

## Lymphoœdème primaire

Synonyme : Malformation lymphatique tronculaire

Sous-types : Maladie de Meige ou lymphoœdème héréditaire type II ou lymphoœdème primaire tardif / Maladie de Milroy ou lymphoœdème congénital primaire ou lymphoœdème héréditaire type I ou lymphoœdème de Nonne-Milroy

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

### ❖ La maladie en bref

Adapté de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels\*

- **Définition** : Le lymphoœdème primaire est une **maladie rare constitutionnelle chronique caractérisée par une augmentation de volume chronique des membres inférieurs** initialement due à une accumulation de lymphe puis à un excès de tissu adipeux et de collagène. Il apparaît dès la naissance (congénital) ou plus tard pendant l'enfance voire à l'âge adulte.
- **Épidémiologie** : La prévalence du lymphoœdème primaire n'est pas connue avec exactitude, mais reste estimée inférieure à 1 / 2 000. La maladie concerne aussi bien les femmes que les hommes avec toutefois une prédominance féminine.
- **Clinique** : Le lymphoœdème primaire peut être **congénital (moins de 10 % des cas), de révélation précoce** (avant 35 ans pour 65 à 80 % des personnes) **ou tardive** (après 35 ans, 10 % des personnes). Il touche le plus **souvent les membres inférieurs (80 % des cas), de façon uni- ou bilatérale**, et plus rarement un membre supérieur, le visage ou les organes génitaux externes. Le début est généralement distal (pied, cheville). Le signe de Stemmer (difficulté à pincer la peau de la face dorsale du 2<sup>e</sup> orteil ou la face dorsale du pied en regard du 2<sup>e</sup> orteil) caractérise spécifiquement l'affection (signe pathognomonique). Il traduit un épaississement de la peau et des tissus sous-cutanés et ne se constate qu'après un certain temps d'évolution clinique. **Hyperkératose, pachydermie, vésicules, papillomatose de la peau des orteils** peuvent survenir. Le lymphoœdème est caractérisé par une immuno-dépression locale se traduisant par des **infections bactériennes (essentiellement l'érysipèle)**, des **infections fongiques (intertrigo)** qui font le lit de **l'érysipèle récidivant** voire d'infections virales.
- **Étiologie** : Le lymphoœdème primaire résulte d'un **dysfonctionnement du système lymphatique qui n'assure plus correctement sa fonction de retour des constituants liquides et mobilisables de l'interstitium**. Le défaut de développement du système lymphatique semble à ce jour **essentiellement d'origine génétique**. La **lymphangiogénèse est altérée soit de façon systémique soit localement dans les tissus**. La première forme de **lymphoœdème familial congénital** décrite et la plus fréquente (**syndrome de Milroy** de transmission autosomique dominante) est consécutive à une perte de fonction du récepteur 3 du VEGF [codé par le gène *VEGFR3* (*Vascular endothelial growth factor receptor 3*)], spécifique de la cellule endothéliale lymphatique avec diminution de la lymphangiogénèse tissulaire (lymphatiques initiaux hypoplasiques et non fonctionnels). Le défaut de circulation lymphatique peut être plus vaste et s'accompagner d'épanchements lymphatiques ou chyleux (lymphoœdème systémique). Il existe également des **formes familiales de lymphoœdème précoce**, encore appelées **maladie de Meige**, de transmission autosomique dominant à pénétrance variable. Associé à d'autres anomalies des phanères ou

troubles du développement, le lymphœdème est un symptôme souvent au second plan de syndromes génétiques ou chromosomiques complexes (syndrome lymphœdème/distichiasis, syndrome de Turner, Klinefelter, trisomie 21, etc.). Un **conseil génétique** devrait être proposé **aux familles concernées par une forme héréditaire de la maladie**.

- **Prise en charge et pronostic** : Le lymphœdème est une maladie chronique, non curable à ce jour. Le **traitement symptomatique** vise d'une part à **éviter l'accumulation de lymphes dans les membres afin de maintenir un volume aussi proche que celui du membre contro-latéral** et d'autre part de **prévenir les modifications cutanées et tissulaires secondaires (engraissement) dont la réduction n'est plus possible par la simple compression**. À ce stade, des techniques de lipo-aspiration associées à la compression permettent des résultats intéressants. La prise en charge peut être administrée de façon intensive lorsque le volume est important. Des **règles hygiéno-diététiques** et des **soins cutanés** pour prévenir les infections (pour les mycoses en particulier : antimycotique sur les intertrigos inter orteils) complètent la prise en charge. En cas d'érysipèle, principale complication du lymphœdème, un traitement antibiotique (amoxicilline, pristinamycine) avec hospitalisation si nécessaire et une surveillance rapprochée sont requis. **Le retentissement orthopédique lié à l'excès de poids et le handicap fonctionnel, psychologique et social sont variables en fonction de la gravité du lymphœdème.**

## ❖ Le handicap au cours de la maladie

### • Situations de handicap générées par les manifestations de la maladie

Les manifestations de la maladie ainsi que leur sévérité sont variables au cours du temps. Toutes les personnes atteintes ne sont pas confrontées à l'ensemble des manifestations en même temps, ni à toutes les situations de handicap mentionnées ci-dessous.

#### ➤ **Lymphœdème**

Le lymphœdème se traduit cliniquement par un gonflement d'un segment de membre. L'œdème le plus souvent **aux pieds, aux chevilles et aux jambes** peut provoquer une **sensation de tiraillement ou de lourdeur**. Ils peuvent rendre les **mouvements** et les **déplacements difficiles (douleurs et diminution de la mobilité articulaire)**. Plus rarement **l'atteinte des membres supérieurs, essentiellement des mains, peut gêner dans les mouvements fins comme l'écriture**. **L'augmentation de volume peut également rendre difficile l'habillage et surtout le chaussage obligeant à porter des chaussures de taille différente à chaque pied ou des chaussures sur mesure.**

En absence de traitement, le volume peut augmenter et provoquer un **épaississement de la peau (fibrose cutanée)**.

Le traitement comprend une **phase de réduction de volume (de 2 à 3 semaines) basée sur les bandages multicouches peu élastiques quotidiens** associés éventuellement à des **drainages lymphatiques manuels** puis une **phase de maintien du volume réduit**, reposant sur le **port d'une compression élastique (bas cuisse, bas jarret, collants, manchons, etc.) la journée**, associé à des **bandages nocturnes** à une fréquence inférieure à la phase de réduction.

Les manifestations de la maladie et leur prise en charge ont un **impact psychologique important** avec une **répercussion sur l'image et l'estime de soi ainsi que sur les relations sociales**.

#### ➤ **Infections**

Les **érysipèles sont provoqués par les streptocoques** et sont les complications les plus fréquentes du lymphœdème. Elles s'accompagnent de **fièvre, de frissons (tremblements)** puis de **rougeurs**,

de **douleurs, d'une augmentation de la chaleur locale** et d'une **augmentation du volume du lymphœdème**. Elles peuvent nécessiter une hospitalisation selon leur sévérité et altérer la **qualité de vie** : antibiotiques en intraveineuse selon la gravité, traitement de longue durée en cas de récurrences, surveillance rapprochée pour éviter les complications (recherche et traitement systématique de toutes portes d'entrées infectieuses (intertrigo interdigital).

La peau est fréquemment sèche et nécessite une hydratation régulière (émollients).

## • Vivre avec le handicap au quotidien

### ➤ Conséquences dans la vie quotidienne

Les conséquences du lymphœdème primaire sur la vie quotidienne varient selon la sévérité et l'âge de début des manifestations.

Le lymphœdème peut rendre les déplacements difficiles et les personnes atteintes peuvent être gênées pour marcher sur de longues distances, utiliser les escaliers (monter ou descendre), effectuer les tâches domestiques, surtout en station debout ou conduire des véhicules à moteurs. Les personnes peuvent également avoir des difficultés pour prendre soin d'elles, notamment pour s'habiller et se chausser : il leur est parfois difficile de trouver des vêtements et des chaussures adaptées.

Le **port permanent de dispositifs de compression (bas de compression élastique** ou de manchons, chaussettes, ou collant, voire des vêtements de compression sur mesure) la journée associé la nuit à des bandages peut être **contraignant et difficile à accepter surtout chez les enfants, les jeunes et les femmes (contrainte physique et esthétique)**.

Au quotidien, certaines **règles hygiéno-diététiques doivent être respectées** : éviter le surpoids, prévenir l'érysipèle en surveillant l'apparition des mycoses, éviter les sources de blessures ou plus simplement surveiller l'évolution des blessures.

Ces contraintes peuvent altérer la qualité de vie au quotidien. Chez l'enfant, il est important de ne pas altérer son développement physique, psychique et social par un excès de précautions.

### ➤ Conséquences dans la vie familiale

L'annonce du diagnostic de lymphœdème primaire peut être vécue comme un **bouleversement pour la personne, sa famille et l'entourage proche**. Parfois la méconnaissance de la maladie rend le diagnostic tardif et est source d'errance diagnostique. La naissance d'un enfant avec un lymphœdème est difficile à accepter et la recherche d'une solution pour la guérison peut être source de consommation médicale importante.

**Le caractère génétique de certaines formes de la maladie est susceptible d'impacter les relations familiales avec la crainte pour les apparentés d'avoir la maladie ou de donner naissance à des enfants atteints.**

Le traitement nécessite des **dispositifs médicaux (bas, bandages, orthèses, vêtements de compression adaptés, etc.)** dont les **coûts impactent le budget familial**.

Dans certaines situations qui restent cependant très rares, la **perte d'autonomie** notamment **pour les déplacements peut être difficile à vivre**. Pour les proches, le sentiment d'impuissance est également pesant.

La maladie peut avoir **un impact sur la fratrie** : frères et sœurs peuvent se sentir délaissés lorsque l'attention des parents est portée sur l'enfant malade. Ils peuvent ressentir de la jalousie, de la culpabilité, de la honte ou de la tristesse.

L'entourage familial (conjoint, parents, fratrie) doit s'organiser pour permettre le soutien et l'accompagnement du proche.

Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent alors survenir.

### ➤ Conséquences dans la vie scolaire

**La maladie peut perturber la scolarité des élèves atteints et les principaux éléments à prendre en compte sont :**

- les érysipèles ;
- les conseils erronés (exemple : ne pas faire de sport alors qu'il n'y a aucune restriction médicale) ;
- les difficultés pour les déplacements ou pour les mouvements fins en cas d'atteinte de la main ;
- le traitement compressif ;
- les risques de blessures et d'infections ;
- les relations avec les camarades de classe (impact esthétique, moqueries).

La quasi-totalité des élèves suivent une scolarité en milieu ordinaire, néanmoins si nécessaire, une prise en charge doit être proposée en fonction des besoins spécifiques de chaque élève avec des aménagements, des adaptations et des aides ciblées (voir « Aides pour la vie scolaire »).

### ➤ Conséquences dans la vie professionnelle

**La maladie peut perturber l'activité professionnelle et les principaux éléments à prendre en compte sont :**

- les absences pour le traitement du lymphœdème et les érysipèles ;
- les difficultés pour se déplacer ;
- les difficultés pour la station debout prolongée ;
- le handicap esthétique et l'impact sur l'identité.

**Certaines professions à risque de blessures ou nécessitant une station debout prolongée ne sont pas conseillées, mais en général le poste de travail peut être adapté (en lien avec le médecin du travail).**

Des dispositifs spécifiques et des aides sont disponibles pour faciliter l'inclusion professionnelle et le maintien dans l'emploi en milieu ordinaire (voir « Aides pour la vie professionnelle »).

### ➤ Conséquences dans la vie sociale

**Le handicap esthétique de la maladie peut fragiliser l'image et l'estime de soi avec le risque de retrait voire d'isolement social.**

Les **sorties** ou les **voyages** nécessitent certaines **précautions : prévoir d'emporter les dispositifs médicaux de compression, s'organiser pour les longs trajets, etc.**

Des aides existent pour gérer ces situations, notamment l'**éducation thérapeutique** (voir ci-dessous « [Autres accompagnements](#) »).

### ➤ Conséquences sur l'activité physique

La **pratique d'une activité physique (ou sportive) doit être encouragée sans restriction et même recommandée.** Elle doit être effectuée **si possible avec la compression élastique** et choisie selon les capacités de la personne et de ses goûts, après avis médical si besoin.

## • Aides pour prévenir et limiter les situations de handicap

Chaque situation est particulière et les aides / accompagnements mentionnés ci-dessous ne sont pas tous systématiquement indiqués, nécessaires ou accordés. Les besoins évoluent et la prise en charge doit être adaptée à chaque personne, à chaque âge et chaque situation.

Le médecin traitant, les spécialistes du centre de référence (ou de compétence), et /ou l'équipe pluridisciplinaire de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) décident du bien-fondé de l'attribution de chacune de ces aides en fonction des besoins spécifiques de la personne.

**Les aides et les accompagnements doivent être proposés le plus tôt possible** après une évaluation spécifique de la situation car les conséquences du lymphœdème primaire varient selon les personnes, leurs besoins, leurs attentes, leurs projets de vie et l'évolution de la maladie. Le suivi doit se faire de préférence en lien avec un **centre de référence ou un centre de compétences des maladies vasculaires rares** (voir la liste des centres sur [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

La prise en charge fait intervenir **une équipe multidisciplinaire médicale et paramédicale** (kinésithérapeute, psychologue, infirmier (-ère) diplômé(e) d'État, diététicien, etc.). Le rôle du médecin spécialisé du centre de référence est essentiel pour aider à mieux cibler les difficultés, définir les objectifs de la personne atteinte et la stratégie thérapeutique.

**Si possible, une prise en charge de l'enfant par une équipe de pédiatrie et une équipe de soins adulte couplée est indispensable pour favoriser la transition enfants/adultes.**

**Les professionnels sociaux** (assistante sociale, etc.) et les **aides techniques** complètent la prise en charge.

**L'accompagnement des familles et de l'entourage (aidants familiaux) est important** pour améliorer l'environnement des personnes atteintes et permettre la meilleure qualité de vie possible.

### ➤ **Professionnels paramédicaux**

#### ▪ **Masseur-kinésithérapeute**

Le masseur-kinésithérapeute, **de préférence formé à la prise en charge du lymphœdème**, est nécessaire (**pratique de bandages avec des bandes à allongement court, drainages lymphatiques manuels**). Il peut apprendre les techniques de compression au malade et à son entourage dans le cadre d'une éducation thérapeutique.

#### ▪ **Pédicure - podologue**

Les soins de pédicurie sont essentiels pour **prévenir les complications du port de compression (cors, zone d'appui)**, les **mycoses**, et **traiter les pathologies unguéales** liées au lymphœdème (ongles verticalisés, etc.).

#### ▪ **Infirmier (ère) diplômé(e) d'Etat (IDE)**

L'IDE peut, suivant les besoins, intervenir à domicile sur prescription médicale pour participer à **l'éducation thérapeutique de la personne atteinte et de son entourage**.

#### ▪ **Diététicien**

Le diététicien peut intervenir pour donner des conseils diététiques voire proposer un **suivi nutritionnel en cas de surcharge pondérale (facteur susceptible d'aggraver le lymphœdème)**.

- **Psychologue**

Dès l'annonce du diagnostic et tout au long du suivi, le psychologue apprend à la personne atteinte à **accepter les répercussions esthétiques et fonctionnelles de la maladie**. Il aide à **mobiliser les ressources internes de la personne malade et soutient l'entourage familial dans un objectif de maintien d'une qualité de vie agréable**.

- **Psychomotricien**

En cas de répercussions fonctionnelles sévères, situations restant toutefois exceptionnelles, le psychomotricien vise à **accompagner le développement moteur tout en travaillant l'aspect psychologique**. Il travaille sur les troubles du schéma corporel en aidant à **développer la conscience corporelle, sensorielle et la connaissance du corps**.

Il **favorise l'apaisement psychique et corporel** par différents moyens : toucher thérapeutique, relaxation, gymnastique douce, etc.

- **Professionnels sociaux**

- **Assistant de service social (assistant social)**

Il **conseille et oriente sur l'accès aux droits sociaux et administratifs** y compris en favorisant le maintien dans l'emploi. Il informe sur les moyens de financement des aides humaines, techniques. Il aide à déposer un dossier de demande d'aides ou de prestations auprès d'organismes comme la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

- **Auxiliaire de vie sociale (AVS) / aide à domicile / aide-ménagère / auxiliaire familiale**

En cas de répercussions fonctionnelles sévères, situations restant toutefois exceptionnelles, l'AVS **accompagne les personnes dans les actes de la vie quotidienne**. Par exemple, pour la toilette, les repas, les courses, etc. Cette aide peut être financée par la prestation de compensation du handicap (PCH) pour les moins de 60 ans et être effectuée par des services d'aide et de soins à domicile [(service d'Aide et d'Accompagnement à domicile (SAAD) ; service polyvalent d'Aide et de Soins à domicile (Spasad)].

- **Autres professionnels**

Des séances de relaxation ou d'autres techniques (ex : sophrologie, yoga) peuvent être utiles pour diminuer les tensions corporelles et psychiques. Elles peuvent être proposées par des professionnels recommandés par le médecin traitant ou le centre de référence ou de compétence.

- **Structures spécialisées**

- **Centre de soins de suite et de réadaptation (SSR)**

Dans le cadre de la **rééducation** ou pour **éviter une rupture de la prise en charge à domicile**, la personne peut bénéficier, sur prescription médicale, d'un séjour dans un service de Soins de suite et de Réadaptation avec une équipe pluridisciplinaire (professionnels médicaux, paramédicaux, médico-sociaux etc.) qui proposera de **l'éducation thérapeutique du patient (ETP)**, essentielle pour cette maladie chronique.

- **Autres accompagnements**

- **Éducation thérapeutique du patient (ETP)**

L'éducation thérapeutique réalisée par une équipe multidisciplinaire (médecin, infirmière, assistante sociale, kinésithérapeute, psychologue, etc.) est fondamentale et doit être proposée

aux personnes atteintes voire à leurs familles pour acquérir le savoir, le savoir-faire sur le lymphœdème afin de mieux le gérer : sensibiliser à l'importance d'un suivi médical /paramédical, **apprendre les techniques de bandages et de compression, avoir une hygiène de vie limitant les risques [hydratation, traitement des plaies, exercices quotidiens (marche, etc.)], etc.** Les objectifs de l'ETP étant de favoriser l'observance et l'autonomie des personnes atteintes.

- **Associations de patients**

Elles jouent un **rôle important dans l'orientation et l'information sur la maladie**, sur les aides existantes, les adaptations au quotidien, les échanges et l'accompagnement dans l'intégration de la maladie souvent en lien avec les professionnels. Au travers de ces associations, les personnes peuvent partager leurs expériences, nouer des liens permettant de mieux évoluer dans la vie et de rompre l'isolement des familles.

- **Aides techniques**

Compression élastique (bas cuisse, bas jarrets, collants, etc.) ;

Bandages compressifs multicouches ;

Vêtements compressifs sur mesure.

- **Aides pour la vie familiale**

- **Accompagnement familial**

Une consultation de conseil génétique avec un généticien et / ou un conseiller en génétique et un psychologue permet d'informer la famille et de répondre aux questions sur les risques de transmission des formes héréditaires de la maladie.

Un accompagnement familial peut être apporté par différentes structures et réseaux de professionnels tels que les services de la protection maternelle et infantile (PMI), l'action sociale enfance, jeunesse et parentalité de la Caisse d'allocations familiales (CAF), le service d'Accompagnement à la parentalité des personnes handicapées (SAPPH).

- **Soutien pour les proches aidants**

Les proches d'un malade atteint de lymphœdème associé à une maladie plus complexe (neurologique par exemple) peuvent être confrontés à un degré de fatigue, de stress chronique voire d'épuisement important. Ils doivent pouvoir bénéficier si besoin d'aides humaines externes (aidants professionnels), de soutien psychologique, de groupes de paroles pour éviter l'isolement. Les associations de patients et d'aidants sont également des soutiens précieux.

Cette prise en charge globale permet d'améliorer la qualité de vie de la personne atteinte et de ses proches.

- **Aides pour la vie scolaire**

Il est **important que l'équipe scolaire soit informée des conséquences de la maladie et des besoins spécifiques de l'élève avec l'accord des parents et / ou de l'élève lui-même pour lui permettre de poursuivre une scolarité la plus proche possible de celle de ses camarades de classe.** Une explication de la maladie aux autres élèves peut permettre une meilleure qualité de vie pour le jeune. Au collège et au lycée, l'infirmière scolaire joue un rôle important d'information et de soutien pour l'élève.

#### ▪ **Scolarité en milieu ordinaire**

Les élèves atteints de lymphœdème primaire suivent le plus souvent une **scolarité en milieu ordinaire**.

Dans les formes complexes de lymphœdème associé à d'autres atteintes (neurologiques par exemple), des **aménagements spécifiques de la scolarisation** peuvent être nécessaires et les parents peuvent les obtenir en demandant la mise en place d'un **projet d'accueil individualisé (PAI)** auprès du chef d'établissement avec l'aide du médecin scolaire et du médecin traitant.

Le PAI permet par exemple :

- la dispense de certaines activités ;
- la possibilité de bénéficier de soins pendant le temps scolaire.

#### ▪ **Service d'Assistance pédagogique à domicile (Sapad)**

En cas d'absence prolongée ou d'absences répétées de courte durée, l'élève peut bénéficier de rattrapage des cours et de soutien pédagogique avec les Sapad (services départementaux de l'Éducation nationale) à domicile ou à l'hôpital.

#### ▪ **Centre national d'enseignement à distance (Cned)**

Si l'élève n'a pas la possibilité de suivre un enseignement ordinaire, la famille peut faire appel au cours par correspondance du Cned soit à temps partiel, soit à plein temps et gratuits pendant toute la scolarité.

#### ▪ **Projet personnalisé de scolarisation (PPS)**

En cas de difficultés plus importantes (situations rares), les élèves peuvent bénéficier d'aide humaine en milieu scolaire ayant le statut d'accompagnant d'élèves en situation de handicap (AESH) ou auxiliaire de vie scolaire (AVS) : par exemple, pour la prise de notes ou pour porter le cartable en cas de difficultés de préhension.

Le recours à l'aide humaine en milieu scolaire et à certaines mesures nécessaires à la scolarisation de l'élève en situation de handicap nécessite une demande de **projet personnalisé de scolarisation (PPS)**.

En lien avec l'équipe du suivi de la scolarisation et l'enseignant référent, les parents sont étroitement associés à l'élaboration du PPS de l'enfant ainsi qu'à la décision d'orientation, prise en accord avec eux par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

#### ▪ **Formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel**

Pour poursuivre une formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel [Sections techniques spécialisées (STS), Classes préparatoires aux grandes écoles (CPGE)], les élèves peuvent continuer de bénéficier d'un projet d'accueil individualisé (PAI) ou d'un projet personnalisé de scolarisation (PPS).

Pour ceux qui souhaitent poursuivre leur parcours en université, un service d'accueil et d'accompagnement des étudiants en situation de handicap est disponible (voir le site [etudiant.gouv.fr](http://etudiant.gouv.fr) du ministère de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation). Les étudiants peuvent dans certains cas et selon les universités bénéficier d'un **plan d'accompagnement de l'étudiant handicapé (PAEH)** pour :

- l'aménagement du suivi des enseignements et l'accompagnement au cours de la recherche de stage (dispense d'assiduité, preneur de notes, tutorat, réorientation, etc.) ;
- les aménagements pour la passation des épreuves d'examens ou concours (temps majoré, classe individuelle, preneur de notes, etc.).



Pour plus d'informations voir le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/aidants proches)* et le site internet Tous à l'école ( [www.tousalecole.fr](http://www.tousalecole.fr) ).

### ➤ Aides pour la vie professionnelle

Les personnes atteintes de lymphœdème primaire peuvent travailler en milieu ordinaire. Les dispositifs suivants apportent des solutions en cas de difficultés professionnelles :

#### ▪ **Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH)**

Le salarié peut demander une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la MDPH.

La RQTH est l'un des principaux titres permettant d'être « bénéficiaire de l'obligation d'emploi ».

Ce statut permet notamment l'accès à :

- des centres de préorientation et à des centres (ou contrats) de rééducation professionnelle ;
- une aide à la recherche d'emploi ou au maintien en poste à travers un suivi personnalisé assuré par un réseau de structures spécialisées [CAP Emploi, service d'Appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)] ;
- des aides financières de l'**Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées** (Agefiph) ou du **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique** (Fiphfp) (aménagement de poste, aide au maintien dans l'emploi, à la formation) ;
- Un suivi médical renforcé auprès du médecin du travail ;
- Des contrats de travail « aidés ».

#### ▪ **Services pour l'insertion et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap**

En France, dans chaque département, des services sont prévus pour l'insertion professionnelle et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap :

##### - **le réseau CAP Emploi, pour les personnes en recherche d'emploi**

Ce service s'adresse aux personnes reconnues handicapées en recherche d'emploi, inscrites ou non à Pôle emploi, ayant besoin d'un accompagnement spécialisé compte tenu de leur handicap.

##### - **le service d'Appui pour le maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)**

Son objectif est de faciliter le maintien dans l'emploi des personnes handicapées. Il intervient quand il y a un risque d'incompatibilité entre le poste de travail du salarié et son état de santé, de nature à générer une situation d'inaptitude.

##### - **le médecin du travail**

C'est l'acteur principal du maintien en emploi. Il aide le salarié et guide l'employeur en lien avec le service des ressources humaines pour soit adapter le poste actuel (situation la plus fréquente), soit rechercher un poste plus adéquat.

Le médecin du travail peut également conseiller et informer sur les autres dispositifs, comme le mi-temps thérapeutique, la pension d'invalidité, un passage à temps partiel. C'est également lui qui prononce l'inaptitude.

### ▪ Pension d'invalidité

Une personne adulte de moins de 60 ans dont la capacité de travail ou de revenus est réduite d'au moins deux tiers du fait de la maladie peut faire une demande de pension d'invalidité à la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) si elle est affiliée à la Sécurité sociale et si elle remplit des critères de cotisations. Il existe trois catégories concernant la pension d'invalidité, c'est le médecin conseil de la Sécurité sociale qui l'évalue.

En cas de mise en invalidité lorsque la personne est en emploi, il est intéressant de vérifier si l'employeur a souscrit à une prévoyance collective qui peut, dans certain cas, proposer des maintiens de salaires.

Pour plus d'informations sur l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap, voir le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/aidants proches)*.

### ➤ Aides pour la vie sociale, culturelle, les loisirs

Il existe des dispositifs de vacances accompagnées, vacances pour couple aidant-aidé, etc.

Pour plus d'informations, voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#)

## Les aides paramédicales / médico-sociales, humaines et techniques peuvent être proposées :

- Dans le cadre d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale avec un protocole d'affection longue durée (ALD) sur **prescription du médecin traitant, du médecin du centre de référence ou de compétence.**
- Après avoir sollicité la **maison départementale des personnes handicapées (MDPH)** : une évaluation de la situation et des besoins est alors effectuée par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH afin de déterminer si une aide est nécessaire ou pas et quels types d'aides (humaines, techniques, financières, relatives au travail...) peuvent être mises en place en fonction du projet de vie de la personne, de ses besoins et de la réglementation en vigueur.

L'équipe pluridisciplinaire (EP) de la MDPH évalue les besoins des personnes en situation de handicap et propose un **plan personnalisé de compensation** sur la base notamment d'un **projet de vie** complété par la personne atteinte et/ou sa famille et d'un **certificat médical** (du médecin du centre de référence ou de compétence, du médecin traitant). C'est la **commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)** qui décide de l'orientation des personnes en situation de handicap et de l'attribution de l'ensemble des aides et prestations. Celles-ci peuvent comprendre entre autres :

- Des aides humaines, des aides techniques, des aménagements du logement ou du véhicule, la prise en charge des surcoûts liés aux transports, à des charges spécifiques ou exceptionnelles, des aides animalières, via la **prestation de compensation du handicap (PCH)** ;
- D'autres aides financières : **l'allocation adulte handicapé (AAH)**, **l'allocation d'éducation pour l'enfant handicapé (AEEH)** et éventuellement l'un de ses compléments.  
L'AEEH est versée par la Caisse d'allocations familiales (CAF). Elle s'ajoute aux prestations familiales de droit commun pour compenser les dépenses liées au handicap de l'enfant jusqu'à 20 ans comme **l'allocation journalière de présence parentale (AJPP)** versée par la CAF aux salariés ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans en situation de handicap, qui doivent cesser leur activité professionnelle de manière continue ou ponctuelle pour rester à ses côtés. L'AJPP est cumulable avec la PCH sauf l'élément aide humaine. Le complément de l'AEEH n'est pas cumulable avec l'AJPP.  
Le financement des aides techniques pour les enfants peut être pris en charge sous conditions soit par le complément de l'AEEH, soit par la PCH.
- Des aides à la scolarité inscrites dans un **plan personnalisé de scolarisation (PPS)** ;
- Des aides pour l'insertion professionnelle.

Les personnes en situation de handicap peuvent bénéficier, dans certains cas, des cartes suivantes :

- **Carte d'invalidité** : délivrée sur demande auprès de la MDPH, à toute personne dont le taux d'incapacité permanente est au moins de 80 % ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3<sup>e</sup> catégorie par l'assurance maladie. Elle donne droit à une priorité d'accès notamment dans les transports en commun, des avantages fiscaux, etc. La mention « besoin d'accompagnement » attestant de la nécessité pour la personne d'être accompagnée dans ses déplacements peut être apposée sur la carte d'invalidité.
- **Carte européenne de stationnement** : délivrée sur demande auprès de la MDPH et attribuée par le préfet. Elle permet de bénéficier des places de stationnement réservées aux personnes handicapées, de bénéficier d'une certaine tolérance en matière de stationnement urbain.
- **Carte de priorité pour personne handicapée** : délivrée sur demande auprès de la MDPH à toute personne dont le handicap rend la station debout pénible mais dont le taux d'incapacité est inférieur à 80 %. Elle permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente, dans les établissements et manifestations accueillant du public, et dans les files d'attente.

Ces cartes sont progressivement remplacées par une carte unique CMI (carte mobilité inclusion) avec des mentions : invalidité, stationnement, priorité.

Les **mutuelles de santé, les communes, les conseils départementaux, les caisses nationales d'assurance vieillesse, les autres caisses de retraite** peuvent également aider pour la prise en charge de certaines aides et prestations.

**Vous pouvez retrouver toutes les informations relatives à ces aides et prestations dans le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/ proches aidants)***, mis à jour annuellement.

\***Lymphœdème primaire**. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, novembre 2007. Dr Stéphane Vignes, éditeur expert.

[www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=FR&data\\_id=11097&Disease](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=11097&Disease)

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, 4 octobre 2018



Avec la collaboration de

- Docteur Stéphane Vignes, Docteur Laura Simon, unité de lymphologie, site constitutif du centre de référence des maladies vasculaires rares, hôpital Cognacq-Jay, Paris

- Professeur Isabelle Quéré, Docteur Sandrine Mestre, Madame Fabienne Mourgues (infirmière diplômée d'État), centre de référence des maladies vasculaires et lymphatiques rares, centre hospitalier universitaire Saint-Eloi, Montpellier



- Association Lymphœdème Rhône-Alpes, partenaire de l'Association Vivre Mieux le Lymphœdème (AVLM)



- Filière de santé maladies rares FAVA - Multi ([www.favamulti.fr](http://www.favamulti.fr))

