



Article scientifique

Article

2021

Published version

Open Access

This is the published version of the publication, made available in accordance with the publisher's policy.

Le lipœdème : une entité méconnue

Naef, Vincienne; Alvarez Martinez, David; Cortes Sanchez, Begonia

How to cite

NAEF, Vincienne, ALVAREZ MARTINEZ, David, CORTES SANCHEZ, Begonia. Le lipœdème : une entité méconnue. In: Revue médicale suisse, 2021, vol. 17, n° 732, p. 616–620.

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:159816>

Le lipœdème: une entité méconnue

VINCENNE NAEF^a, Dr DAVID ALVAREZ MARTINEZ^a et Dre BEGONIA CORTES^a

Rev Med Suisse 2021; 17: 616-20

Le lipœdème est une pathologie méconnue et sous-diagnostiquée. Il se caractérise par une accumulation anormale et douloureuse de tissu adipeux sous-cutané aux membres inférieurs, pouvant induire une morbidité et un retentissement psychologique importants. Le diagnostic est clinique. Il doit être posé le plus tôt possible afin d'initier une prise en charge adaptée, et ainsi empêcher le développement de la maladie et de ses complications. Il n'existe pour l'heure pas de traitement curatif. La prise en charge doit être globale. Le traitement conservateur comprend des drainages lymphatiques manuels, une compression, une gestion ou une prévention de l'obésité ainsi que des éventuelles comorbidités. Dans certains cas, une chirurgie peut être envisagée en privilégiant une liposuction par tumescence.

Lipedema: an unknown entity

Lipedema is an infrequently recognized disorder. It is characterized by bilateral painful enlargement of the legs due to abnormal depositions of subcutaneous fat, that can result in considerable disability. The diagnosis is established on the basis of medical history and clinical findings. Early diagnosis of this disorder is necessary to start adapted management and prevent progression and complications of the disease. Currently there is no curative treatment. The conservative treatment requires a multidimensional approach including manual lymph drainage, compression garments and management or prevention of obesity as well as other comorbidities. In some cases, surgery may be considered.

INTRODUCTION

Le lipœdème, décrit pour la première fois en 1940¹ par Hines et Allen, n'a été reconnu que récemment par l'OMS en l'intégrant à la CIM-11² qui entrera en vigueur en 2022.³ Il s'agit d'une maladie chronique et progressive, caractérisée par des dépôts anormaux de tissu adipeux aux membres inférieurs, associés à des douleurs et à un impact important sur la qualité de vie. Pourtant, cette pathologie est méconnue et de ce fait sous-diagnostiquée.⁴ Le but de cet article est de revoir, à travers un cas clinique, les manifestations de cette maladie ainsi que sa prise en charge.

DESCRIPTION D'UN CAS

Une patiente de 75 ans consulte aux urgences en raison d'un érythème, d'une tuméfaction et de douleurs du membre inférieur gauche, associés à un état fébrile à 38,2 °C. À l'examen clinique, la jambe gauche est érythémateuse, chaude et tuméfiée. On observe également une accumulation disproportionnée de tissu adipeux aux membres inférieurs dans le cadre d'un lipœdème de type 3, stade III, avec un IMC de 34,7. Les renflements adipeux sur la face interne des membres entraînent la formation de plis, qui sont macérés et fissurés. Le bilan biologique met en évidence un syndrome inflammatoire. Nous concluons à une dermohypodermite infectieuse. La pression exercée par le lipœdème entraîne un lymphœdème de stade II ainsi qu'une insuffisance veineuse, favorisant les dermohypodermes récidivantes. L'intertrigo fissuraire constitue la porte d'entrée (figures 1 et 2). L'évolution de l'érysipèle est favorable après antibiothérapie intraveineuse par pipéracilline et tazobactam. Des drainages lymphatiques manuels associés à une compression par bandages multicouches entraînent une diminution de l'œdème et une amélioration de la souplesse de la peau. Un traitement chirurgical par lipectomie est proposé mais refusé par la patiente. Ce cas illustre les principales complications du lipœdème, notamment l'atteinte secondaire du système lymphatique, l'atteinte cutanée et le risque infectieux.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La prévalence du lipœdème dans la population générale est inconnue à ce jour. Plusieurs études rapportent une incidence de 7 à 18% dans la patientèle féminine de consultations spécialisées comme la lymphologie ou la phlébologie.⁵ Le lipœdème est une pathologie exclusivement féminine.⁶ De rares cas masculins ont été décrits, toujours associés à

FIG 1 Lipœdème du membre inférieur

Lipœdème de type 3, stade III, compliqué d'une dermohypodermite infectieuse, vue de face.



^aService de dermatologie et vénéréologie, Département de médecine, HUG, 1211 Genève 14
vincienne.naef@gmail.com | david.alvarezmartinez@hcuge.ch
begonia.cortes@hcuge.ch

FIG 2	Lipœdème du membre inférieur
--------------	-------------------------------------

Lipœdème de type 3, stade III, compliqué d'une dermohypodermite infectieuse, vue postérieure. L'intertrigo macéré constitue la porte d'entrée probable.



d'autres comorbidités engendrant un dérèglement hormonal.^{7,8} Cette maladie apparaît généralement à la puberté ou plus rarement durant les périodes de changement hormonal telles que le post-partum ou la ménopause. Ces périodes peuvent aussi être associées à une progression plus rapide de la maladie.

PRÉSENTATION CLINIQUE

Le diagnostic du lipœdème est clinique. Les patientes rapportent une sensation de lourdeur et de tension dans les jambes avec une tendance accrue aux ecchymoses ainsi que la présence de légers œdèmes orthostatiques en fin de journée.⁶ La composante d'œdème peut devenir plus importante avec le temps. On retrouve typiquement des douleurs à la pression, mais de nombreuses patientes se plaignent de douleurs spontanées qui limitent la mobilité.⁹ Cela peut contribuer à l'obésité et ainsi péjorer le lipœdème. En raison des douleurs, de l'impact esthétique et du manque de perspectives curatives, le lipœdème a un impact important sur la qualité de vie, avec un fort retentissement psychologique.^{7,10}

Cliniquement, le lipœdème est caractérisé par une distribution anormale et excessive de tissu adipeux sous-cutané, entraînant un élargissement bilatéral et symétrique des membres inférieurs. Chez certaines patientes, on retrouve une atteinte des membres supérieurs. Bien que la moitié des patientes soient en surpoids, l'élargissement des membres inférieurs est disproportionné par rapport au tronc et aux membres supérieurs. En général, les pieds et les mains sont épargnés et les dépôts de tissu adipeux débutent de façon abrupte au-dessus de la malléole (cut-off sign). Dans les stades précoces, le seul signe peut être la disparition de l'espace concave de chaque côté du tendon d'Achille. Initialement, il n'y a pas d'atteinte de la peau, qui reste souple et de couleur normale.

Dans les stades avancés, on observe des renflements localisés sur la face interne des cuisses et des genoux, parfois aux chevilles (figures 3 et 4). La friction entraîne des lésions cutanées et l'effet occlusif dans les plis induit une macération et des surinfections fréquentes. Cela altère également la démarche et provoque un désalignement de l'axe mécanique

FIG 3	Lipœdème type 3, stade III
--------------	-----------------------------------

Vue de profil.



FIG 4	Lipœdème de type 3, stade III
--------------	--------------------------------------

Vue de face.



des jambes et des complications orthopédiques. Le **tableau 1** résume les critères diagnostiques du lipœdème.⁶

Deux échelles (**tableau 2**) permettent de classer le lipœdème en cinq types en fonction de sa localisation et en quatre stades caractérisant son atteinte cutanée avec l'association ou non d'un lipo-lymphœdème secondaire. Ces outils cliniques permettent une description de l'atteinte mais ne sont pas corrélés au pronostic ni aux douleurs.⁵

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le sous-diagnostic du lipœdème peut, en partie, être expliqué par une méconnaissance de ses spécificités vis-à-vis des

TABLEAU 1 Critères cliniques pour le diagnostic du lipœdème

- Hypertrophie bilatérale et symétrique du tissu adipeux au niveau des membres
- Épargne des mains et des pieds (cut-off sign)
- Signe de Stemmer négatif
- Sensation de lourdeur des membres atteints
- Douleur à la pression et au toucher
- Tendance accrue aux hématomes
- Perte de poids sans incidence sur les membres atteints
- Péjoration des symptômes au cours de la journée
- Télangiectasies autour des amas graisseux
- Hypothermie de la peau

(Adapté de réf. 6).

TABLEAU 2 Classification du lipœdème

En fonction de sa localisation et de l'atteinte cutanée.

Types	
1	Hanches seules
2	Hanche et cuisses
3	Hanches, cuisses et mollets
4	Bras
5	Mollets seuls
Stades	
I	Aspect normal de la peau avec augmentation de l'épaisseur de l'hypoderme
II	Aspect festonné de la peau, masses adipeuses non limitées, lipomes, angioliomes
III	Volumineuses masses de tissus adipeux déformant les cuisses et la périphérie des genoux
IV	Lipo-lymphœdème

(Adapté des réf. 6,11).

diagnostics différentiels.¹¹ Le lipœdème est confondu le plus souvent avec une obésité ou un lymphœdème. En plus des symptômes spécifiques du lipœdème tels que les douleurs à la pression, l'épargne typique des pieds et la tendance accrue aux hématomes, d'autres caractéristiques permettent de le distinguer. Dans l'obésité, la répartition du tissu adipeux est homogène et, en cas de régime, la perte de poids aura lieu sur l'ensemble du corps, contrairement au lipœdème où il n'aura qu'un effet minime sur le tissu adipeux pathologique.¹² Le lymphœdème, bien que pouvant être une complication du lipœdème, a des caractéristiques cliniques très différentes, avec un signe de Stemmer positif, une atteinte généralement unilatérale, une composante essentiellement liquidienne et une atteinte des pieds dans les premiers stades de la maladie. D'autres diagnostics différentiels peuvent être évoqués, notamment le lipo-lymphœdème, la lipohypertrophie, la lipomatose ou encore le myxœdème où l'on retrouvera un bilan thyroïdien anormal.¹⁰ Le **tableau 3** résume ces principaux diagnostics différentiels et leurs caractéristiques spécifiques.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires ne sont pas nécessaires pour établir le diagnostic mais ils permettent d'écartier les diagnostics différentiels. Un ultrason-doppler permet de rechercher une

TABLEAU 3 Principaux diagnostics différentiels du lipœdème

F: Femme; H: Homme; + à +++: présent; (+): possible, Ø: absent.

	Lipœdème	Lymphœdème	Lipohypertrophie	Obésité
Sexe	F	F/H	F	F/H
Antécédents familiaux	++	Primaire ++, secondaire Ø	(+)	+++
Symétrie	+++	(+) si primaire	(+)	+++
Atteinte des pieds	Ø	+++	(+)	(+)
Augmentation du tissu adipeux	+++	(+)	+++	+++
Disproportion	+++	+	+++	(+)
Œdème	(+)	+++	Ø	(+)
Peau tendue	+++	Ø	Ø	Ø
Tendance aux hématomes	+++	Ø	(+)	Ø
Influence de la perte de poids	(+)	Ø	Ø	+++
Douleur à la pression	+++	(+)	(+)	Ø

composante d'insuffisance veineuse. Une lymphoscintigraphie peut être utile pour exclure un lymphœdème. Les examens d'imagerie, tels que la tomodynamométrie, l'imagerie par résonance magnétique et/ou l'ultrason,¹³ permettent de montrer que l'œdème est minime et que l'augmentation de volume est entièrement due à un épaississement du tissu adipeux sous-cutané dans les stades initiaux.⁷

ÉTILOGIE

L'étiologie du lipœdème est vraisemblablement multifactorielle mais reste encore inconnue. Plusieurs éléments, notamment génétiques, hormonaux et angiologiques semblent jouer un rôle. Dans certains cas, on a retrouvé plusieurs personnes atteintes dans la même famille, avec un mode de transmission autosomique dominante.¹⁴ La prévalence exclusivement féminine et l'apparition de la maladie lors des périodes de changements hormonaux évoquent un fort impact des œstrogènes dans la physiopathologie, qui résulterait d'une redistribution de l'expression des récepteurs dans les zones atteintes.

Une autre hypothèse suggère une atteinte microvasculaire primaire entraînant une dysfonction des vaisseaux lymphatiques et capillaires. Cela expliquerait la tendance aux hématomes ainsi que les œdèmes orthostatiques. Une augmentation de la perméabilité capillaire favoriserait le passage de protéines dans le compartiment extracellulaire. Le système lymphatique réagirait initialement par une augmentation du flux. Néanmoins, avec le temps, la pression constante exercée sur les vaisseaux lymphatiques pourrait induire leur dégénérescence, une réduction de leur capacité de transport² et finalement la formation d'un lymphœdème secondaire.⁶ Certains auteurs ont démontré que le transport lymphatique diminue avec la progression de la maladie, au fur et à mesure que la fibrose

augmente. Par ailleurs, il est possible que l'augmentation de la pression due à l'élargissement des adipocytes entraîne une légère obstruction mécanique des petits vaisseaux lymphatiques.¹⁵

PRISE EN CHARGE

L'objectif du traitement est de réduire les symptômes invalidants, diminuer les douleurs, empêcher la progression du lipœdème et prévenir les complications dermatologiques, infectieuses et orthopédiques. Cela comprend la prise en charge de tous les facteurs qui peuvent participer à cette symptomatologie, tels que les œdèmes, l'alimentation, l'obésité, le manque d'activité physique, ainsi que l'impact psychologique.^{4,6}

Mesures générales

La prévention de l'obésité a pour but de limiter la prise de poids dans les zones atteintes par le lipœdème, puisqu'elle est très résistante aux mesures diététiques et à l'activité physique. L'exercice permet non seulement de contrôler le poids, mais également d'améliorer la pompe musculaire et ainsi le drainage lymphatique. Les sports aquatiques sont à privilégier car ils associent les bienfaits de l'activité physique et favorisent le drainage lymphatique par la pression de l'eau, tout en préservant les articulations.

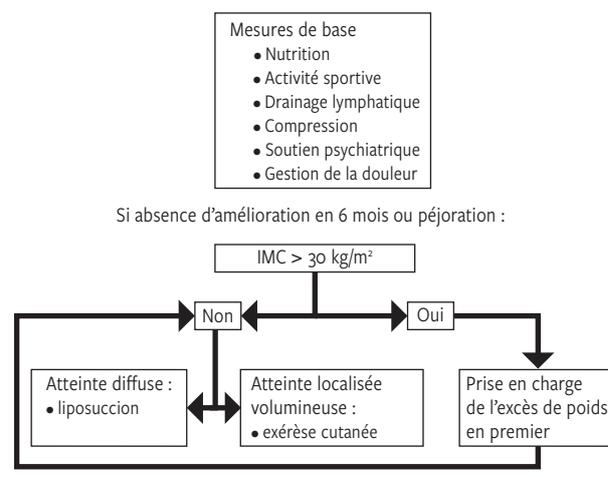
Traitement conservateur

Le traitement standard comprend des drainages lymphatiques associés à des bas de contention sur mesure. Le drainage lymphatique manuel est un élément important du traitement car il permet notamment de réduire les douleurs et d'éventuels œdèmes. La contention améliore les symptômes du lipœdème et prévient la progression de la composante lymphatique mais elle peut être difficile à supporter en raison des douleurs.¹⁶

Traitement chirurgical

Seul le traitement chirurgical permet d'éliminer le tissu adipeux sous-cutané pathologique. La liposuction est indiquée chez les patientes présentant des symptômes persistants malgré un traitement conservateur ou en cas de progression de la maladie. Cette intervention doit être réalisée sous anesthésie locale par tumescence. Une grande quantité de fluide est infiltrée dans le tissu sous-cutané, ce qui diminue nettement le risque d'endommager les vaisseaux lymphatiques. La liposuction par tumescence n'est pas un traitement curatif, mais elle permet d'améliorer les douleurs et la mobilité. Au vu des grandes quantités de tissu adipeux à enlever, plusieurs interventions sont généralement nécessaires.^{6,17} Il a été démontré que ce traitement est très efficace, avec de bons résultats morphologiques et fonctionnels à long terme. Plusieurs années après la liposuction, on observe une diminution des douleurs¹⁸ ainsi qu'une réduction de l'œdème et des hématomes, une amélioration de la mobilité, de l'aspect esthétique et de la qualité de vie.¹⁹ Bien que l'état des patientes soit considérablement amélioré par la liposuction, seules un tiers n'ont plus aucun symptôme. Le traitement conservateur doit donc être maintenu dans certains cas.

FIG 5 Résumé de la prise en charge du lipœdème



Avant d'envisager un traitement chirurgical, les facteurs aggravants, tels que l'œdème, l'obésité et l'aspect psychologique, doivent être pris en charge. Dans certains cas, la graisse pathologique peut former un amas localisé qui peut entraîner des difficultés de motricité. Dès lors, une excision longitudinale est la seule option de traitement.⁴ La **figure 5** résume les étapes de la prise en charge.

CONCLUSION

En conclusion, le lipœdème est une maladie chronique fréquente associée à une morbidité importante. Pourtant, elle est souvent mal diagnostiquée et confondue avec un lymphœdème ou une obésité. Le diagnostic doit être posé le plus tôt possible afin de débiter une prise en charge adaptée et prévenir ainsi une progression de la maladie. Le traitement, bien que non curatif, permet d'améliorer les symptômes, réduire ou prévenir l'obésité, optimiser la mobilité et la qualité de vie.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le lipœdème est une maladie fréquente qui se caractérise par une accumulation disproportionnée de tissu adipeux aux membres inférieurs, avec une épargne des pieds. Elle entraîne des douleurs importantes, des troubles de la mobilité ainsi qu'un impact important sur la qualité de vie
- Le diagnostic repose sur l'anamnèse et l'examen clinique. Les examens d'imagerie devraient être effectués uniquement en cas de doute, afin d'exclure les principaux diagnostics différentiels
- Le traitement conservateur associe la prise en charge des facteurs aggravants, tels que l'obésité, les drainages lymphatiques et une contention
- Le traitement chirurgical par liposuction par tumescence ou lipectomie peut être envisagé en cas d'échec du traitement conservateur et si les comorbidités ne le contre-indiquent pas

- 1 Wold Le, Hines EA Jr, Allen Ev. Lipedema of the Legs; a Syndrome Characterized by Fat Legs and Edema. *Ann Intern Med* 1951;34:1243-50.
- 2 WHO. ICD-11 for Mortality and Morbidity Statistics (Version : 09/2020). Disponible sur : icd.who.int/browse11/l-m/en#/http://id.who.int/icd/entity/1172950828
- 3 WHO. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (ICD-11). 25 mai 2019. Disponible sur : www.who.int/news/item/25-05-2019-world-health-assembly-update
- 4 **Halk AB, Damstra RJ. First Dutch Guidelines on Lipedema Using the International Classification of Functioning, Disability and Health. *Phlebology* 2017;32:152-9.
- 5 *Reich-Schupke S, Schmeller W, Brauer WJ, et al. S1 Guidelines: Lipedema. *J Dtsch Dermatol Ges* 2017;15:758-67.
- 6 *Kruppa P, Georgiou I, Biermann N, et al. Lipedema-Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment Options. *Dtsch Arztebl Int* 2020;117:396-403.
- 7 Forner-Cordero I, Szolnoky G, Forner-Cordero A, Kemény L. Lipedema: an Overview of Its Clinical Manifestations, Diagnosis and Treatment of the Disproportional Fatty Deposition Syndrome – Systematic Review. *Clin Obes* 2012;2:86-95.
- 8 *Buso G, Depairon M, Tomson D, et al. Lipedema: A Call to Action! *Obesity* 2019;27:1567-76.
- 9 *Wollina U. Lipedema-An Update. *Dermatol Ther* 2019;32:e12805.
- 10 Shavit E, Wollina U, Alavi A. Lipodema Is Not Lymphoedema: a Review of Current Literature. *Int Wound J* 2018;15:921-8.
- 11 Fife CE, Maus EA, Carter MJ. Lipedema: a Frequently Misdiagnosed and Misunderstood Fatty Deposition Syndrome. *Adv Skin Wound Care* 2010;23:81-92.
- 12 Pouwels S, Huisman S, Smelt HJM, et al. Lipodema in Patients After Bariatric Surgery: Report of Two Cases and Review of Literature. *Clin Obes* 2018;8:147-50.
- 13 Naouri M, Samimi M, Atlan M, et al. High-Resolution Cutaneous Ultrasonography to Differentiate Lipodema from Lymphoedema. *Br J Dermatol* 2010;163:296-301.
- 14 Child AH, Gordon KD, Sharpe P, et al. Lipedema: an Inherited Condition. *Am J Med Genet A* 2010;152A:970-6.
- 15 **Langendoen SI, Habbema L, Nijsten TEC, et al. Lipodema: from Clinical Presentation to Therapy. A Review of the Literature. *Br J Dermatol* 2009;161:980-6.
- 16 Vignes S. Lipodème. *Ann Dermatol Venerol* 2006;133:91-3.
- 17 Schmeller W, Meier-Vollrath I. Le lipodème : nouvelles possibilités thérapeutiques. *Forum Med Suisse* 2007;7:150-5.
- 18 Aksoy H, Karadag AS, Wollina U. Cause and Management of Lipedema-Associated Pain. *Dermatol Ther* 2020;e14364.
- 19 Baumgartner A, Hueppe M, Schmeller W. Long-Term Benefit of Liposuction in Patients With Lipodema: a Follow-Up Study After an Average of 4 and 8 Years. *Br J Dermatol* 2016;174:1061-7.

* à lire

** à lire absolument