

# Les complications du lymphoedème

Symposium Lymphosuisse

1<sup>er</sup> décembre 2022

Dre Maysa Sarhan

Département de Dermatologie

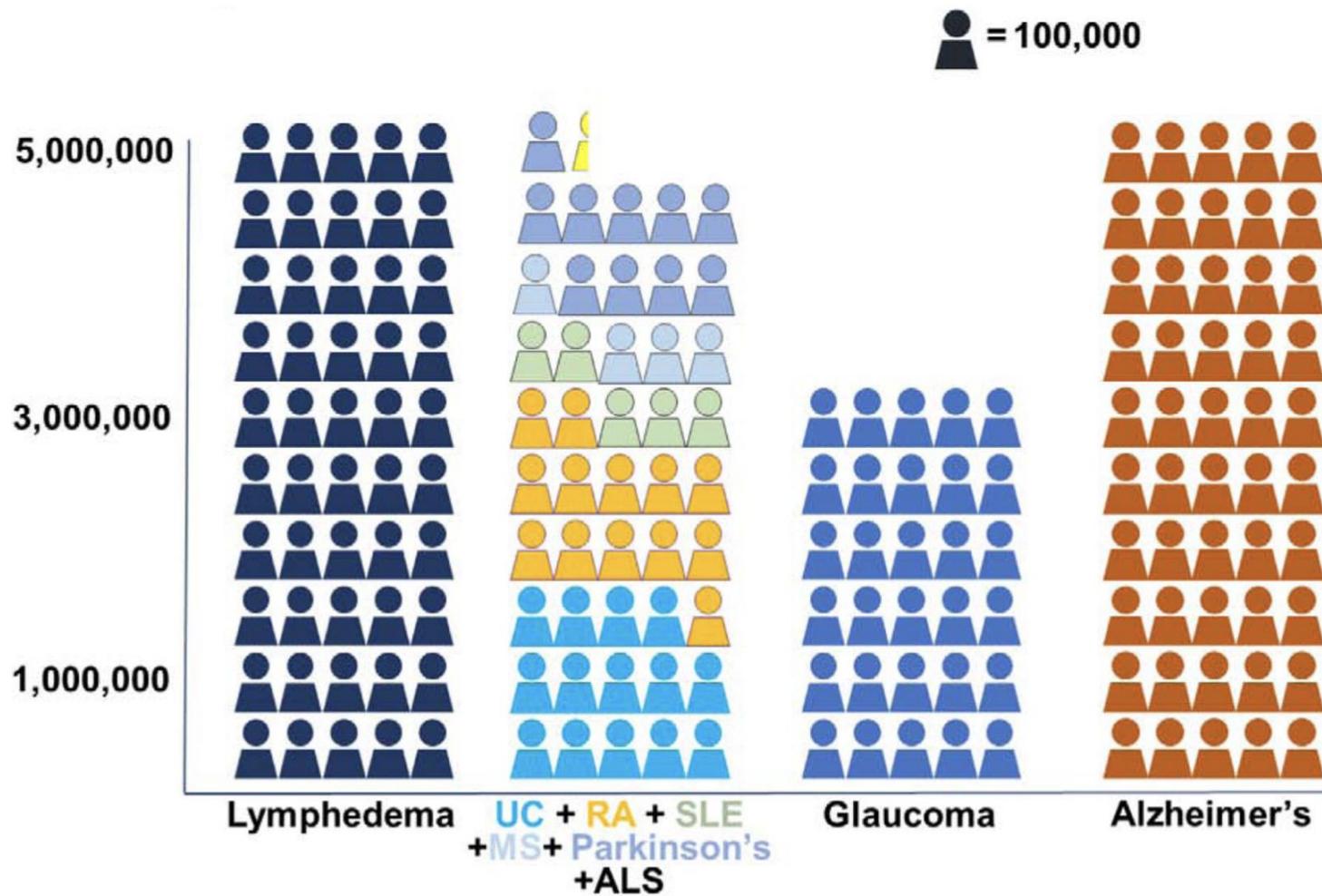
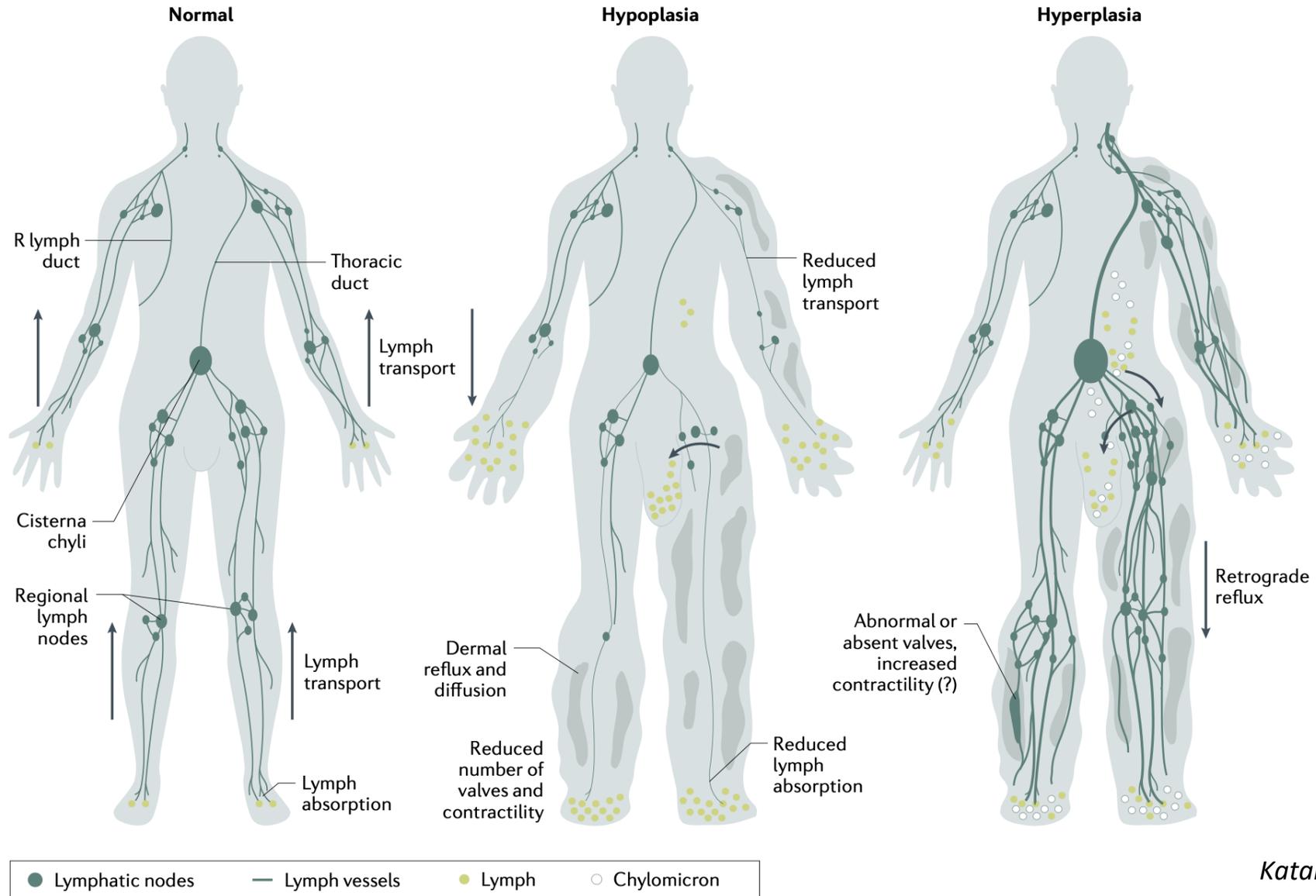


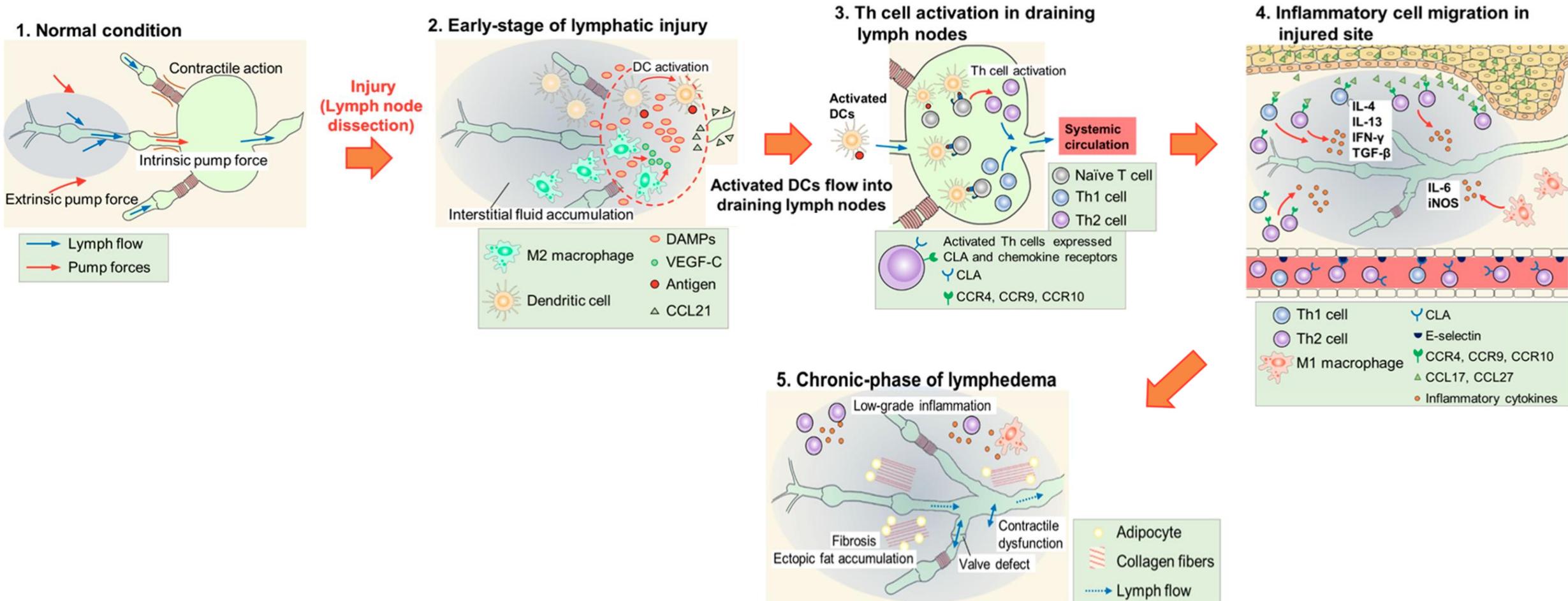
Figure 2: Number of patients in the United States who suffer from lymphedema versus other common chronic disorders.

CAUSES OF LYMPHEDEMA

Primary lymphedema	Secondary lymphedema
<p>Congenital lymphedema (presents at birth or within first 1–2 years of life)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Congenital aplasia of the thoracic duct</li> <li>• Hypoplasia of peripheral lymphatics</li> <li>• Congenital abnormalities of the abdominal or thoracic lymphatics</li> <li>• Hereditary (Milroy disease; type 1A): AD; caused by <i>VEGFR3 (FLT4)</i> mutations in some families</li> <li>• Turner syndrome</li> <li>• Noonan syndrome and other RASopathies</li> <li>• Osteoporosis, lymphedema, hypohidrotic ectodermal dysplasia, and immunodeficiency (OL-HED-ID)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Recurrent lymphangitis and cellulitis</li> <li>• Parasitic infections, e.g. filariasis</li> <li>• Lymph node dissection, e.g. for melanoma or breast cancer</li> <li>• Malignant obstruction, e.g. lymphoma, Kaposi sarcoma, retroperitoneal sarcoma</li> <li>• Radiation injury</li> <li>• Obesity</li> <li>• Surgical excisions, e.g. mastectomy, prostatectomy</li> <li>• Podoconiosis (exposure to mineral microparticles in volcanic soils)</li> <li>• Acne vulgaris and acne rosacea (midface)</li> <li>• Granulomatous disease (e.g. Crohn disease, granuloma inguinale, sarcoidosis)</li> </ul>
<p>Lymphedema praecox (presents around puberty)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Meige disease (type II); yellow nail syndrome; lymphedema–distichiasis syndrome: AD; caused by <i>FOXC2</i> mutations in some families</li> <li>• Hypotrichosis–lymphedema–telangiectasia syndrome: AR or AD (with renal defect); caused by <i>SOX18</i> mutations</li> </ul>	
<p>Lymphedema tarda (presents after age 35 years)</p>	

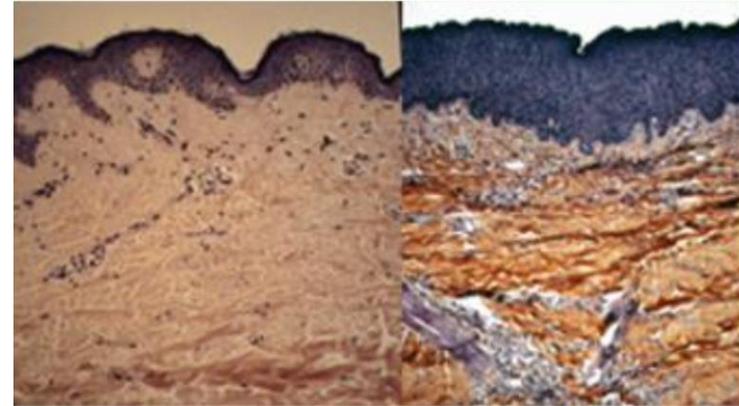


## Le système lymphatique régule le système immunitaire



**Inflammation chronique:  
Origine et/ou conséquence du lymphoedème**

- Œdème riche en protéines
- Accumulation de radicaux libres
- Stase et altération des protéines
- Activation des macrophages
- Impliquant le tissu adipeux et conjonctif



Peau normale

Fibrose cutanéomu-sculaire

- Néoangiogénèse
- Pré-adipocytes → adipocytes
- Jusqu'à 80% de graisse dans le lymphoœdème

- Activation des fibroblastes
- Synthèse de collagène → fibrose

**1. Complications prolifératives:**

- Hyperpigmentation, onychodystrophie, elephantiasis
- Lymphoprolifératives: kystes, lymphorrhée, etc...
- Néoplasiques: tumeurs angiomeuses bénignes et malignes (lymphangiosarcomes)

**2. Complications infectieuses:**

- Infections bactériennes et fongiques locales récidivantes

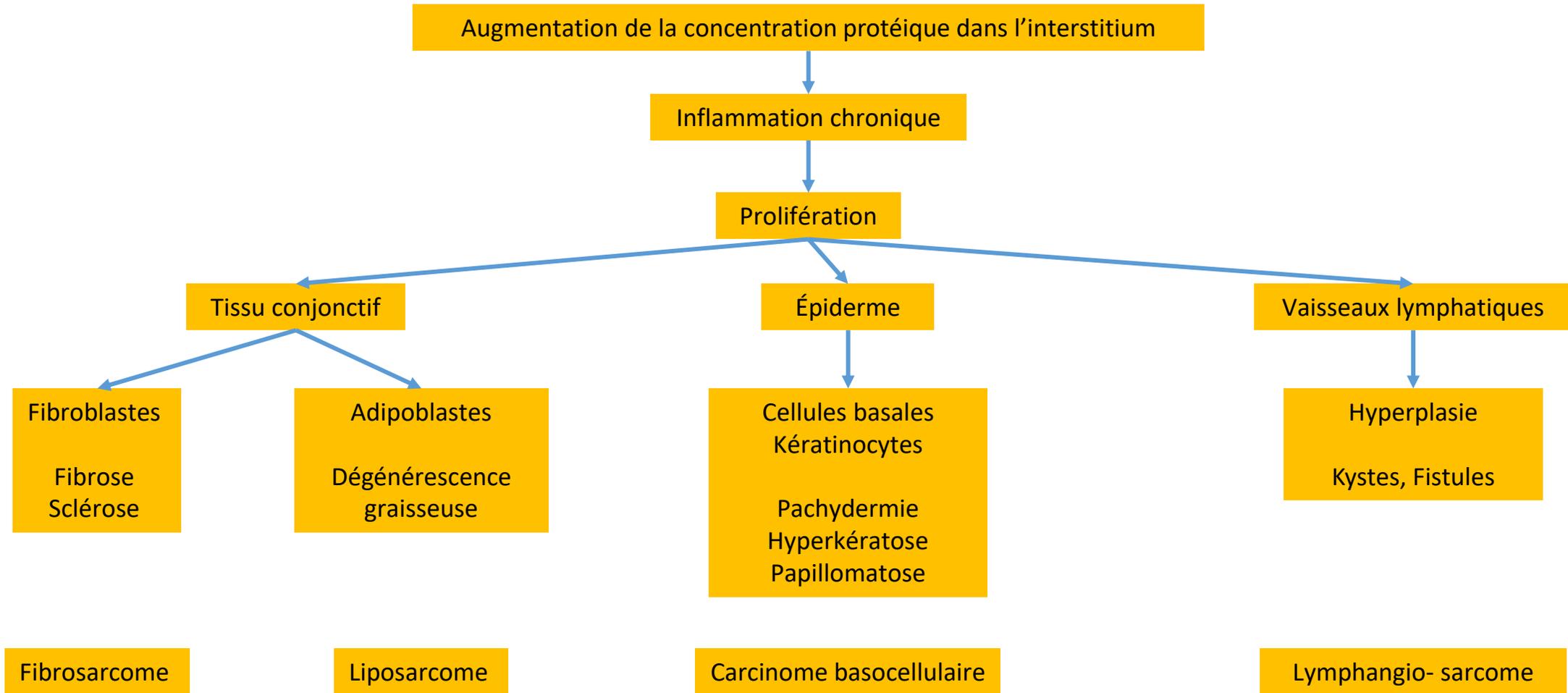
**3. Complications inflammatoires:**

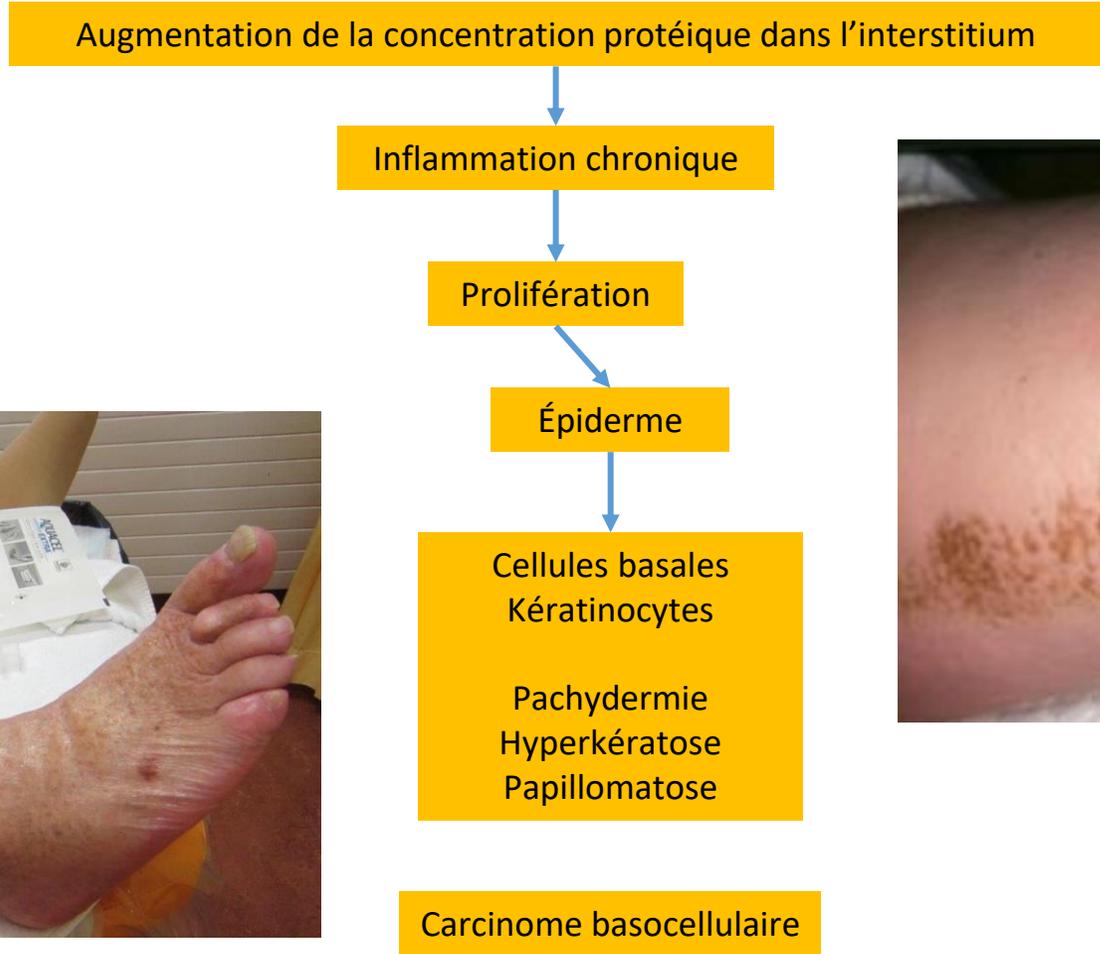
- Dermatitis de stase
- Retard de cicatrisation de plaies / ulcères



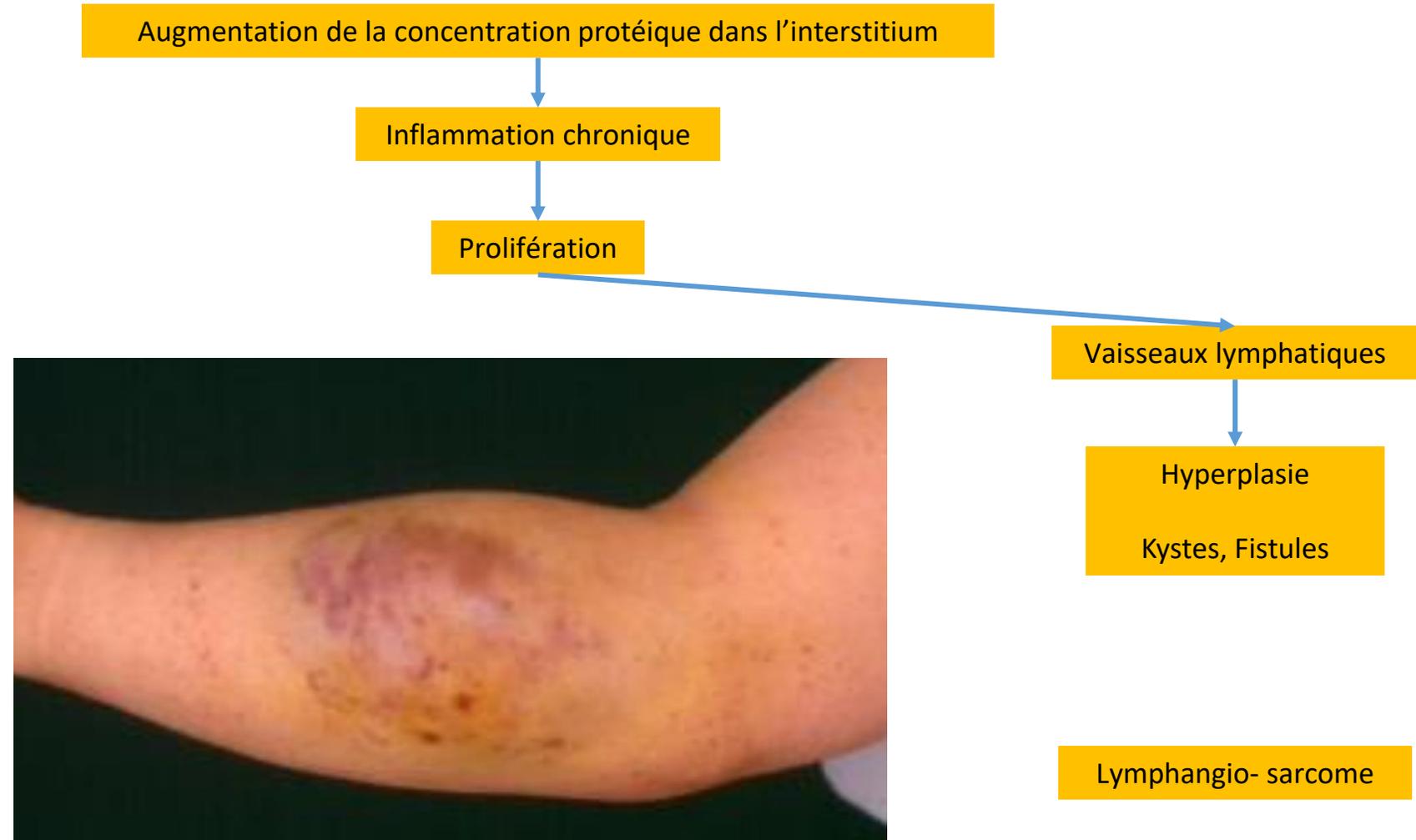
Altmeyers.org



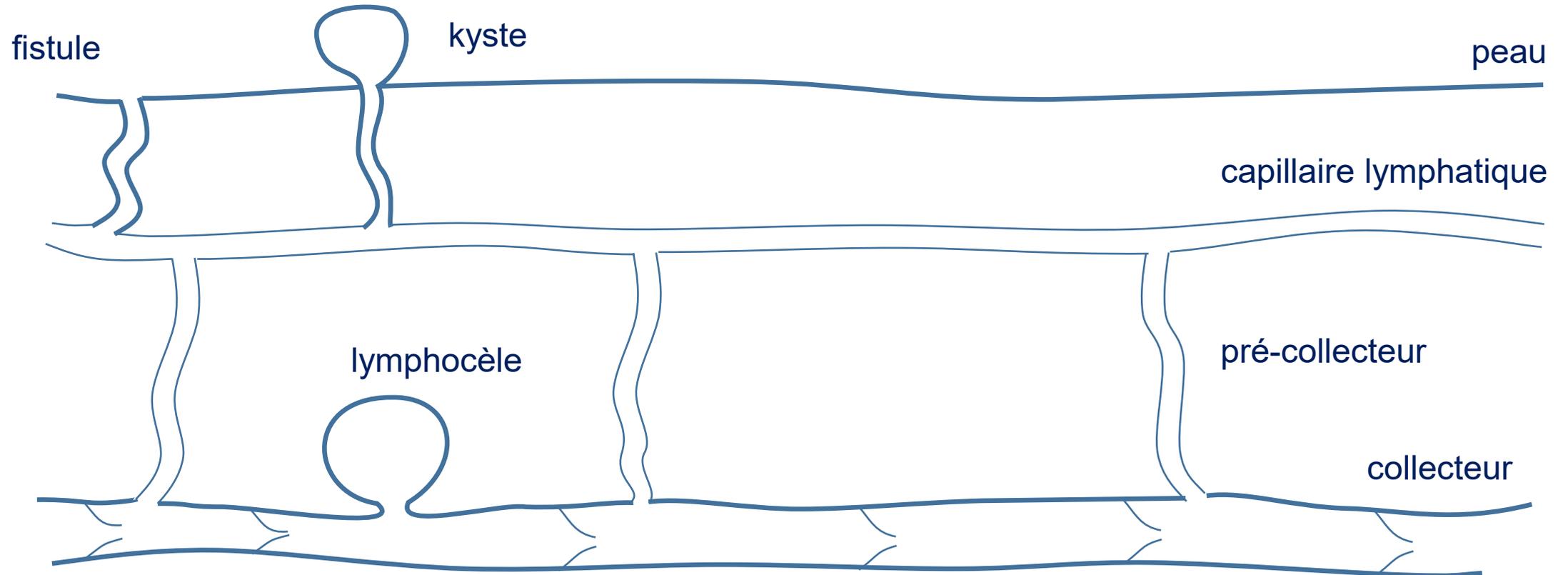




# 1. Complications prolifératives



Varices, kystes, fistules, lymphocèles, lymphorrhées....



Varices, kystes, fistules, lymphocèles, lymphorrhées....



### Lymphangite



### Mycoses interdigitales



### Érysipèle, dermo-hypodermite (DHD)



### Fasciite nécrosante



### Ostéite



### CAUSES OF "PSEUDOCELLULITIS"

#### Infections and bites

- Arthropod bite reactions (e.g. insect, spider)
- Erythema migrans (see Fig. 74.14)
- Herpes zoster
- Toxin-mediated erythema (e.g. recurrent toxin-mediated perineal erythema)

#### Neutrophilic dermatoses

- Sweet syndrome, neutrophilic panniculitis
- Familial Mediterranean fever, other autoinflammatory syndromes

#### Drug reactions

- Fixed drug eruptions (especially non-pigmenting)
- Vaccine/injection site reactions
- Toxic erythema of chemotherapy (e.g. due to gemcitabine), neutrophilic eccrine hidradenitis\*

#### Other inflammatory disorders

- Allergic contact dermatitis (including airborne and dermal), stasis dermatitis
- Phytophotodermatitis
- Well syndrome
- Panniculitis, e.g. lipodermatosclerosis, erythema nodosum
- Thrombophlebitis
- Angioedema
- Interstitial granulomatous dermatitis, patch type granuloma annulare
- Inflammatory morphea
- Acute inflammatory edema of the ICU

#### Metabolic disorders

- Gout

#### Malignancy

- Erysipeloid skin metastases (especially breast carcinoma)

\*Occasionally develops prior to onset of leukemia or due to infection.

Dermatite de contact allergique



Dermatite de contact irritative

# Lymphangite

Inflammation des vaisseaux lymphatiques

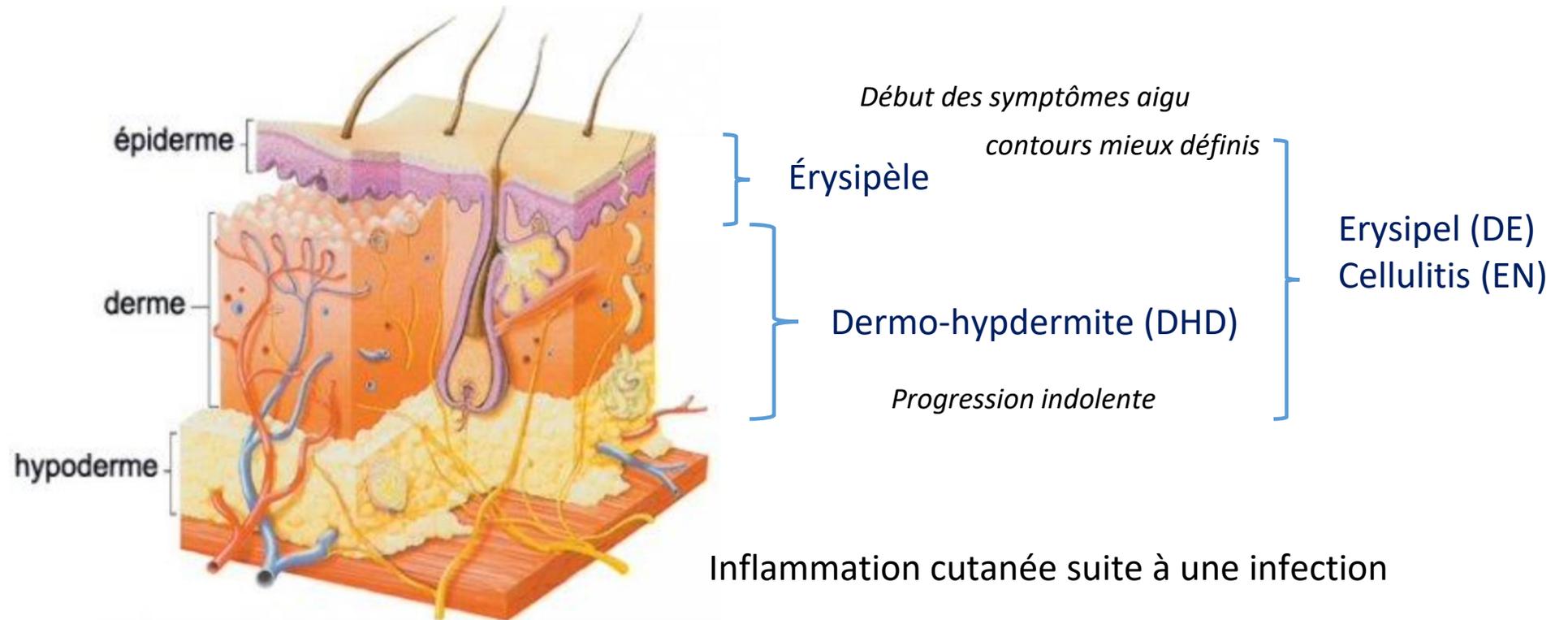
Causes principales:

- infection
- compression des vaisseaux lymphatiques par tumeur bénigne ou maligne ou envahissement par lymphangite carcinomateuse

Traitement:

- Antibiotiques





Érythème, œdème et chaleur  
Souvent accompagnés de fièvre, frissons et malaise général

# Dermohypodermite (DHD) vs érysipèle

DHD



*Blum et al., 2013*



Érysipèle



Touchent préférentiellement un membre inférieur – unilatéral!

Porte d'entrée: **ulcérations, traumatismes, piqûres d'insectes et mycoses**

Le plus souvent Streptococcus pyogènes et Staphylococcus aureus

# DHD et érysipèle

## Facteurs de risques

- Insuffisance veineuse
- Lymphoedème
- Diabète
- Obésité
- Immunosuppression
- Plaies
- Age

## Diagnostic différentiel

- Pseudo-cellulite
- Dermatite de stase veineuse
- Arthrite aiguë
- Réactions d'hypersensibilité
- Fascite nécrosante



# DHD et érysipèle

Délimitation des lésions afin de suivre leur évolution!

## Traitement

- Repos
- Surélévation du membre atteint
- Antibiotiques
- Antalgiques
- Soins locaux
- Drainage lymphatique du lymphoedème hors stade aigu

## Fasciite nécrosante

Infection rare de la peau et des tissus sous-cutanés profonds, se propageant le long des fascias et du tissu adipeux

## Ostéite

atteinte du tissu osseux

## Dermatite de stase

### Étiologie

Insuffisance veineuse avec œdème des membres inférieurs, **phlébo-lymphoedème**

### Symptômes et signes

Prurit, excoriations, érythème, changements trophiques cutanés – lipodermatosclérose

### Traitement:

- Cortisone à usage local, en schéma dégressif, Protopic
- Compression / drainage lymphatique si possible pour réduire l'œdème



## Retard de cicatrisation / Ulcères chroniques ou récidivants

### Étiologie

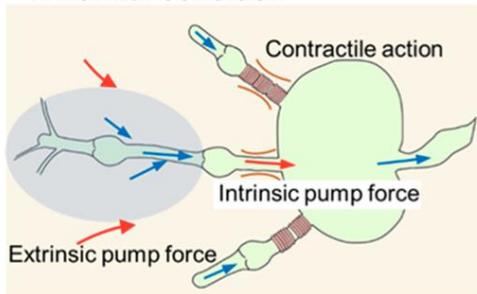
- Mixte, composante inflammation chronique
- Obésité, insuffisance veineuse souvent associées

### Traitement

- Contrôler les facteurs déclenchants
- Soins de plaies



## 1. Normal condition

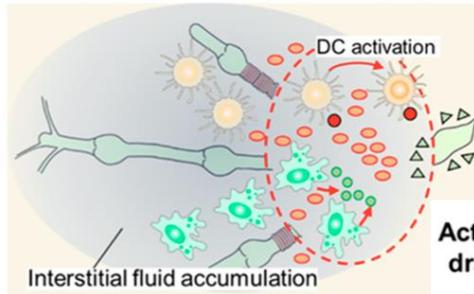


- Lymph flow
- Pump forces

**Injury  
(Lymph node  
dissection)**



## 2. Early-stage of lymphatic injury

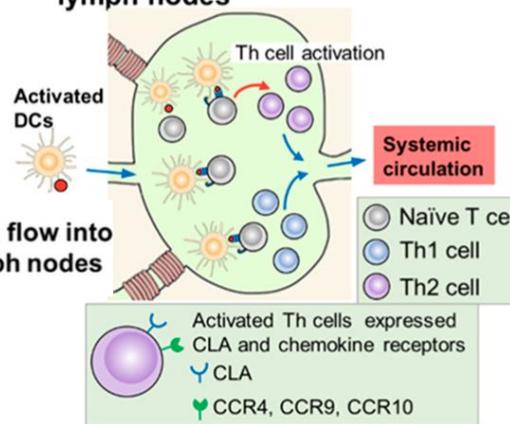


- M2 macrophage
- Dendritic cell
- DAMPs
- VEGF-C
- Antigen
- △ CCL21

**Activated DCs flow into  
draining lymph nodes**



## 3. Th cell activation in draining lymph nodes



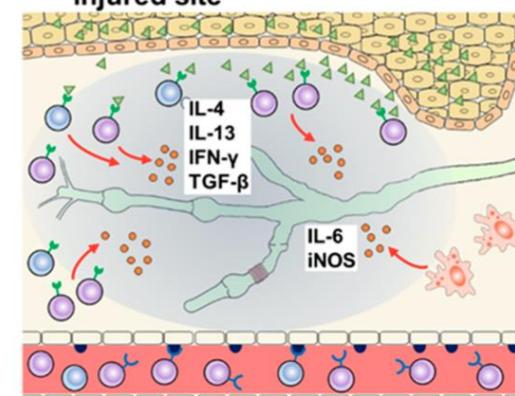
**Systemic  
circulation**

- Naive T cell
- Th1 cell
- Th2 cell

- Activated Th cells expressed CLA and chemokine receptors
- Y CLA
- Y CCR4, CCR9, CCR10



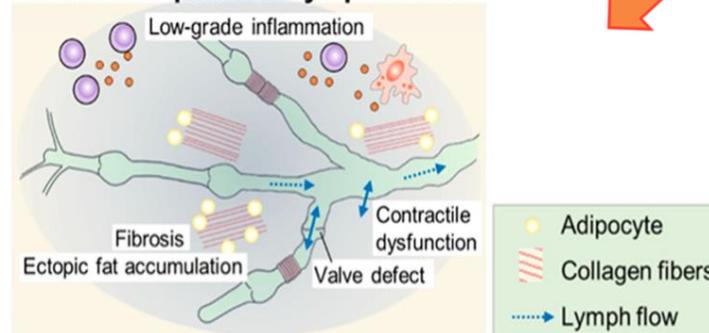
## 4. Inflammatory cell migration in injured site



- Th1 cell
- Th2 cell
- M1 macrophage
- Y CLA
- ▼ E-selectin
- Y CCR4, CCR9, CCR10
- △ CCL17, CCL27
- Inflammatory cytokines

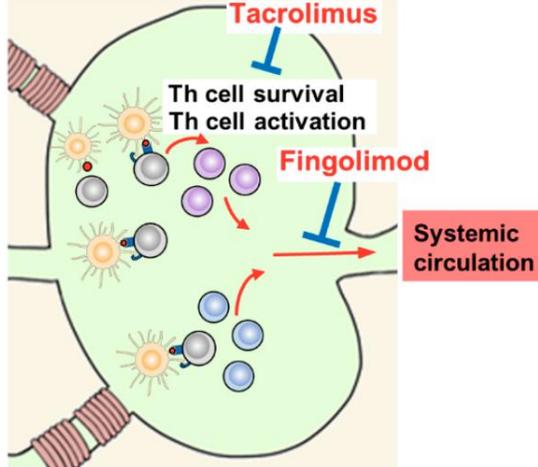


## 5. Chronic-phase of lymphedema

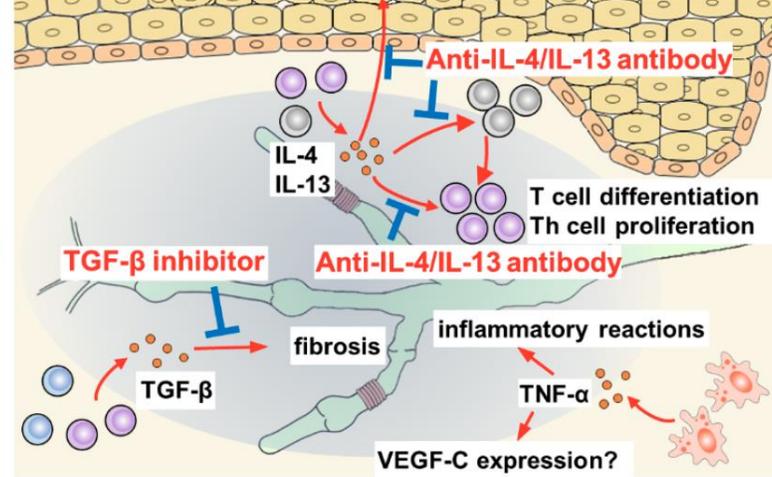


- Adipocyte
- ▨ Collagen fibers
- ⋯→ Lymph flow

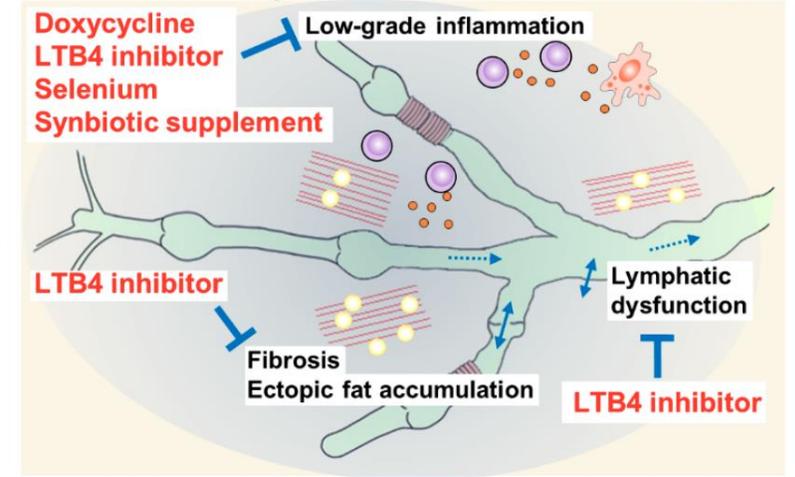
**Draining lymph nodes**



**Injured site**



**Edematous region**



- Naïve T cell
- Th1 cell
- Th2 cell
- M1 macrophage
- Dendritic cell
- Inflammatory cytokines
- Adipocyte
- Collagen fibers
- Lymph flow
- Inhibitory effect

# Les complications du lymphoedème chronique

- Complexe pathophysiologie et présentation clinique
- Multiples complications
  - À bien identifier pour apporter le traitement optimal
- Nouvelles thérapies à venir pour traiter les causes et non les complications!

Merci pour votre attention