

Le lipoedème

Le reconnaître et que faire ?

F. TRUCHETET

Service de dermatologie

CHR METZ-THIONVILLE

Reims : 6 novembre 2014

Aucun Conflit d'interêt

Introduction

- Entité clinique : OMIM 614103
 - méconnue
 - négligée
 - confondue avec lymphoedème
 - faisant partie des maladies rares du tissu adipeux (lipomatoses, lipodystrophies)
 - Lipoedème : terme peu approprié
 - traduction de lipedema
 - oedème vrai prenant le godet souvent absent, lié à orthostatisme prolongé
 - Absence de critères diagnostiques, confusions terminologiques
- Nombreuses dénominations

Dénominations du lipoedème

- **Centrée sur le tissu adipeux :**

- adipocyanose
- adiposialgie
- adipose segmentaire
- adiposis dolorosa
- adiposis oedematosa
- adiposis spongiosa
- Fettbein
- lipodystrophy
- lipomatosis of the legs
- obésité inférieure
- painful fat syndrome
- zonale adipositas

- **Centrée sur l'œdème :**
 - œdème cyanotique des jambes
 - Schmerzhaftes lipödem
- **Centrée sur la morphologie**
 - lipohypertrophia corporis inferioris
 - maladie de Dercum
 - massive obesity of the lower legs
 - Rot Dick-Schenkel
 - Säulenbein
 - Stovepipe legs
 - Sülzbein
 - zonaler Riesenwuchs

Lipoedème : Définition

- Répartition anormale du tissu adipeux
- Hanches → chevilles
- Respect des pieds
- Œdème modéré lors de l'orthostatisme

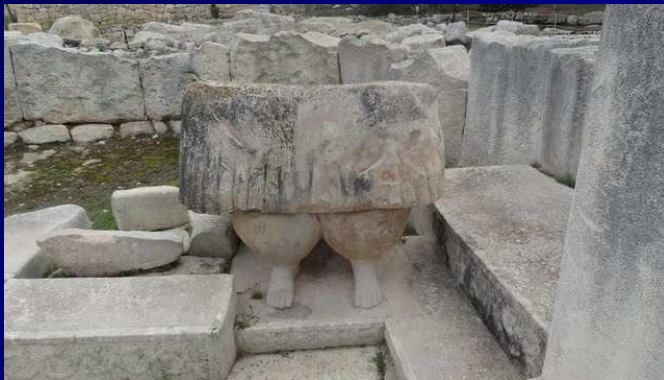


Historique

- ALLEN et HINES USA 1940 5 femmes obèses

Proc Staff Meet Mayo clinic 1940;15:184-7

- Images et statuts ancien monde
 - HÜYÜK déesse fertilité 6000 av JC
 - Reine d'Egypte 1500 av JC



Lipoedème : épidémiologie (1)

- Sous évaluation
- 10 à 15 % des patients consultant pour œdème des membres inférieurs dans 2 établissements allemands

HERPETZ U. Z. lymphol 1995;19:1-11

GREGKA Z. lymphol 1987;11:41-3

- Prévalence très variable (clientèle)
1/72000 – 1/5 population féminine

REICH-SCHUPKE S et al JDDG;DOI:101111/ddg/2024.

- Atteinte quasi exclusive des femmes
 - Moins de 5 cas chez hommes avec modifications hormonales

CHEN SG

BrJ Plast Surg 2004;57:282-6

FÖLDI M

Lymphology 2000;33:167-21

Lipoedème : épidémiologie (2)

- Obésité : 85 % publications initiales

WORLD LE et al Ann Intern Med 1949;34:1243-50

- Hormonodépendance

- apparition après puberté

- aggravation après grossesse ou ménopause

- Composante familiale , 15-64% des cas
Autosomique dominante

CHILD AH et al Am j Med Genet A 2010;152 A:970-6

Lipoedème : clinique

- Augmentation de volume
 - Cuisses, hanches, genoux, jambes, chevilles
 - Pieds épargnés
 - Bras et avant-bras (30 % des cas)
 - Mains épargnées
- Atteinte bilatérale et symétrique
- Pas ou peu d'œdème (orthostatisme)
- Début progressif (puberté ou adulte jeune)
 - Disparition des espaces concaves rétromalléolaires
- Répartition normale graisse sur le tronc et région cervico-céphalique







Atteinte des bras

Respect des avant bras et
mains





Signe de Stemmer





15/42

Lipoedème : clinique

- Peau initialement souple, couleur peau normale
- Si œdème → lipolymphoedème
- Si modification couleur ; érythème, pigmentation
→ insuffisance veineuse
- Épargne mains pieds avec séparation très nette entre peau saine et peau lésée
- Absence de signe de STEMMER
- Douleur cutanée spontanée ou à la pression ou au pincement : « cellulalgies », augmentation avec l'âge
- Réduction mobilité, déformations articulaires
- Hématomes



Lipoedème : clinique

- Peau normale → peau festonnée
- Masses adipeuses, lipomes
- Masses volumineuses pseudo-tumorales (pseudo-sarcomateuses)
 - Partie haute des cuisses
 - Parfois ulcérées (frottement)
 - Gêne fonctionnelle
- Mobilité réduite, qualité de vie altérée







Lipoedème : critères diagnostiques

WOLD LE et al

Ann Intern Med 1949;34:1243-50

- survenue quasi exclusive chez les femmes
- atteinte bilatérale et symétrique
- peu d'œdème prenant le godet
- douleurs, ecchymoses spontanées
- absence d'efficacité de l'élévation des membres et de la perte de poids

Classifications

Visée thérapeutique

MEIER-VOLLMATH I, et al
J Dtsch Dermatol Ges 2004;2:181-6

Stade I : hanches seules

Stade II : hanches, cuisses

Stade III : hanches, cuisses, mollets

Stade IV : bras

Stade V : mollets seuls

Classifications

Visée thérapeutique

MEIER-VOLLMATH I, et al

J Dtsch Dermatol Ges 2004;2:181-6

- Type 1 : aspect normal de la peau avec augmentation de l'épaisseur de l'hypoderme
- Type 2 : aspect festonné de la peau, masses adipeuses non limitées, lipomes, angioliipomes
- Type 3 : volumineuses masses de tissu adipeux déformant les cuisses et la périphérie des genoux
- Type 4 : lipolymphoedème

Lipoedème : explorations complémentaires

- Explorations complémentaires inutiles dans la plupart des cas
 - si doute diagnostique
- Echographie à haute résolution 20 Mhz :
 - Épaisseur dermique
 - Distinction entre lymphoedème et lipoedème
 - Lipoedème : absence d'œdème dermique
augmentation de l'hypoderme
 - Aspect crénelé de jonction dermohypodermique :
50 % des patients avec lipoedème.
A distinguer de l'obésité sans lipoedème
n = 32 cas, 16 lymphoedèmes, 8 lipoedèmes, 8 contrôles

Lipoedème : explorations complémentaires

Épaisseur hypodermique sonographique

Marschall M et al Phlébologie, 2011;40:27-134

Épaisseur sonographique hypodermique à 6-8 cm au-dessus de malléole (y compris la peau)

- 12-15 mm : lipoedème discret
- 15-20 mm : lipoedème modéré
- > 20 mm : lipoedème
- > 30 mm : lipoedème sévère
- Épaisseur cutanée sujet normal : jusqu'à 2,1 mm

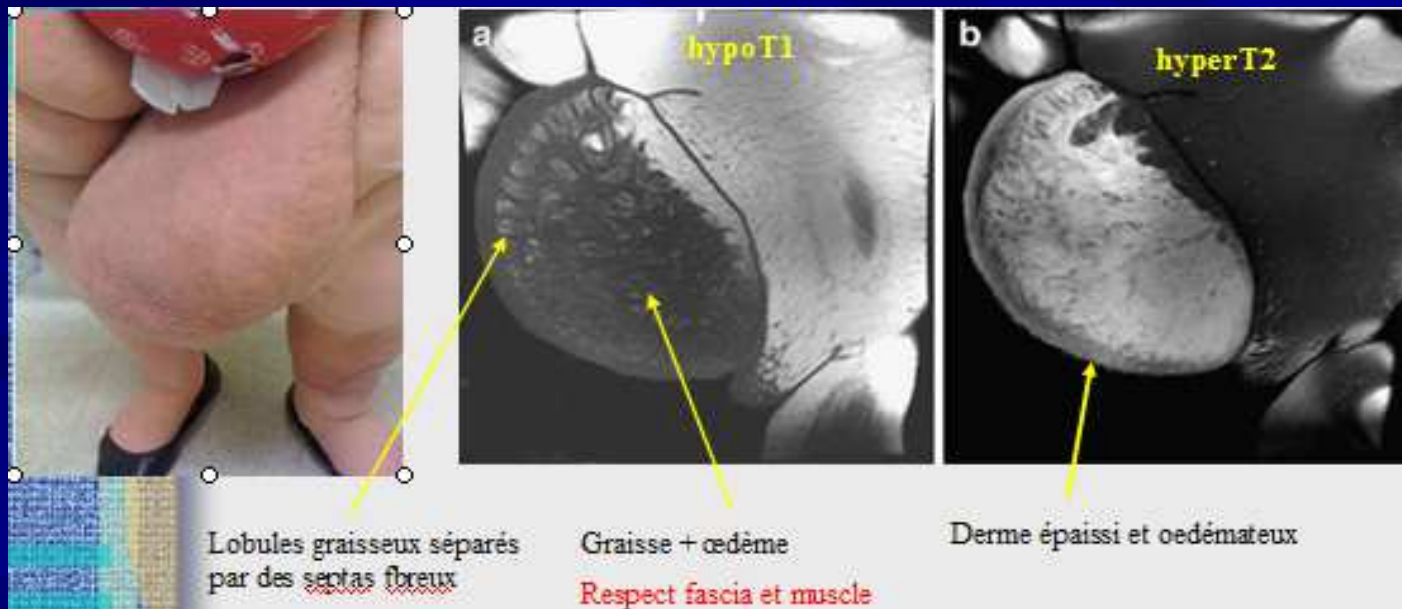
Lipoedème : explorations complémentaires

- Constante tissulaire diélectrique
 - appréciation quantitative de l'eau intra et extracellulaire
 - distingue
 - lymphoedème non traité (compression 4 semaines)
 - Lymphoedème traité
 - lipoedème
 - Étude 39 cas
(10 lipoedèmes, 9 lymphoedèmes non traités, 10 lymphoedème traité, 10 témoins)

27/42

Lipoedème : explorations complémentaires

- Lymphoscintigraphie des membres inférieurs Tc99
 - Étalon or pour lymphoedème
 - Examen coûteux, chronophage
 - IRM et scanner
 - Examens lourds
 - Exploration des masses pseudo-tumorales des racines des membres



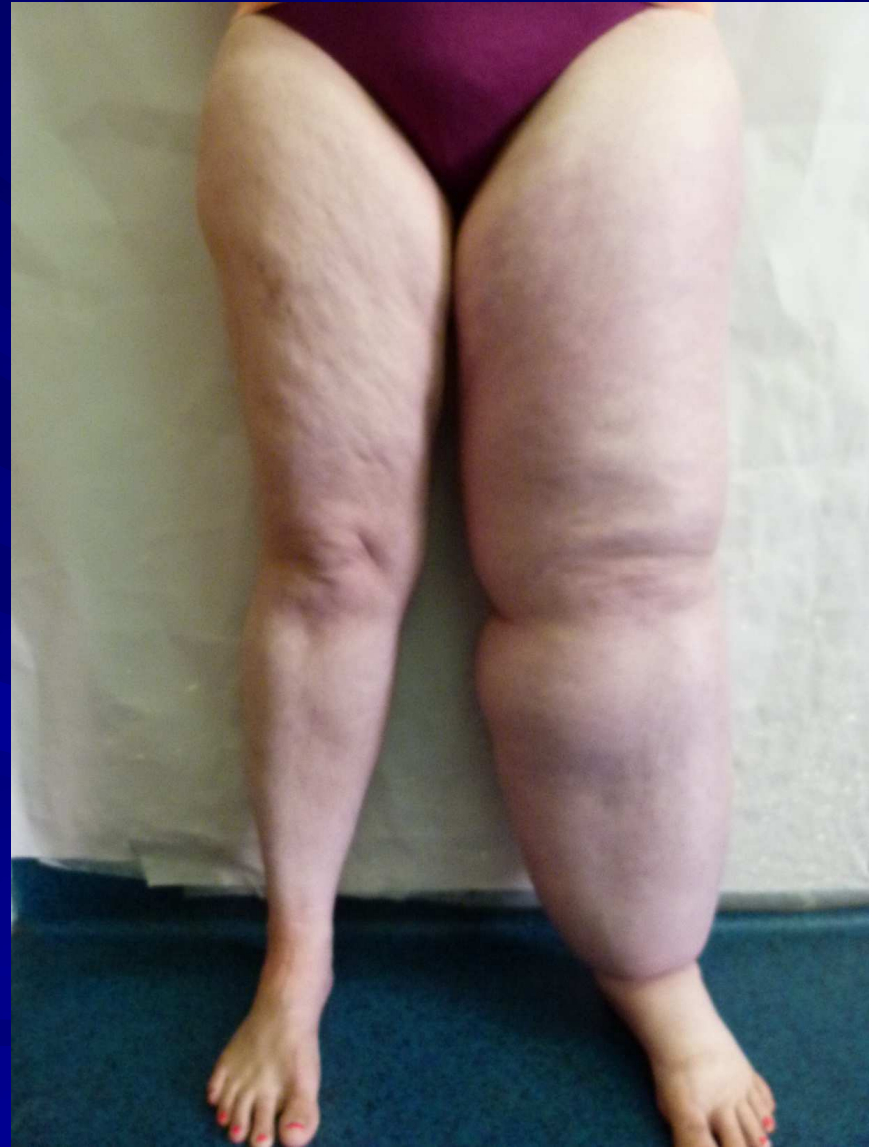
Lipoedème : diagnostic

- Clinique : histoire, examen clinique
- Lymphoedème ; formes intriquées : lipolymphoedèmes
- Lipomatoses : Launois Bensaude
 - Augmentation de l'hypoderme bilatéral et symétrique
 - Type I : région cervicale
 - Type II : épaules et bras
 - Type III : région pelvienne
 - Pas d'œdème, pas de douleur



Lipoedème : critères diagnostiques

	lipoedème	Lymphoedème primitif	Obésité
Sexe	femme	femme > homme	homme et femme
Âge de début	60 % puberté	avant 35 ans	variable
Antécédents familiaux identiques	15 à 64 %	très rare	
Antécédents d'érysipèle	non	fréquent	non
symétrie	toujours bilatéral	unilatéral puis bilatéral	bilatéral et symétrique
Atteinte du pied	absente sauf lipolymphoedème	présente	présente
Graisse rétro-malléolaire	présente	absente	absente
oedème	absent ou minime	présent	absent
Signe de STEMMER	absent	présent	absent
topographie	tout le membre inférieur	atteinte distale initiale du pied	tout le membre
Douleur ou pincement	oui	non	non
Effet de perte de poids	aucun dans 90% des cas	identique tronc et membres	identique tronc et membre



Lipoedème : physiopathologie

- Etiologie inconnue. Hypothèses physiopathologiques nombreuses
 - Elargissement hypoderme : ≥ 12 mm sonographique
 - Formation d'œdème
 - Hypertrophie (volume cellulaire augmenté)
 - Hyperplasie (nombre de cellules augmentées)
 - Pression intercellulaire
 - Perméabilité capillaire
- filtration dans secteur intercellulaire → oedème
- adipocytaire

Lipoedème : physiopathologie

- Adipocytes : rôle dans production lymphatique
- Accumulation d'adipocytes
 - Insuffisance lymphatique : excès de production dépassant capacités de résorption
- Microanévrismes lymphatiques
- Histologie : phénomènes dégénératifs et régénératifs
 - Nécrose adipocytaire avec réaction macrophagique (CD68+)
 - Prolifération de cellules germinales progénitrices adipocytaires (Ki67, CD34+)

Que faire ?

- Prise en charge importante
 - Femme jeune
 - Amélioration signes subjectifs
 - Amélioration qualité de vie
 - Prévenir progression du lipoedème et développement de lipolymphoedème
- Education essentielle
 - Pas de solution facile
 - Appréciation des plaintes, information optimale

Prise en charge

- Contrôle pondéral
 - Plus de 50 % des patients ont un surpoids
 - 85 % obésité dans études initiales
WORLD LE et al Ann Intern Med 1949;34:1243-50
 - Peu d'effet sur morphologie des membres
 - Mais associée à activités physiques
 - diminution des douleurs, frottements
 - amélioration qualité de vie

Prise en charge

Physiothérapie complète décongestive

- Bandages peu élastiques (allongement court < 100 %)
+ drainages lymphatiques manuels
+ hydratation cutanée et exercices sous bandage
→ réduction volume
 - Associée à compression élastique pour maintenir volume au long cours
- = Traitement lymphoedème prescrit parfois à tort lorsque confusion diagnostique mais réduction des douleurs, de la fragilité cutanée et de l'œdème du lipoedème

Prise en charge

- Liposuccion – chirurgie
- Liposuccion : réduction volume hypodermique des zones les plus gênantes
 - à sec : anesthésie générale, iatrogénie lourde
 - par tumescence : anesthésie locale
 - 20° congrés mondial Dermatologie 2002
 - depuis 2005 : guide de recommandations de prise en charge lipoedème Allemagne

SHELLER W et al Br J. Dermatol 2012,166:161-8

Prise en charge

- Liposuccion par tumescence
 - Grands volumes (sc) 3-12 litres solution (Nacl 9/1000 Bicarbonate Sodium, anesthésie locale : lidocaïne)
 - Canules vibrantes, 3 à 4 mm
 - Répétées jusqu'à 6 fois
 - Intervalle 1 mois
- Amélioration : aspect visuel, œdème, douleurs, ecchymoses, mobilité, qualité de vie
- Amélioration indépendante de diminution de volume
- Pas de destruction vaisseaux lymphatiques ^{38/42}

Prise en charge

- 1 étude (n=112) montre un bénéfice avec recul de 3,8 ans avec réduction ou suspension des traitements antérieurs
(drainages manuels, compression élastique)
- Effets indésirables < 1% ; hématomes, douleurs
- *SCHMELLER W et al J. Br J. Dermatol 2012,166:161-8*
- Efficacité plus grande : stades II et III
- Technique longue, fastidieuse, onéreuse, opérateur dépendante

Prise en charge

- Chirurgie
 - Exérèse des volumineuses masses localisées encadrée par physiothérapie décongestive
 - Réduction liquidienne (pré-opératoire)
 - Réduction volume (post-opératoire)



Objectifs du traitement

	Mesures thérapeutiques	Objectif
Traitement conservateur	Compression	-réduction de l'œdème -réduction de la gêne à la marche -réduction de la douleur
	drainage manuel lymphatique	-réduction de l'œdème -réduction de la douleur -réduction de la tendance à avoir des hématomes
	compression pneumatique intermittente	-réduction de l'œdème -réduction de la douleur
	exercice	-réduction de l'obésité -réduction de l'œdème
	perte de poids	-réduction de l'obésité -réduction de l'œdème
Traitement chirurgical	liposuccion	-réduction du volume hypodermique -réduction de la gêne à la marche -réduction de la douleur -réduction de la tendance à avoir des hématomes
	exérèse chirurgicale	-réduction de la masse tumorale pseudo-sarcomateuse

Evolution

- Imprévisible
- Liée aux comorbidités
 - Obésité
 - Artériopathie oblitérante
 - Lymphoedème
 - Troubles psychologiques
- Dépend de compliance aux propositions thérapeutiques médico-chirurgicales

Lipoedème : conclusion

- Entité clinique chronique
 - méconnue
 - sous diagnostiquée
 - négligée
 - Confondue avec lymphoedème
- Diagnostic souvent facile
- Peu d'explorations complémentaires nécessaires
- Prise en charge précoce essentielle car morbidité importante avec retentissement sur qualité de vie
- Buts du traitement :
 - Réduction pondérale
 - Peu d'influence sur morphologie des membres
 - Mais optimise mobilité
 - Réduit plaintes subjectives
 - Mesures conservatrices
 - Chirurgie (liposuction par tumescence)
- Meilleure connaissance -> meilleure prise en charge