scléreuse» résume bien cette évolution. Ces mécanismes pathologiques du tissu adipeux et leurs conséquences conduisent au troisième stade de cette pathologie marqué par l'accumulation de masses de tissu adipeux déformant les membres et devenant invalidantes (Figure 3). La décompensation du système vasculaire lymphatique peut générer, à long terme, un lymphœdème secondaire infiltrant de façon irréversible les pieds. Cet état est décrit comme le quatrième stade de cette affection: le lipo-lymphœdème (Figure 4) [13].

Clinique

Communément dépeint comme une augmentation de volume des membres inférieurs en «pantalon de zouave» avec un rétrécissement marqué en regard des chevilles, le lipœdème apparaît le plus souvent au cours de la puberté, parfois lors d'une grossesse ou à la ménopause. Sa survenue est souvent concomitante avec une prise de poids. Différents types de cette pathologie sont décrits en fonction de l'accumulation de tissu adipeux à différentes localisations [3, 11] (tab. 1).



Figure 1. Lipœdème au stade I.



Figure 2. Lipœdème au stade II.



Figure 4. Lipœdème au stade IV.

Considérer que le lipœdème touche les femmes obèses dans 85% des cas [11] paraît surfait. Nous pensons plutôt, comme le décrit Greer [14], qu'une majorité de patientes atteintes de lipœdème développent une obésité secondaire. L'errance médicale qui découle de la non-reconnaissance du lipœdème, l'absence voire l'erreur de diag-



Figure 3. Lipœdème au stade III.

Tableau 1. Types de lipœdèmes

Type I	Bassin, fesses, hanches
Type II	Des fesses aux genoux avec formation de plis sur la face interne des genoux
Type III	Des fesses aux chevilles
Type IV	Bras
Type V	Mollets seuls

Le caractère chronique et évolutif de cette pathologie a mené à distinguer par différents aspects les quatre stades évoqués plus haut (tab. 2).

Tableau 2. Stades du lipœdème

Stade I	Peau macroscopiquement lisse, souple à la palpation avec augmentation de l'épaisseur de l'hypoderme
Stade II	Aspect festonné de la peau (peau d'orange), palpation de nodules graisseux
Stade III	Aspect déformé des membres avec amas volumineux de tissu adipeux responsables d'une gêne fonctionnelle
Stade IV	Lipo-lymphœdème ou lipo-phlébo-lymphœdème avec lymphœdème secondaire irréversible infiltrant les pieds accompagné d'un signe de Stemmer positif

nostic ainsi qu'une prise en charge inadéquate tendent vraisemblablement à favoriser l'association de ces deux pathologies. L'accumulation de graisse non lipoœdémateuse, dont l'importance au cours des années peut s'avérer considérable, assombrit le pronostic en favorisant l'évolution du lipœdème vers ses stades sévères (stades III et IV). Ces dépôts de graisse liés à l'obésité se localisent de manière diffuse en modifiant le profil initial du lipœdème et pouvant ainsi mener à une confusion diagnostique. Les plis en regard des articulations se prononcent et des amas de tissu adipeux au niveau du bassin et de la face interne des genoux entraînent une gêne fonctionnelle voire une invalidité par la déformation des membres et des lésions ostéo-arthritiques qui s'en suivent [16]. La présence chez ces patientes d'une maladie veineuse favorisée par l'obésité n'est pas rare et explique la progression du lipœdème en lipo-phléboœdème, où les pieds sont infiltrés d'un œdème réversible prenant le godet avant de se transformer à terme en lipo-phlébo-lymphœdème. Contrairement au lipœdème «pur», les formes à composante lymphatique peuvent aussi se compliquer d'érysipèle.

Des traitements hormonaux ou des maladies hépatiques peuvent dans de rares cas être à l'origine du développement d'un lipœdème chez l'homme.

Diagnostic

Le diagnostic est habituellement clinique. L'anamnèse, et particulièrement la recherche d'une histoire familiale, est précieuse pour identifier le lipœdème. L'inspection et la palpation minutieuse des patientes permettent dans la grande majorité des cas de retrouver ses signes cliniques cardinaux, tels que:

- Une atteinte bilatérale et symétrique
- Des douleurs à la pression ou spontanées
- L'épargne des pieds et des mains
- De fréquents hématomes suite à des traumatismes mineurs ou spontanés
- L'absence du signe du godet (ou un léger signe du godet après une période prolongée d'orthostatisme ou durant les saisons chaudes)
- L'absence du signe de Stemmer (sauf au stade IV)
- L'inefficacité de la surélévation des membres et de la perte de poids

Le relevé du tour de taille, de la circonférence ou du volume des membres, du niveau d'activité quotidienne et de

la détresse psycho-sociale complètent l'évaluation et, répété lors du suivi de la patiente, constituent des moyens objectifs pour suivre son évolution.

Le recours à l'imagerie ou à des investigations invasives n'est généralement pas nécessaire. Cependant, aux stades avancés de la pathologie lorsqu'une insuffisance veineuse et/ou lymphatique complique le tableau clinique, un échodoppler veineux, une lympho-fluoroscopie ou une lymphoscintigraphie peuvent s'avérer utiles pour compléter le bilan et optimiser la prise en charge.

Diagnostic différentiel

La recherche d'un diagnostic différentiel se justifie principalement en regard de deux pathologies comportant des symptômes proches du lipœdème: la lipohypertrophie et le lymphœdème primaire.

Les signes cliniques distinctifs de chacune d'elles repris dans le tableau 3 permettent de les différencier:

Outre ces deux pathologies, les facteurs qui singularisent le lipœdème par rapport aux autres lipomatoses symétriques (maladies de Launois-Bensaude et de Madelung) sont, en théorie, la douleur et l'œdème. La subjectivité de la douleur et la difficulté de mise en évidence au premier stade du lipœdème de l'œdème en rend parfois la distinction précoce difficile.

Prise en charge

Il n'existe actuellement pas de traitement curatif du lipœdème. La prise en charge se base sur les symptômes, doit être multi-disciplinaire et adaptée en fonction des différents types et stades de la maladie. La précocité de sa prise en charge est essentielle pour en freiner l'évolution et la maintenir aux stades exempts de gêne fonctionnelle et d'invalidité (stades I et II) [16, 17]. La chronicité du lipœdème, son caractère évolutif et la concomitance fréquente d'un état d'anxiété et de dépression justifient un encadrement et un suivi à long terme.

La prise en charge repose sur deux piliers:

- Le traitement conservateur décongestionnant
- La chirurgie

Quel que soit le stade de la maladie, le traitement conservateur doit précéder l'option chirurgicale. Il permet de

Tableau 3. Signes cliniques distinctifs

Lipoedème	Lipohypertrophie	Lymphœdème 1°
Symétrique	Symétrique	asymétrique
Douloureux	Non douloureux	Non douloureux
Hématomes	Absence d'hématomes	Absence d'hématomes
Absence d'érysipèle	Absence d'érysipèle	Érysipèles
Extrémités épargnées	Extrémités épargnées	Œdème distal
Signe de Stemmer –	Signe de Stemmer –	Signe de Stemmer +

D'après Weissleder et Schuchhardt [7].

diminuer l'œdème, maintenir les fonctions vasculaires veineuse et lymphatique, améliorer l'élasticité de la peau et réduire les douleurs [7, 13, 17].

Le traitement décongestionnant

Le traitement se décline en deux phases. Une courte phase de réduction précède une longue phase de stabilisation et d'optimisation. La première phase, intensive, associe DLM, bandages réducteurs, exercices physiques et soins de peau. La mise en doute de l'efficacité du DLM par certains auteurs [16] n'est plus d'actualité depuis l'évolution des techniques manuelles et l'objectivation de ses effets par lymphofluoroscopie [20]. Dès réduction de l'œdème, après une à trois séances au stade initial et au-delà de dix séances parfois pour les formes combinées (lipo-phléboœdèmes, lipo-lymphœdèmes et lipo-phlébo-lymphœdèmes), débute la deuxième phase. Caractérisée par le remplacement des bandages au profit d'une contention élastique sous forme d'un collant tricoté à plat et confectionné sur mesure de classe de compression II, cette phase doit se concevoir à long terme. Le rythme des séances de drainage peut être réduit. Des activités physiques sous contention ou dans l'eau sont vivement recommandées. Plus qu'un simple programme d'exercices, c'est un changement de style de vie qui doit être proposé et encouragé. Des conseils diététiques peuvent être utiles pour favoriser le maintien de l'IMC dans une fourchette idéale. Une correction des habitudes alimentaires ne permet pas de modifier la répartition disproportionnée du tissu adipeux mais favorise la réduction de la graisse non lipodé-mateuse, ce qui réduit le phénomène inflammatoire, améliore le pronostic et le bien-être [16, 18, 19].

Contrairement à la grande majorité des auteurs, nous pensons que ces mesures thérapeutiques réalisées dès l'apparition des premiers signes du lipœdème, période souvent accompagnée d'une prise de poids, peuvent limiter l'évolution de la maladie dont la progression n'est pas inéluctable.

Le traitement chirurgical

Lorsque les bénéfices du traitement conservateur sont jugés insuffisants, l'option chirurgicale peut être évaluée. La

liposuction et la lipectomie constituent actuellement les deux techniques chirurgicales appropriées pour réduire les volumes de tissu adipeux dans le contexte d'un lipœdème.

La liposuction sans infiltration préalable («dry liposuction») a cédé la place à la liposuction par tumescence. Outre l'avantage de pouvoir être réalisée sous anesthésie locale, cette dernière réduit considérablement le risque de lésions des collecteurs lymphatiques superficiels [21–23]. La liposuction par tumescence, aujourd'hui considérée comme un traitement efficace du lipœdème, améliore à terme l'aspect physique et fonctionnel, l'œdème, la douleur et la qualité de vie [16, 24–26]. Il est également possible d'associer une exérèse cutanée à la liposuction [8].

Il est recommandé de compléter la chirurgie par le traitement décongestionnant durant quelques semaines afin d'optimiser la réduction de volume [11]. Par la suite, le traitement conservateur peut être progressivement diminué voire suspendu pour plus de 65 % des patientes [16]. Ce n'est malheureusement pas le cas lorsque les malades présentent une forme complexe à composante lymphatique.

La lipectomie est réservée aux patientes atteintes de lipœdèmes aux stades III et IV dont les amas graisseux sont tels que la déformation des membres génère une impotence fonctionnelle. Le traitement décongestionnant préalable revêt chez ces patientes une importance majeure. En vue de limiter le risque de lésions vasculaires lymphatiques, plus élevé que dans le cas d'une liposuction, une lymphofluoroscopie et/ou une lymphoscintigraphie préopératoires sont justifiées. Cette chirurgie permet d'améliorer la mobilité, le confort et la qualité de vie de ces patientes et facilite la mise en place de contentions élastiques qui devront être portées à vie pour les patientes atteintes de formes complexes de lipœdème (lipo-phléboœdèmes, lipo-lymphœdèmes, lipo-phlébo-lymphœdèmes).

Conclusion

Bien que non curatifs, ces traitements permettent aux patientes de bénéficier d'une amélioration significative de leur qualité de vie.

Quelle que soit la prise en charge, conservatrice ou chirurgicale, une activité physique régulière et une alimentati-

Messages clé

- Le caractère symétrique du lipœdème, les douleurs qui l'accompagnent et l'aspect normal des pieds permettent de le distinguer du lymphœdème à l'exception des formes complexes.
- La prise en charge précoce et le suivi à long terme favorisent le pronostic et améliorent la qualité de vie.
- Le traitement conservateur doit être préalable à l'option chirurgicale.

Questions

1. Le diagnostic du lipœdème est essentiellement clinique.
 - a) Vrai
 - b) Faux
2. La contention élastique n'a pas sa place dans la prise en charge du lipœdème.
 - a) Vrai
 - b) Faux
3. Le lipœdème peut se compliquer d'un lymphœdème.
 - a) Vrai
 - b) Faux

on saine et équilibrée sont requises pour l'obtention d'un bénéfice thérapeutique optimal.

L'encadrement et le soutien du praticien, au vu de la complexité de ce tableau clinique, s'avèrent indispensables.

Bibliographie

1. Allen EV, Hines EAJ: Lipedema of the legs: a syndrome characterized by fat legs and orthostatic edema. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1940; 15: 184–187.
2. Orphanet: Portail des maladies rares et médicaments orphelins: www.orpha.net, last accessed: 14.08.2018.
3. Buck DW, Herbst KL: Lipedema: A relatively common disease with extremely common misconceptions. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 2016; e1043.
4. Herpertz U: Krankheitsspektrum des Lipödems an einer Lymphologischen Fachklinik. *Vasomed* 1997; 9: 1997; 301.
5. Child AH, Gordon KD, Sharpe P, et al.: Lipedema: An inherited condition. *Am J Genet A* 2010; 152A: 970–976.
6. Langendoen SI, Habbema L, Nijsten TEC, Neuman HAM: Lipoedema: from clinical presentation to therapy. A review of the literature. *Br J Dermatol* 2009; 161: 980–986.
7. Weissleder H, Schuchhardt C: Erkrankungen des Lymphgefäßsystems, Köln: Viavital: 2015.
8. Ketterings C: Lipodystrophy and its treatment. *Ann Plast Surg* 1988; 21: 536–543.
9. 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: 257–261.
10. Földi E, Földi M: Das Lipödem. In: Földi M, Kubik S (Hrsg.). *Lehrbuch der Lymphologie für Mediziner, Masseure und Physiotherapeuten*. München; Urban & Fischer: 2005. 443–457.
11. Vignes S: Lipoedème: une entité mal connue. *J Maladies Vasculaires* 2012; 37: 213–218.
12. Brauer WJ, Weissleder H: Methodik und Ergebnisse der Funktionslymphszintigraphie: Erfahrungen bei 924 Patienten. *Phlebologie* 2002; 31: 118–125.
13. Herbst KL: Rare adipose disorders (RADs) masquerading as obesity. *Acta Pharmacol Sin* 2012; 33: 155–172.
14. Greer K: Lipedema of the legs. *Cutis* 1974; 14: 98–100.
15. Wollina W: Lipedema: up-to-date of a long forgotten disease. *Wiener Med Wochenschr* 2017; 167: 343–348.
16. Warren Peled A, Kappos EA: Lipedema: diagnostic and management challenges. *Int J Womens Health* 2016; 8: 389–395.
17. Shin BW, Sim YJ, Jeong HJ, Kim GC: Lipedema, a rare disease. *Ann Rehabil Med* 2011; 35: 922–927.
18. Langendoen SI, Habbema L, Nijsten TE, Neumann HA: Lipoedema: from clinical presentation to therapy. A review of the literature. *Br J Dermatol* 2009; 161: 980–986.
19. Reich-Schupke S, Altmeyer P, Stücker M: Thick legs – not always lipedema. *J Dtsch Dermatol Ges* 2013; 11: 225–233.
20. Belgrado JP: Lympho-fluoroscopy an emerging tool leading us to evidence based manual lymphatic drainage. Conference paper: National Lymphatic Network 11st International Conference. Washington DC, 2014.
21. Klein J: The tumescent technique. Anesthesia and modified liposuction technique. *Dermatol Clin* 1990; 8: 425–437.
22. Frick A, Hoffmann J, Baumeister R, Putz R: Liposuction technique lesions in lower legs: anatomic study to reduce risks. *Plast Reconstr Surg* 1999; 7: 1868–1873.
23. Hoffmann J, Fertmann J, Baumeister R, Putz R, Frick A: Tumescent and dry liposuction of lower extremities: differences in lymph vessel injury. *Plast Reconstr Surg* 2004; 2: 718–724.
24. Rapprich S, Dingler A, Podda M: Liposuction is an effective treatment for lipedema - results of a study with 25 patients. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011; 9: 33–40.
25. Schmeller W, Hueppe M, Meier-Vollrath I: Tumescent liposuction in lipoedema yields good long-term results. *Br J Dermatol* 2012; 166: 161–168.
26. Baumgartner A, Hueppe M, Schmeller W: Long-term benefit of liposuction in patients with lipoedema. A follow-up study after an average of 4 and 8 years. *Br J Dermatol* 2016; 174: 1061–1067.

Manuscrit accepté: 06.08.2018

Conflit d'intérêts: Les auteurs déclarent qu'il n'y a pas de conflit d'intérêts.

Dr. med Michèle Depairon

Méd. adjointe, PD&MER
Service d'angiologie
Département coeur-vaisseaux
Centre Hospitalier Universitaire Vaudois CHUV
Mont Paisy, 18/02
1011 Lausanne

michele.depairon@chuv.ch

Réponses aux questions d'apprentissage: 1 a/b, 2 a/b, 3 a/b