

CARCINOME EPIDERMOÏDE DU MEAT AUDITIF EXTERNE SUR XERODERMA PIGMENTOSUM :

Un cas rare illustrant une association oncologique exceptionnelle

CISSE I.A⁽¹⁾, TRAORE K⁽¹⁾, CONDE IK⁽¹⁾, KIENDREBEOGO A⁽¹⁾, TOURE S⁽²⁾, SAKO K⁽¹⁾.

1) Service d'Oncologie Médicale, CHU de Treichville Abidjan-RCI.

2) Hôpital de Dermatologie de Bamako-Mali.

E-mail : Cisse I.A. : cisseibrahimaalhassane@gmail.com ; ORCID : 0009-0004-3363-6555; Traore K : pokotra@gmail.com ; Conde IK : Condekalil1800@gmail.com ; Kiendrebeogo A : yabreague-ratu@gmail.com ; Toure S : siditou@gmail.com ; Sako K : kalifasako2017@gmail.com

RESUME :

Le carcinome épidermoïde du méat auditif externe est une tumeur rare, représentant moins de 0,2 % des cancers de la tête et du cou. Le *xeroderma pigmentosum* est une affection génétique rare caractérisée par un défaut de réparation de l'ADN, exposant les patients à un risque extrêmement élevé de cancers cutanés agressifs induits par les rayonnements ultraviolets. Nous rapportons un cas exceptionnel de carcinome épidermoïde du méat auditif externe sur *xeroderma pigmentosum*. Patient de 46 ans, suivi depuis l'enfance pour un *xeroderma pigmentosum*, adressé en juillet 2025 pour un carcinome épidermoïde du méat auditif externe droit localement avancé, évoluant depuis deux ans. L'examen clinique retrouvait une lésion ulcéro-hémorragique étendue sans paralysie faciale ni adénopathies. L'imagerie montrait un envahissement loco-régional majeur sans métastases à distance. La tumeur était classée T4N0M0 (stade IV selon Pittsburgh), non accessible à un traitement chirurgical curatif. Une chimiothérapie d'induction par docetaxel-cisplatine-5-fluorouracile a été administrée, compliquée d'une progression tumorale avec extension intracrânienne. Le bilan moléculaire retrouvait un statut EGFR sauvage et une expression négative de PD-L1. Une thérapie ciblée par cetuximab associée à une radiothérapie a été discutée mais non réalisée du fait d'une dégradation rapide de l'état général (OMS 4). Une prise en charge palliative exclusive a été instaurée. Conclusion, le carcinome épidermoïde du conduit auditif externe, rare et agressif sur *xeroderma pigmentosum*, impose une vigilance diagnostique précoce devant toute otite externe chronique atypique.

Mots clés : Carcinome épidermoïde, Méat auditif externe, Xeroderma pigmentosum, Association exceptionnelle.

ABSTRACT : SQUAMOUS CELL CARCINOMA OF THE EXTERNAL AUDITORY CANAL IN XERODERMA PIGMENTOSUM : A rare case illustrating an exceptional oncological association.

Squamous cell carcinoma (SCC) of the external auditory canal is a rare malignancy, accounting for less than 0.2% of head and neck cancers. *Xeroderma pigmentosum* (XP) is a rare autosomal recessive disorder characterized by defective nucleotide excision repair, predisposing affected individuals to early-onset and aggressive malignancies. We report the case of a 46-year-old patient with a long-standing history of *xeroderma pigmentosum*, referred in July 2025 for a locally advanced SCC of the right external auditory canal evolving over two years. Clinical examination revealed an extensive ulcerative and hemorrhagic lesion without facial nerve involvement or cervical lymph adenopathy. Imaging demonstrated marked locoregional invasion without distant metastases. The tumor was staged as T4N0M0 (stage IV according to the Pittsburgh classification) and was considered unresectable. Induction chemotherapy with docetaxel, cisplatin, and 5-fluorouracil was administered but resulted in rapid disease progression within intracranial extension. Molecular analysis revealed wild-type EGFR status and negative PD-L1 expression. Combined radiotherapy and cetuximab was considered but could not be initiated due to rapid deterioration in performance status (WHO grade 4). The patient was subsequently managed with exclusive palliative care. Conclusion, SCC of the external auditory canal in patients with *xeroderma pigmentosum* represents a rare and highly aggressive clinical entity. This case highlights the critical importance of early recognition and thorough evaluation of atypical or refractory chronic external otitis in high-risk patients, with the aim of enabling earlier diagnosis and potentially curative treatment.

Key words : Squamous cell carcinoma, External auditory canal, Xeroderma pigmentosum, Exceptional association.

INTRODUCTION

Le carcinome épidermoïde (CE) est une tumeur maligne développée aux dépens des cellules squameuses de l'épithélium, constituant l'un des cancers les plus fréquents de la peau et des muqueuses. Sa localisation au niveau du méat auditif externe (MAE) demeure toutefois exceptionnelle, représentant moins de 0,2 % de l'ensemble des cancers de la tête et du cou [1].

Son incidence est estimée entre un et six cas par million d'habitants par an [2], avec une prévalence d'environ un cas par million [3,4]. Cette extrême rareté constitue une limite méthodologique majeure, expliquant la taille réduite des séries publiées et l'absence d'essais randomisés de grande envergure, les données disponibles reposaient essentiellement sur des études rétrospectives et des observations isolées.

La prise en charge repose sur une approche multidisciplinaire dominée par la chirurgie. Les stades précoces (T1–T2) relèvent d'une résection limitée, tandis que les stades avancés (T3–T4) nécessitent une résection temporo-latérale ou une pétrosectomie. Une radiothérapie adjuvante indiquée en cas de marges insuffisantes, d'extension locorégionale ou de facteurs de pronostic défavorables [1,5].

Certains terrains génétiques prédisposent à une survenue précoce, un profil épidémiologique agressif et une évolution défavorable de ces tumeurs. Parmi lesquels, le xeroderma pigmentosum est une affection génétique rare caractérisée par un défaut de réparation de l'ADN, exposant les patients à un risque extrêmement élevé de cancers cutanés induits par les rayonnements ultraviolets [6,7]. Il se manifeste par une photosensibilité sévère, un vieillissement précoce de la peau et des muqueuses [6].

Chez ces patients, les carcinomes épidermoïdes représentent l'une des tumeurs malignes les plus fréquentes, avec une survenue précoce et un comportement souvent agressif [7]. Les localisations cervico-faciales sont prédominantes en raison de leur exposition solaire chronique [6]. Toutefois, l'atteinte du méat auditif externe demeure exceptionnelle et reste rarement rapportée dans la littérature [1,5].

Nous rapportons ainsi un cas de carcinome épidermoïde du méat auditif externe, localement avancé, survenant chez un patient atteint de xeroderma pigmentosum, illustrant l'association inhabituelle d'entités déjà rare dans la littérature.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un patient âgé de 46 ans, suivi en dermatologie depuis l'enfance pour un xeroderma pigmentosum, diagnostiqué devant une photosensibilité marquée, des coups de soleil après une exposition minime et une lentiginose diffuse. Il était non-fumeur et non alcoolique. Le patient a été adressé en juillet 2025 au service d'oncologie médicale, CHU de Treichville pour la prise en charge d'un carcinome épidermoïde du conduit auditif externe droit localement avancé.

Le début de la symptomatologie remontait à environ deux ans avant la consultation, marqué par une otite externe chronique pour laquelle il était suivi au service d'oto-rhino-laryngologie (ORL). Les investigations cliniques et paracliniques ont conclu à un carcinome épidermoïde du méat auditif externe droit, non accessible à un traitement chirurgical curatif.

L'examen clinique en juillet 2025 retrouvait un patient en état général moyen, avec un indice de performance OMS évalué à 2, et un syndrome anémique clinique. L'examen local objectivait un syndrome tumoral de l'oreille externe droite, fait d'une tuméfaction de la région parotidienne droite entraînant une légère déviation de la bouche vers la gauche, associée à une limitation de l'ouverture buccale. Il existait une ulcération mesurant 8 cm x 6 cm en forme de carte géographique à bordure cicatricielle, fibrineuse par endroit, la surface propre et hémorragique le

tout sur un fond œdémateux du méat acoustique externe droit, s'étendant en pré-auriculaire et mettant à nu le conduit auditif externe (figures 1). Il n'y avait pas de paralysie faciale, ni d'adénopathies satellites, cervicales ou sus-claviculaires.



Figure 1. Tumeur ulcéro-hémorragique en carte géographique et bordure cicatricielle du méat acoustique externe.

Par ailleurs, on notait une scoliose avec soudure vertébrale, une lentiginose cutanée diffuse, tandis que le reste de l'examen somatique était sans particularité.

La tomodynamométrie des rochers réalisée en juillet 2025 retrouvait, à droite, un comblement total du méat acoustique externe et de la caisse du tympan, des anomalies des osselets avec irrégularité morphologique, un comblement et un épaississement sévères des parties molles péri-auriculaires, ainsi qu'une infiltration diffuse des tissus mous de la face droite sur 11 cm de hauteur et 4 cm d'épaisseur. Il existait également un comblement total des cellules mastoïdiennes et quelques lésions d'emphysème sous-cutané. À gauche, le méat acoustique externe était d'aspect normal ; le tympan apparaissait épaissi, avec une bonne aération des cellules mastoïdiennes et de la caisse du tympan (figure 2). La chaîne ossiculaire était continue et non fixée, la cochlée et le labyrinthe d'aspect normal, ainsi que le méat acoustique interne.

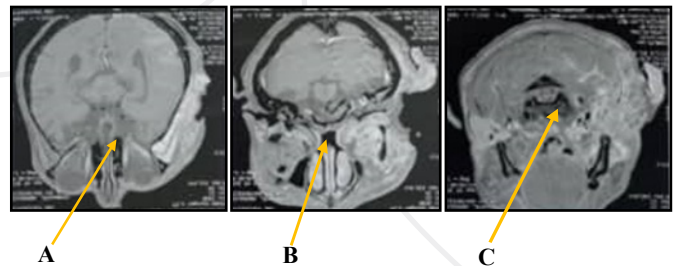


Figure 2. Coupes scanographiques coronales de l'os temporal droit. (A) Début d'asymétrie temporo-droite ; (B) lésion tissulaire temporo-droite d'extension maximale ; (C) extension aux tissus mous adjacents.

La tomodynamométrie crânio-faciale et thoraco-abdomino-pelvienne en juillet 2025 ne retrouvait pas de localisation tumorale secondaire. Elle mettait en évidence une arthrose cervico-dorsolombaire étagée avec coxarthrose bilatérale.

La tumeur a été classée T4 selon la classification de Pittsburgh, correspondant à un stade IV A de la classification TNM (T4N0M0). Le dossier a été présenté en réunion de concertation pluri-disciplinaire (RCP) en août 2025, au cours de laquelle il a été décidé de proposer une chimiothérapie d'induction selon le protocole docetaxel-cisplatine-5-fluorouracile (DCF), à raison de quatre cures, avec une réévaluation après traitement. En cas de réponse favorable, une radio-chimiothérapie concomitante était envisagée.

Le patient a reçu quatre cures de chimiothérapie selon le protocole docetaxel 75mg/m², cisplatine 75 mg/m² et 5-fluorouracile 750mg/m², avec un cycle de 21 jours, entre août et septembre

2025. L'intervalle entre la troisième et la quatrième cure a été marqué par une bicytopenie, associant une anémie microcytaire hypochrome à 8,5 g/dL et une thrombopénie à 86 G/L, corrigée par une transfusion de culots globulaires et de concentrés plaquettaires, sans retentissement sur l'administration de la quatrième cure.

L'évaluation a mis en évidence une progression clinique et radiologique, caractérisée par une augmentation de 86% de la lésion initiale, avec une extension intracrânienne marquée par une lyse de l'os temporal et une infiltration méningée temporo-pariétale droite, ainsi qu'une infiltration de la joue droite (figure 3). L'analyse de biologie moléculaire retrouvait une voie EGFR de type sauvage, PD-L1 négatif.



Figure 3. Extension de la tumeur à la joue droite.

Le dossier a été rediscuté en RCP en janvier 2026, et il a été décidé d'initier une thérapie ciblée par cetuximab associée à une radiothérapie des lésions cérébrales. Toutefois, ce traitement n'a pu être administré en raison de l'altération rapide de l'état général du patient, avec un indice de performance OMS évalué à 4. Par la suite le patient a été mis sous traitement palliatif exclusif.

DISCUSSION

Le carcinome épidermoïde du conduit auditif externe est une tumeur rare [1,8]. Dans notre observation, le patient était âgé de 46 ans, un âge inférieur à la moyenne de 61,5 ans rapportée dans la littérature [2]. Cette survenue précoce peut s'expliquer par le terrain de xeroderma pigmentosum, connu pour favoriser l'apparition précoce des cancers cutanés et muqueux.

Le patient était de sexe masculin. Toutefois, la littérature ne rapporte pas de prédominance sexuelle nette, avec un sex-ratio proche de 1 [9]. Le mode de révélation n'était pas spécifique, la symptomatologie initiale étant dominée par une otite externe chronique, qui constitue le mode de découverte le plus fréquemment décrit [10]. Contrairement à certaines séries, aucun cholestéatome n'a été retrouvé dans notre cas, alors que plusieurs études suggèrent que les carcinomes épidermoïdes du MAE peuvent être secondaires à un cholestéatome chronique [11]. Nous avons noté une discordance entre les données cliniques et radiologiques, marquée par l'absence de paralysie faciale et d'adénopathies cervicales, contrastant avec l'extension loco-régionale massive objectivée à l'imagerie. Cette discordance clinico-radiologique est décrite dans les formes avancées de carcinome du CAE, où l'extension tumorale peut intéresser précocement l'os temporal, la mastoïde et les tissus mous adjacents, sans signes neurologiques initiaux [12,13].

La prise en charge thérapeutique des carcinomes du CAE repose principalement sur une chirurgie large suivie d'une radiothérapie adjuvante pour les stades précoces et intermédiaires. Toutefois, les formes T4 chirurgicalement dépassées représentent un défi thérapeutique majeur, avec un pronostic globalement défavorable [12, 14]. Dans ces situations, les stratégies thérapeutiques sont souvent extrapolées de celles des cancers ORL localement avancés non opérables. La chimiothérapie d'induction

à base de docetaxel, cisplatine et 5-fluorouracile, suivie d'une radio-chimiothérapie concomitante en cas de réponse, constitue une option envisageable, bien que les preuves spécifiques au CAE restent limitées [15].

Dans le cas rapporté, l'évolution sous chimiothérapie d'induction a été défavorable, avec une progression rapide et une extension intracrânienne. Cette agressivité tumorale pourrait être expliquée, au moins en partie, par le terrain de xeroderma pigmentosum, associé à des tumeurs biologiquement plus agressives et parfois résistantes aux traitements conventionnels [6, 16].

L'indication d'une thérapie ciblée par cetuximab associée à une radiothérapie à visée palliative a été retenue en réunion de concertation pluridisciplinaire. Le cetuximab, anticorps monoclonal anti-EGFR, a démontré un bénéfice en association à la radiothérapie dans les carcinomes épidermoïdes de la tête et du cou localement avancés [17].

Toutefois, l'altération rapide de l'état général du patient n'a pas permis l'administration effective de ce traitement, illustrant la difficulté de prise en charge des formes très évoluées.

CONCLUSION

Le carcinome épidermoïde du méat auditif externe est une tumeur rare, le plus souvent diagnostiquée à un stade avancé. L'association à un terrain de xeroderma pigmentosum confère une agressivité particulière et un pronostic défavorable aux formes localement avancées. Ce cas souligne l'importance d'une vigilance accrue devant toute otite externe chronique atypique ou résistante au traitement, afin de permettre un diagnostic plus précoce, seul garant d'une prise en charge curative et d'une amélioration du pronostic.

REMERCIEMENT :

A nos maîtres pour avoir permis et facilité la réalisation de ce travail.

Pr ADOUBI Innocent titulaire en oncologie médicale.

Pr Moctar TOURE titulaire en oncologie médicale.

MCA Kouamé Konan Yvon Kouassi.

CONFLITS D'INTÉRÊTS, PRINCIPES ÉTHIQUES ET FINANCIEMENT :

Aucun conflit d'intérêt, l'anonymat du patient a été garanti et son consentement éclairé a été obtenu. L'étude a été validée par la suite par le comité d'éthique national.

CONTRIBUTION DES AUTEURS :

Conception de l'étude : Dr Cissé Ibrahima Alhassane

Collecte et analyse des données : Dr Traore Korotoumou, Dr Yabre Agueratou, Dr Cissé Ibrahima Alhassane, Conde Ibrahima Kalil, Dr Sacko Kalifa, Dr Sidi Toure.

Rédaction du manuscrit : Dr. Cissé Ibrahima Alhassane.

Supervision: Dr Traore Korotom.

Date de soumission : 06/03/2026.

Date d'acceptation : 06/07/2026.

Date de publication : 06/10/2026.

REFERENCES

1. Moody SA, Hirsch BE, Myers EN. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal: an evaluation of a staging system. Am J Otol. 2000; 21: 582-588.
2. Kuhel WI, Hume CR, Selesnick SH. Cancer of the external auditory canal and temporal bone. Otolaryngol Clin North Am. 1996; 29: 827-852.

3. **Barrs DM.** Temporal bone carcinoma. *Otolaryngol Clin North Am.* 2001; 34: 1197-1218.
4. **Jackler RK, Driscoll CLW.** Tumors of the Ear and Temporal Bone. Philadelphia (PA): Lippincott Williams & Wilkins. 2000.
5. **Rowe DE, Carroll RJ, Day CL.** Prognostic factors for local recurrence, metastasis, and survival rates in squamous cell carcinoma of the skin, ear, and lip. *J Am Acad Dermatol.* 1992;26(6):976-990.
6. **DiGiovanna JJ, Kraemer KH.** Shining a light on xeroderma pigmentosum. *J Invest Dermatol.* 2012;132(3 Pt 2):785-796.
7. **Bradford PT, Goldstein AM, Tamura D, et al.** Cancer and neurologic degeneration in *xeroderma pigmentosum*: long term follow-up characterization of cancer risk and mortality. *J Med Genet.* 2011;48(3):168-176.
8. **Arriaga M, Curtin H, Takahashi H, Hirsch BE, Kamerer DB.** Staging proposal for external auditory canal carcinoma based on preoperative clinical examination and computed tomography findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99(9 Pt 1):714-721.
9. **Austin JR, Stewart KL, Fawzi N.** Squamous cell carcinoma of the external auditory canal: therapeutic prognosis based on a proposed staging system. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994; 120: 1228-1232.
10. **Golding-Wood DG, Quiney RE, Cheesman AD.** Carcinoma of the ear: retrospective analysis of 61 patients. *J Laryngol Otol.* 1989; 103: 653-656.
11. **Takahashi K, Yamamoto Y, Sato K, et al.** Middle ear carcinoma origin arising from a primary acquired cholesteatoma: a case report. *Otol Neurotol.* 2005; 26: 105-108.
12. **Moffat DA, Wagstaff SA, Hardy DG.** The outcome of radical surgery and postoperative radiotherapy for squamous carcinoma of the temporal bone. *Laryngoscope.* 2005; 115(2): 341-347.
13. **Pfreundner L, Schwager K, Willner J, et al.** Carcinoma of the external auditory canal and middle ear. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1999; 44(4): 777-788.
14. **Masterson L, Rouhani MJ, Donnelly NP, et al.** Squamous cell carcinoma of the temporal bone: clinical outcomes from radical surgery and postoperative radiotherapy. *Otol Neurotol.* 2014; 35(3): 501-508.
15. **Takenaka Y, Cho H, Nakahara S, et al.** Chemoradiotherapy for squamous cell carcinoma of the external auditory canal: a meta-analysis. *Head Neck.* 2015; 37(7): 1073-1080.
16. **Lehmann AR, McGibbon D, Stefanini M.** *Xeroderma pigmentosum*. *Orphanet J Rare Dis.* 2011; 6: 70.
17. **Bonner JA, Harari PM, Giralt J, et al.** Radiotherapy plus cetuximab for squamous-cell carcinoma of the head and neck. *N Engl J Med.* 2006; 354(6): 567-578.