

Hémangioendothéliome épithélioïde malin sous anti TNF (à propos d'un cas)

Larbre JP, Reuter N, Kimeh A, Thomas L, Llorca G. Service de rhumatologie, Groupement hospitalier Sud, 69310 Pierre-Bénite. Service de dermatologie, Groupement hospitalier Sud, 69310 Pierre Bénite

Cas : Homme de 50 ans, diagnostic de polyarthrite rhumatoïde (PR) il y a 4 ans, 6 des 7 critères ACR, facteur rhumatoïde positif, anticorps anti-protéines citrullinées positifs. Le traitement par méthotrexate et corticoïde est insuffisant et il est institué un traitement anti TNF par etanercept (Enbrel). L'etanercept est efficace, le patient peut arrêter méthotrexate et corticoïde.

Il est remarqué une lésion cutanée indolore scapulaire postérieure gauche. Le dermatologue évoque une lésion infectieuse et prescrit pristinamycine qui est inefficace. Un autre dermatologue examine le patient : lésion nodulaire, de 3 cm de diamètre, pigmentée, ulcérée en surface, suintante par moment. Plusieurs diagnostics sont évoqués : pyoderma gangrenosum, lésion infectieuse opportuniste, tuberculose. La lésion est enlevée en bloc, et l'histologie est celle d'un hémangioendothéliome épithélioïde malin; l'activité mitotique et la présence d'atypies restent modérées.

Le bilan d'extension est négatif. Une reprise d'exérèse élargie est réalisée avec une marge de 2 cm latéralement jusqu'au plan musculaire en profondeur. Elle est complétée par une radiothérapie de la zone de chirurgie délivrée sur 2 mois.

L'etanercept est arrêté. Rapidement la maladie articulaire redevient évolutive, imposant la reprise de la corticothérapie générale et le recours au léflunomide. Suivi en cours.

Discussion : L'hémangioendothéliome épithélioïde malin fait partie des tumeurs cutanées vasculaires. C'est une affection rare, de type angiosarcome. Il est caractérisé par une prolifération tumorale dermique de cellules endothéliales d'aspect épithélioïde avec un cytoplasme éosinophile, et des vacuoles intracytoplasmiques. Il n'y a pas de cas rapporté en lien avec des traitements immunosuppresseurs.

La maladie est grave par le potentiel de récurrences locales et le risque de métastases ganglionnaires, pulmonaires et hépatiques en particulier. Le traitement doit être radical, chirurgical et radiothérapique.

L'etanercept fait partie des anti TNF, doté d'une efficacité qui a bouleversé la prise en charge des patients atteints de polyarthrite rhumatoïde. Les prescripteurs sont toujours soucieux du risque de cancer sous anti TNF. Des travaux suggèrent qu'un anti TNF peut révéler un cancer latent. Les cancers cutanés baso cellulaires et spino cellulaires sont plus fréquents dans la PR, et ils peuvent en particulier survenir sous anti TNF. Il n'y a pas de donnée connue sur les sarcomes cutanés.

Les rhumatologues doivent avoir une attention particulière au suivi cutané de leurs patients sous anti TNF, pour dépister et faire traiter tôt les lésions tumorales cutanées.