

# Un adénocarcinome du méat acoustique externe

## *External auditory meatus adenocarcinoma*

**N. D'Haene<sup>1</sup>, I. Saal<sup>1</sup>, S. Louryan<sup>2</sup>, G. Choufani<sup>3</sup>, S. Hassid<sup>3</sup>,  
M. Remmelink<sup>1</sup> et I. Salmon<sup>1</sup>**

Services <sup>1</sup>d'Anatomie Pathologique, <sup>2</sup>d'Imagerie Médicale et <sup>3</sup>d'ORL, Hôpital Erasme, U.L.B.

### RESUME

*Les auteurs rapportent le cas d'un patient présentant une surdité et une otorrhée sanglante persistantes pendant au moins un an. L'imagerie met en évidence une vaste lésion entreprenant tout le méat acoustique externe (MAE) et s'étendant jusque dans la fosse postérieure. Après exérèse de la tumeur, le diagnostic anatomo-pathologique posé est celui d'adénocarcinome des glandes cérumineuses de haut grade alors que, sur des biopsies pré-chirurgicales, le caractère malin de la tumeur ne pouvait être affirmé. Les cancers touchant le MAE sont rares et sont essentiellement des carcinomes épidermoïdes et des carcinomes basocellulaires. Le diagnostic exact d'une tumeur à différenciation glandulaire du MAE constitue un défi pour le pathologiste car les critères histologiques de malignité ne sont pas toujours précis. Il est primordial de confronter l'aspect histologique au comportement clinique et aux caractéristiques radiologiques afin d'obtenir un diagnostic précis et précoce permettant une chirurgie visant l'exérèse de la tumeur.*

*Rev Med Brux 2004 ; 25 : 103-6*

### ABSTRACT

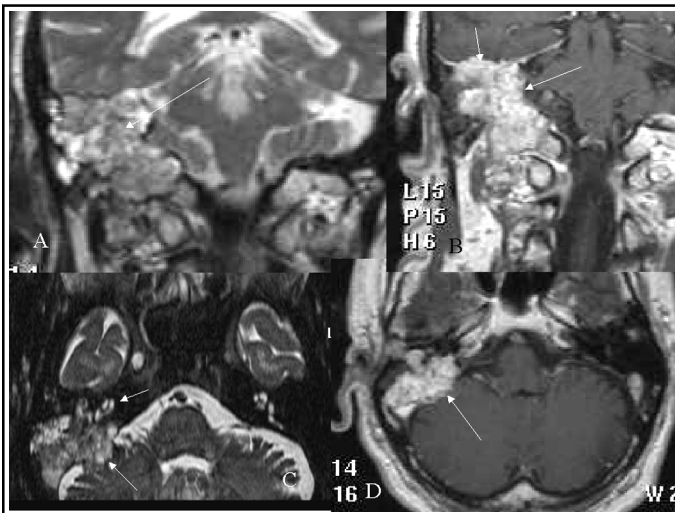
*We report the case of a man presenting a deafness and a hemorrhagic ear discharge since one year. CT scanner and MRI reveal an invasive tumoral lesion of the external auditory meatus (EAM) expending into the posterior fossa. After surgery the diagnosis of high grade ceruminous gland adenocarcinoma is established whereas the malignancy was not obvious on earlier biopsy. Cancers arising in the EAM are uncommon and are essentially representing by squamous cell cancers and basal cell cancers. The precise diagnosis of a glandular tumor is a challenge for the pathologist because the limits between benign and malignant tumors are not obvious. Integration of clinical and radiological behavior and the histology of the tumor is necessary for a early diagnosis and a complete surgery.*

*Rev Med Brux 2004 ; 25 : 103-6*

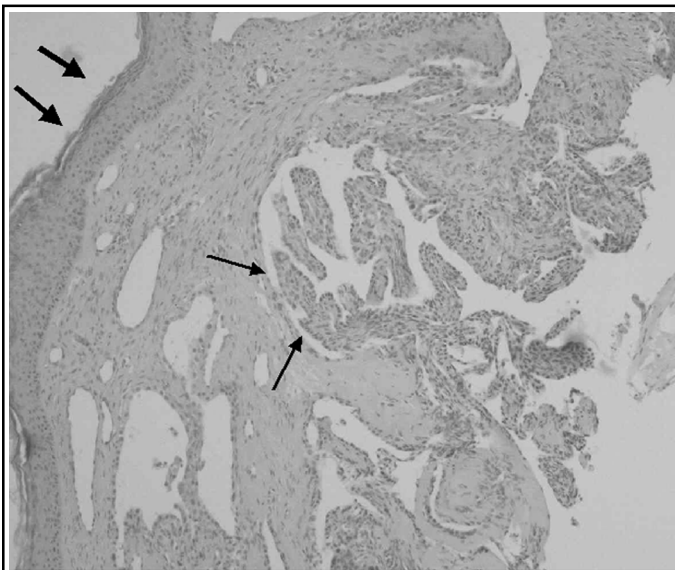
*Key words : ceruminous gland adenocarcinoma, glandular tumors, external auditory meatus*

Un patient de 83 ans consulte pour une surdité totale et une otorrhée malodorante et sanglante de l'oreille droite apparues il y a 1 an. Un examen ORL démontre la présence d'une lésion bourgeonnante et surinfectée du méat acoustique externe (MAE) droit. Une première biopsie superficielle réalisée à ce niveau suggère une tumeur bénigne développée à partir des glandes cérumineuses. La tomodensitométrie (TDM) démontre le caractère largement invasif de la tumeur par la mise en évidence d'une extension tumorale à l'os temporal droit, l'oreille moyenne, l'oreille interne, le canal du nerf facial et la fosse postérieure. La résonance magnétique (IRM) complète le dossier d'imagerie en démontrant un envahissement de l'angle pontocérébelleux et un contact avec les hémisphères céré-

belleux (Figure 1). Devant la discordance entre l'aspect radiologique et le diagnostic anatomo-pathologique, une nouvelle biopsie est réalisée sous guidage par IRM. Celle-ci révèle, au niveau du derme, la présence d'une prolifération glandulaire papillaire à double assise cellulaire. En l'absence de nécrose, d'hémorragie et d'atypies cellulaires, le diagnostic de tumeur bénigne des glandes cérumineuses est à nouveau proposé (Figure 2). La validité de ce diagnostic est néanmoins sujette à caution étant donné le caractère superficiel de la biopsie démontré par l'absence de tissu osseux au sein du prélèvement. Une exérèse chirurgicale est donc réalisée. L'examen extemporané démontre la malignité de la tumeur et une pétrectomie subtotale permet une exérèse tumorale large, toutefois incomplète au niveau

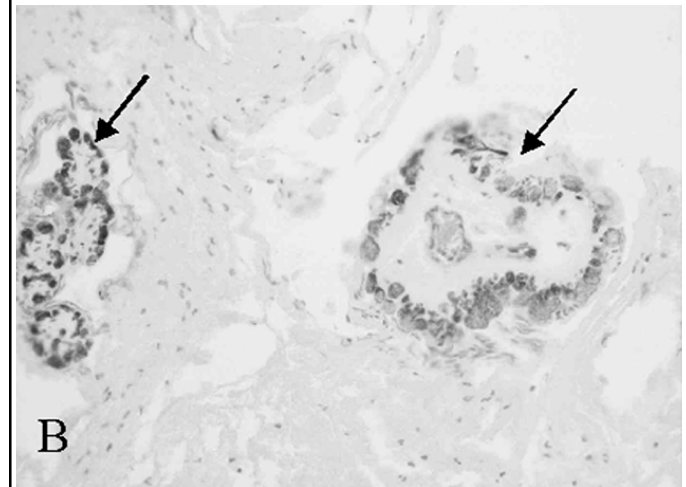
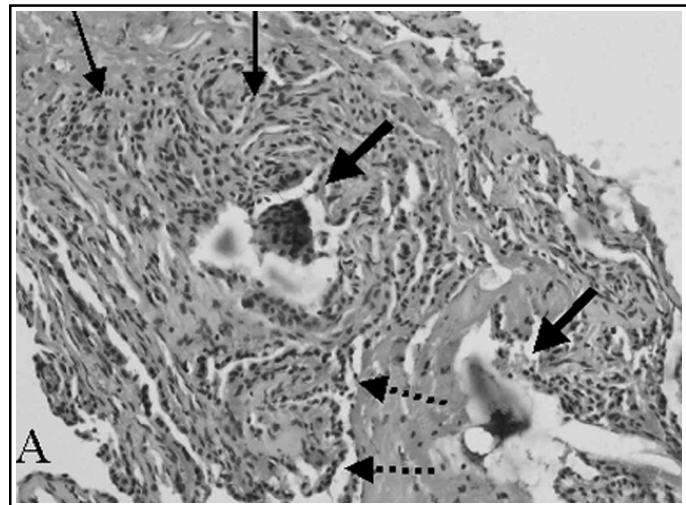


**Figure 1 :** IRM. A : Coupe frontale pondérée en T2. Une masse bourgeonnante hyperintense s'étend du toit du rocher et de la tente du cervelet à l'os occipital, qui est envahi et partiellement détruit. Elle traverse l'os temporal de part en part (flèche). B : Coupe frontale pondérée en T1 réalisée après injection de gadolinium. La lésion (flèches) est hypervascularisée. On distingue l'extension au condyle occipital. C : Coupe transversale pondérée en T2. La lésion, hyperintense, traverse la pyramide pétreuse de part en part dans le sens de son épaisseur. Elle déborde dans la citerne ponto-cérébelleuse et rentre en contact avec le flocculus (flèche postérieure). Elle détruit le vestibule, alors que la cochlée (flèche antérieure) demeure intacte. A comparer avec le côté hétérolatéral. D : Coupe transversale pondérée en T1 après injection de gadolinium. Le débordement de la masse dans la citerne demeure perceptible (flèche). Latéralement, un " diverticule " lésionnel pénètre dans le labyrinthe.



**Figure 2 :** Biopsie pré-chirurgicale. Hématoxyline-éosine (x 100). Le revêtement cutané est constitué d'un épithélium malpighien sans particularité (flèches épaisses). Le derme superficiel est le siège d'une prolifération tumorale d'architecture papillaire (flèches fines).

de la dure-mère. L'examen anatomo-pathologique définitif démontre, du derme profond jusqu'au tissu osseux, la présence de cellules malignes peu différenciées s'agencant focalement en ébauches glandulaires sans sécrétion apocrine, entourées d'une réaction stromale



**Figure 3 :** Pétrectomie subtotale. A : Hématoxyline-éosine (x 200). Le derme profond et le tissu conjonctif périosseux sont largement envahis par des cellules malignes isolées ou regroupées en cordons peu différenciés (flèches fines). Quelques rares structures papillaires sont observées (flèches hachurées). Deux foyers d'ostéolyse sont visualisés (flèches épaisses). B : Immunohistochimie, anticorps primaire /anti-CD34 (x 200). L'anticorps anti-CD34 est spécifique des cellules endothéliales et révèle une microvascularisation tumorale importante (flèches) qui est également observée au niveau de l'examen IRM illustré par la Figure 1B.

fibreuse et d'une néovascularisation marquée (Figure 3). Des embolus tumoraux périnerveux sont également observés. Les examens immunohistochimiques confirment la différenciation épithéliale de la tumeur. Le diagnostic d'adénocarcinome des glandes cérumineuses (AGC) de haut grade repose sur la différenciation tumorale de type " glandes cérumineuses " observée au niveau de la biopsie pré-chirurgicale et sur la malignité mise en évidence par l'aspect invasif de la tumeur au niveau de la pièce opératoire. Un bilan d'extension tumorale, consistant en une TDM thoracique et une échographie abdominale, n'a pas mis en évidence de lésion métastatique. L'IRM cervico-faciale confirme l'exérèse partielle de la tumeur et démontre la persistance de tissu néoplasique s'étendant de la région rétro-stylienne jusqu'à la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Conformément à l'attitude préconisée dans la littérature, une radiothérapie adjuvante est prévue.

**Tableau 1 : Tumeurs du méat acoustique externe (MAE).**

Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Kérato-acanthome	Carcinome épidermoïde
Kératose séborrhéique	Carcinome basocellulaire
Adénomes	Adénocarcinome
Ostéome - exostose	Carcinome adénoïde cystique
Naevus	Mélanome
Méningiome	Rhabdomyosarcome
	Ostéosarcome

## DISCUSSION

De nombreuses tumeurs bénignes et malignes sont caractérisées par le développement d'une masse dans le méat acoustique externe (MAE) (Tableau 1). Les cancers touchant le MAE et l'os temporal sont rares, leur incidence est estimée à 6 cas par million d'habitants<sup>1</sup>. Conley les évalue à 1 cas sur 4 à 5.000 cas de pathologies touchant l'oreille<sup>2</sup>. La symptomatologie est peu spécifique puisque les pathologies bénignes comme malignes entraînent une obstruction du MAE provoquant surdité et infections<sup>3,4</sup>. Néanmoins, les tumeurs malignes se présentent plus fréquemment avec une otorrhée chronique, des douleurs et une atteinte des nerfs crâniens<sup>3,5</sup>. Ces cancers sont souvent diagnostiqués avec retard car face à une otorrhée chronique, le diagnostic clinique le plus souvent proposé est une otite chronique et le diagnostic de malignité n'est évoqué que tardivement face à l'absence de réponse clinique aux traitements, et l'apparition de signes évidents d'agressivité<sup>6,7</sup>. Les cancers les plus fréquemment rencontrés sont les carcinomes épidermoïdes (50 à 70 % des lésions malignes du MAE)<sup>1,6-8</sup> et les carcinomes basocellulaires (8 à 25 %) <sup>1,4,6</sup>. Selon les études, 5 à 20 % des cancers du MAE sont des tumeurs à différenciation glandulaire<sup>1,4,6,7</sup>. L'histogenèse de ces tumeurs est controversée. L'hypothèse d'un développement tumoral à partir des glandes cérumineuses est la plus répandue. En effet, les cellules néoplasiques présentent des caractéristiques cytologiques similaires à celles des cellules des glandes cérumineuses. De plus, la localisation de ces tumeurs est parallèle à celle des glandes cérumineuses<sup>6</sup>. Les tumeurs développées à partir des structures glandulaires du MAE ont tout d'abord été regroupées sous le terme de céruminome, regroupant des tumeurs histologiquement et cliniquement différentes<sup>4,6,9,10</sup>. Le Tableau 2 montre la classification actuelle, encore controversée, de ces tumeurs<sup>6,10,11</sup>. Les carcinomes adénoïdes cystiques sont les plus fréquemment rencontrés tandis que les adénomes pléomorphes sont plus rares<sup>6,9</sup>.

Le diagnostic d'adénocarcinome des glandes cérumineuses (AGC) est difficile comme nous le rapportons dans cette observation. Il est souvent diagnostiqué dans un premier temps comme étant une tumeur bénigne mais l'agressivité clinique amène à reconsidérer le diagnostic<sup>9</sup>. L'AGC de bas grade est difficile à différencier de l'adénome, les critères de diagnostic différentiel utilisés sont le caractère invasif, la perte des

**Tableau 2 : Tumeurs des glandes cérumineuses.**

Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Adénome des glandes cérumineuses	Adénocarcinome des glandes cérumineuses
Adénome pléomorphe	Carcinome adénoïde cystique
Syringocystadénome papillifère	(Carcinome mucoépidermoïde des glandes cérumineuses)

cellules myoépithéliales, les atypies cellulaires, les mitoses et la présence de zones nécrotiques<sup>3,4,6,9</sup>. L'imagerie apporte une aide diagnostique indéniable en démontrant le caractère invasif de la tumeur. L'AGC de haut grade représente le versant peu différencié avec une diminution de la sécrétion apocrine. Il est caractérisé par des cordons cellulaires dont l'origine glandulaire est parfois difficile à mettre en évidence. Il faut le différencier d'une métastase d'un cancer du sein ou du poumon<sup>4</sup>. Pour Wetli, il convient de différencier l'AGC du carcinome adénoïde cystique car ce dernier s'accompagne de métastases à distance alors que l'AGC se caractérise par une tendance à la récurrence locale<sup>11</sup>. Toutefois, Pulec rapporte des cas d'AGC s'accompagnant de métastases pulmonaires et hépatiques<sup>4,12</sup>.

Pour les tumeurs bénignes, une excision large et totale est le traitement recommandé<sup>6,9</sup>. Le traitement suivant est préconisé pour les tumeurs malignes : une excision en bloc extensive emportant le MAE, l'os et le cartilage de voisinage, la mastoïde, l'oreille moyenne, la parotide, le contingent musculaire, lymphatique et nerveux en préservant le nerf facial. L'exérèse chirurgicale doit être la plus complète possible et, en fonction de l'invasion locale, une exérèse de l'os temporal et/ou de la dure-mère doit être réalisée. Ces cancers présentant tous deux un taux élevé de récurrences locales, la chirurgie doit toujours être complétée par une radiothérapie adjuvante<sup>5,9</sup>.

En conclusion, le diagnostic exact d'une tumeur à différenciation glandulaire du MAE et en particulier de l'AGC est un défi pour le pathologiste. Le diagnostic est difficile car ces tumeurs sont rares et la littérature reste confuse. De plus, la frontière entre les tumeurs bénignes et malignes est mal définie, les critères histologiques de malignité n'étant pas toujours précis. Il est donc important de corréliser le comportement clinique et radiologique à l'histologie afin d'avoir un diagnostic précoce et de permettre une chirurgie la plus complète possible.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Yeung P, Bridger A, Smee R, Baldwin M, Bridger GP : Malignancies of the external auditory canal and temporal bone : a review. ANZ J Surg 2002 ; 72 : 114-20
2. Conley JS : Cancer of the middle ear and temporal bone. NY State J Med 1974 ; 74 : 1575-9
3. Gnepp DR : Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck. Philadelphia, 2001 : 702-14
4. Dehner LP, Chen K : Primary tumors of the external and middle

- ear. Arch Otolaryngol 1980 ; 106 : 13-9
5. Fu YS, Wenig BM, Abemayor, Wenig BL : Head and Neck Pathology with clinical correlations. Philadelphia, 2001 : 679-726
  6. Mansour P, George MK, Pahor AL : Ceruminous gland tumours : a reappraisal. J Laryngol Otol 1992 ; 106 : 727-32
  7. Lesser RW, Spector GJ, Devineni VR : Malignant tumors of the middle ear and external auditory canal : a 20-year review. Otolaryngol Head Neck Surg 1987 ; 96 : 43-7
  8. Nyrop M, Grontved A : Cancer of the external auditory canal. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002 ; 128 : 834-7
  9. Hicks G : Tumors arising from the glandular structures of the external auditory canal. Laryngoscope 1983 ; 93 : 326-40
  10. Moss R, Labay G, Mehta N : Ceruminoma revisited. Am J Otol 1987 ; 8 : 485-8
  11. Wetli CV, Pardo V, Millard M, Gerston K : Tumours of ceruminous glands. Cancer 1972 ; 29 : 1169-78
  12. Pulec JL : Glandular tumours of the external auditory canal. Laryngoscope 1977 ; 87 : 1601-12

**Correspondance et tirés à part :**

I. SALMON  
Hôpital Erasme  
Service d'Anatomie Pathologique  
Route de Lennik 808  
1070 Bruxelles

Travail reçu le 15 décembre 2003 ; accepté dans sa version définitive le 29 mars 2004.