

Syringocystadénome du conduit auditif externe: Une localisation exceptionnelle d'une tumeur rare

Syringocystadenoma of the external auditory canal: An exceptional localization of a rare tumor

R. Ben Hammouda ⁽¹⁾, S. Ferchichi ⁽¹⁾, K. Charrada ⁽¹⁾, R. Jabnoun ⁽¹⁾, M. Chebbi ⁽¹⁾, A. Mnif ⁽¹⁾, G. Kharrat ⁽¹⁾, S. Mansour ⁽¹⁾, E. Chelbi ⁽²⁾.

(1) Service ORL et chirurgie cervico-faciale. Hôpital Mohamed Taher Maâmourî, Nabeul, Tunisie

(2) Service cytologie et anatomie pathologique; Hôpital Mohamed Taher Maâmourî, Nabeul, Tunisie

Reçu: 29 Octobre 2020; Accepté: 12 Janvier 2021; Publié en ligne: 30 Avril 2021

RÉSUMÉ

Objectif: Le syringocystadénome papillifère est une tumeur rare issue des glandes cérumineuses du conduit auditif externe. Le but de ce cas clinique est de décrire cette rare étiologie des tumeurs du conduit auditif externe et de discuter son diagnostic et ses options thérapeutiques.

Observation: Nous rapportons le cas d'une patiente de 13 ans qui a consulté pour une lésion du conduit auditif externe non douloureuse de découverte fortuite. La patiente ne présentait pas d'hypoacousie ou des vertiges. L'otoscopie a objectivé une lésion du conduit auditif externe rosâtre en grappes de raisin qui mesurait près de 1,5 cm de diamètre. Cette lésion a été histologiquement documentée comme un syringocystadénome papillifère. Une exérèse chirurgicale sous anesthésie générale a été effectuée avec un bon résultat post opératoire.

Conclusion: Le diagnostic de certitude de syringocystadénome papillifère est histologique. L'exérèse chirurgicale complète reste le meilleur traitement.

Mots clés: Syringocystadénome, Conduit auditif externe, Glandes cérumineuses.

ABSTRACT

Objective: Syringocystadenoma papilliferum is an exceptional tumor originating from ceruminous glands of the external auditory canal. The aim of this case report was to describe this rare etiology of external auditory canal lesion; and to discuss its diagnosis and therapeutic options.

Observation: We reported a case of a 13-year-old patient with a painless external auditory canal lesion. The patient did not complain of hearing loss or vertigo.

Otoscopy found a 1.5-centimeter pink grape-like clusters lesion of the external auditory canal. Histologically, the lesion was documented as a syringocystadenoma papilliferum. A surgical excision under general anesthesia using a transcanal approach was performed with good results.

Conclusion: The final diagnosis of SCAP is determined by histological analysis. A complete surgical excision is the best treatment.

Key words: Syringocystadenoma, External auditory canal, Ceruminous glands.

INTRODUCTION:

Le Syringocystadénome papillifère (SCAP) est une tumeur bénigne extrêmement rare dont l'origine reste discutée (glandes cérumineuses apocrines et/ou eccrines). Elle a été décrite pour la première fois à la fin du 19^{ème} siècle comme un «naevus syringadenomatosus papilliferus». En 1894, Haugh a décrit la première tumeur des glandes cérumineuses du segment cartilagineux du conduit auditif externe (CAE) [1]. À ce jour, moins de 150 rapports de cas de SCAP originaires du CAE ont été décrits dans la littérature [1].

En raison de sa rareté, cette tumeur reste méconnue

pour la majorité des oto-rhino-laryngologistes. Dans ce cadre, nous rapportons un cas de SCAP du CAE avec présentation clinique atypique à fin de mieux étayer les particularités cliniques et anatomopathologiques de cette tumeur très rare.

Cas clinique:

Il s'agissait d'une adolescente âgée de 13 ans, qui a consulté pour une lésion bourgeonnante du CAE gauche évoluant depuis six mois, de découverte fortuite, augmentant progressivement de taille. La patiente n'avait pas de plaintes fonctionnelles, en particulier: pas d'otalgie, pas d'hypoacousie ou d'otorragie.

L'examen otologique a trouvé une formation bourgeonnante en grappe de raisin du CAE

Auteur correspondant: Rabie Ben Hammouda

Adresse professionnelle: service ORL et chirurgie cervico-faciale, hôpital Mohamed Taher Maâmourî, Nabeul, Tunisie.

Email: bhrorl77@gmail.com



cartilagineux de couleur rosâtre, de 1,5 centimètres de diamètre, bien limitée, saignant au contact, sans signes inflammatoires en regard (**Figure 1**). La peau du CAE aux alentours était saine. L'examen n'a pas objectivé de paralysie faciale périphérique. Les aires ganglionnaires étaient libres.



Figure 1: Formation bourgeonnante du conduit auditif externe gauche

La tomodensitométrie des rochers a objectivé une formation dense en boule obstruant la portion cartilagineuse du CAE; mesurant 15 mm de diamètre; sans lyse des parois osseuses du CAE ou extension à distance (**Figure 2**).

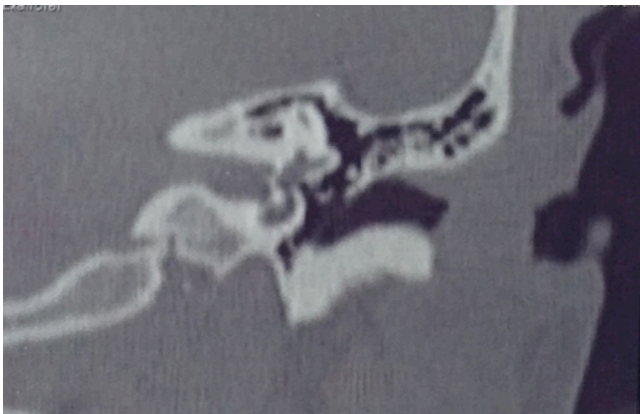


Figure 2: Tomodensitométrie des rochers en coupe coronale montrant une formation obstruant la portion cartilagineuse du conduit auditif externe gauche

Une biopsie sous anesthésie locale a été faite. L'examen anatomopathologique a conclu en un SCAP. Notre conduite a été de procéder à une exérèse par voie du conduit de toute la tumeur en laissant des berges saines, sous anesthésie générale (**Figure 3**). L'évolution ultérieure était favorable, sans récurrence, avec un recul de six mois.



Figure 3: Pièce d'exérèse chirurgicale de syringocystadénome papillifère.

DISCUSSION:

Le SCAP est une tumeur très rare [2]. Sa prévalence n'est pas connue. Le SCAP est considéré comme une tumeur infantile puisqu'il touche préférentiellement le nouveau-né dans 50% des cas et l'enfant avant la puberté dans 15 à 30% des cas [3]. L'âge du diagnostic (13 ans) dans notre cas est classique.

Il touche préférentiellement deux sites: Le cuir chevelu et le front. Il siège à la région de la tête et du cou dans 75% des cas [4]. La localisation dans le CAE est très rare, et constitue un site inhabituel du SCAP [1].

Le SCAP est associé à un naevus sébacé dans un tiers des cas et à un carcinome basocellulaire dans 10% des cas [5].

Le tableau clinique est non spécifique, une gêne fonctionnelle liée au volume tumoral ou au degré d'obstruction du CAE peut être trouvée à type d'hypoacousie, plénitude de l'oreille, otalgie ou parfois une otorragie.

L'examen physique révèle souvent une lésion unique, nodulaire, saillante, de couleur rouge ou brune grisâtre, à surface verruqueuse ou lisse, enchâssée dans une plaque cutanée plus ou moins mamelonnée [6]. La taille de la tumeur varie de 0,4 à deux cm selon la largeur du CAE. Son diamètre moyen fait un cm. L'ulcération de surface survient rarement, la tumeur étant généralement bien circonscrite par une pseudo-capsule.

À la puberté, une transformation nodulaire ou verruqueuse est souvent observée et les lésions peuvent augmenter de taille et devenir croûteuses.

Trois formes cliniques de SCAP ont été recensées de la littérature:

- Le SCAP de type plaque: prédominant au niveau du scalp.
- Le SCAP de type linéaire: prédominant au niveau de la tête et du cou.
- Le SCAP de type nodule solitaire: touchant préférentiellement le tronc.

Dans notre cas, il s'agissait d'une forme nodulaire au niveau du CAE. Ceci est atypique vu que la forme



classique de la région de la tête et du cou est linéaire. Une dégénérescence maligne en un Syringocystadénocarcinome papillifère est exceptionnelle mais possible. On la suspecte devant une augmentation rapide de la taille ou une ulcération du nodule [7].

L'étiopathogénie du SCAP reste discutée. Une dérivation des glandes eccrines ou apocrines est probable [6]. Le rôle des cellules souches pluripotentes a également été suggéré [8].

La tomographie par ordinateur permet d'évaluer la forme, les dimensions, l'étendue de la lésion et une éventuelle érosion osseuse [2]. Kamakura et coll. ont présenté les caractéristiques en imagerie par résonance magnétique du syringocystadénome papillifère du CAE avec un signal intermédiaire sur les images pondérées en T1 et T2 et un léger réhaussement après injection de Gadolinium[2].

Le diagnostic est histologique. Il est porté devant une prolifération épithéliale connectée à l'épiderme tant exophytique qu'endophytique. Il est formé de structures tubulées et papillaires bordées par une double assise de cellules épithéliales: la plus interne cylindrique et la plus externe cubique. Le stroma tumoral est typiquement constitué d'une prédominance de plasmocytes. L'épiderme est classiquement constitué d'une hyperplasie pseudo-épithéliomateuse [9]. En immunohistochimie, la tumeur se colore positivement pour l'antigène carcinoembryonnaire.

Les diagnostics différentiels sont multiples. Les autres diagnostics à considérer comprennent: l'adénocarcinome, le méningiome, le paragangliome, la verrue virale, l'infection fongique sous-cutanée, le naevus verruqueux linéaire, le granulome pyogène ... [10].

Vu le risque de transformation maligne, le traitement implique une excision chirurgicale complète avec des limites saines. La vaporisation au laser CO2 peut être utile pour les lésions dans les zones anatomiques non propices à la chirurgie.

Conclusion:

Le SCAP est une tumeur annexielle bénigne, très rare, provenant des glandes cérumineuses du CAE. Avec ses manifestations cliniques et ses caractéristiques radiologiques non spécifiques, l'histologie demeure la clé pour la confirmation diagnostique. Bien que le pronostic soit favorable, une excision complète est de règle pour éviter une éventuelle dégénérescence maligne ou une récurrence.

Considérations éthiques:

Déclaration d'intérêts: Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Déclaration de financement: Les auteurs déclarent ne pas avoir reçu de financement particulier pour ce travail.

REFERENCES:

1. Arechvo A, Balseris S, Neverauskiene L, Arechvo I. Syringocystadenoma Papilliferum of the Bony External Auditory Canal: A Rare Tumor in a Rare Location. *Case Reports in Otolaryngology*. 2013;2013:14.
2. Bruschini L, Ciabotti A, Vito AD, Forli F, Cambi C, Ciancia EM, et al. Syringocystadenoma Papilliferum of the External Auditory Canal. *Am J Case Rep*. 2017;18:520-4.
3. Karg E, Korom I, Varga E, Ban G, Turi S. Congenital Syringocystadenoma Papilliferum. *Pediatric Dermatology*. 2008;25(1):132-3.
4. Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. *Int J Dermatol*. 1991;30(11):763-6.
5. Ojha S, Jain R, Sharma A. Syringocystadenoma papilliferum associated with naevus sebaceous of jadassohn and squamous cell carcinoma. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol*. 2018;5(2):127.
6. Sangma MMB, Dasiah SD, Bhat V R. Syringocystadenoma Papilliferum of the Scalp in an Adult Male – A Case Report. *J Clin Diagn Res*. 2013;7(4):7423.
7. Behera M, Chatterjee S. A case of syringocystadenoma papilliferum of eyelid with literature review. *Indian J Ophthalmol*. 2015;63(6):5501.
8. Rana K, Rathore PK, Wadhwa V, Tandon S, Bhargava EK, Sharma D, et al. Syringocystadenoma papilliferum of external auditory canal and pinna: A rare presentation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol. Extra*. 2014;9(4):1579.
9. Rammeh-Rommani S, Fezaa B, Chelbi E, Kamoun MR, Baltagi Ben Jilani S, Zermani R. Syringocystadénome papillifère de localisation inhabituelle. *Ann Dermatol Venereol.* 2006;133(3):3012.
10. Casimero F, Chang A. A rare case of ceruminous Syringocystadenoma papilliferum arising from the bony external auditory canal of an elderly patient. *Hum Pathol.* 2020;19:200350.