

Une surdité d'origine neuro-endocrine ?

F. Kohler, C. Docao, MC. Vantyghem, S. Espiard

Endocrinologie, Diabétologie & Métaboliques, Hôpital Huriez, CHRU Lille

Les tumeurs neuro-endocrines (TNE) sont ubiquitaires de l'organisme. Leur présentation est variable, par leur caractère sécrétoire ou non, par leur volume, mais aussi par leur localisation. Nous présentons un cas de TNE de l'oreille externe.

Observation

Monsieur R., né en 1925, est appareillé par prothèses auditives depuis une vingtaine d'années pour une hypoacousie secondaire à une exposition professionnelle. Il est suivi pour une silicose, un trouble du rythme, une cholécystectomie et les lésions ischémiques cérébelleuses. En 2011, il consulte un médecin ORL en raison d'une surdité de l'oreille gauche d'aggravation rapide. Un petit bourgeon du conduit auditif externe de 5 mm est mis en évidence. Monsieur R. refuse toute investigation complémentaire.

En 2017, une hémiparésie faciale totale gauche apparaît, concomitante une otorragie gauche. Le bourgeon du conduit auditif externe, mesuré alors à 17mm. Monsieur R. présente par ailleurs une altération de l'état général, aggravée par son hémiparésie faciale gauche qui rend difficile l'alimentation.

Au scanner des rochers, les cellules mastoïdiennes gauches sont comblées. Le processus prétympanique est également responsable d'une érosion du mur de la logette, d'un comblement de la caisse du tympan, de l'attique et de l'antre. La chaîne ossiculaire, tout comme l'aqueduc et le vestibule, restent indemnes.

La Tomographie à Emission de Positons au ¹⁸F-DG révèle un hypermétabolisme modéré de la lésion du conduit auditif (SUV max 3,3). De multiples nodules et micronodules bilatéraux pulmonaires sont identifiés. Le bilan hormonal est détaillé dans le tableau ci-dessous.



	Valeurs	Normes
Chromogranine A	49 ng/ml	inférieure à 120
NSE	16 ng/ml	Inférieure à 15
Serotonine sérique	55 µg/l	55 à 180
5HIAA urinaires	5 mg/24h	3-10

L'anatomopathologiste met en évidence une prolifération tumorale.

L'immunofixation est positive pour l'anticorps anti-synaptophysine et l'anticorps-AE-AE3. Le ki-67 est faible à 2%.

Il s'agit d'une TNE sous cutanée du conduit auditif externe gauche. Les lésions non nécrotiques pulmonaires ne sont, a priori, pas liées à la lésion du rocher (mais probablement à la silicose).

Discussion

Le cancer du conduit auditif externe est très rare : l'incidence est de 1 par million d'habitants. Le diagnostic est difficile, et l'otorrhée est le symptôme le plus fréquent. La survie à 5 ans, tout stade confondu, est de 35 % (1).

Dans l'étude d'Ouaz et al, réalisée sur 20 ans, un des dix cas correspondait à une tumeur neuro-endocrine.

Les TNE se développent à partir de tout tissu de l'organisme. Une centaine de cas de TNE, de l'oreille moyenne et de l'oreille interne, est décrit dans la littérature (2).

Jusqu'à ce jour, 6 cas de tumeur neuroendocrine du conduit auditif externe ont été décrits dans la littérature. Pour tous, le retard diagnostique est fréquent. Aucune des TNE n'était accompagnée de syndrome sécrétoire. La prise en charge thérapeutique est tout d'abord chirurgicale, avec pétrectomie, curage et parfois parotidectomie, et peut être accompagnée de stapedoplastie si une atteinte de la chaîne des osselets est conjointe.

Un cas d'une femme de 38 ans relatant une récurrence de cette TNE est décrite dans la littérature. (3)

La prise en charge thérapeutique de cette TNE reste à débattre face à l'envahissement local, les micronodules aspécifiques et les desiderata du patient.