

# Tumeurs du sac endolymphatique dans la maladie de Von Hippel – Lindau: résultats de l'implantation cochléaire

Dr Audrey ESSE

Directeur de stage Pr Jérôme NEVOUX

Service ORL CHU Bicêtre



# Rappel de la maladie Von Hippel Lindau (VHL)

## □ Définition

Maladie génétique, rare, autosomique dominante due à une mutation du **gène VHL** (**chromosome 3p25-26**)

Prédisposition à développer des tumeurs bénignes et malignes

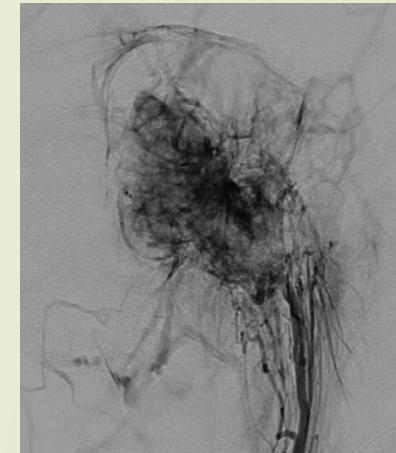
□ VHL touche 1/36 000

□ **Atteintes principales:** système nerveux central et rétine, rein, pancréas, surrénales  
oreille interne, autres...

## □ Tableau clinique

Variable selon la localisation de l'atteinte [1]

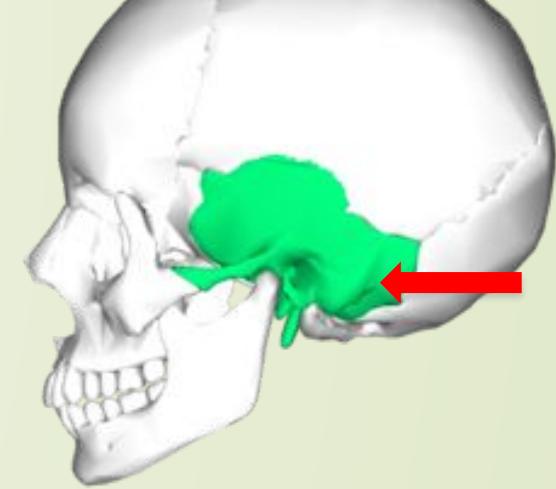
Manski et al., JAMA, 1997



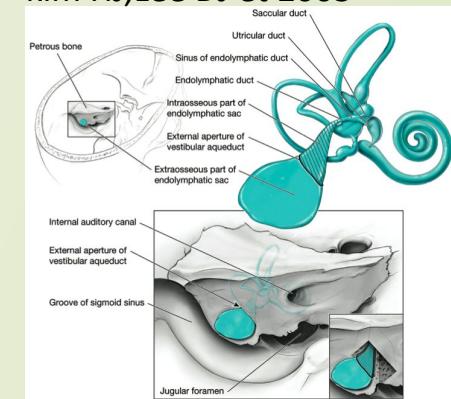
# Rappel Tumeur du sac endolymphatique (TSEL)

- Oreille interne: surdité, acouphène, vertige
  - La prévalence des TSEL dans la maladie de VHL (16% et 3,6%)
  - TSEL bilatérales est un indicateur fort de maladie de VHL associée(30% et 19%)
  - TSEL révélateur du VHL dans 32 %
  - Pas de corrélation génotype-TSE spécifiques
- Prise en charge:
  - Résection tumorale
  - Implant cochléaire précoce

💣 Attention aux atteintes rétiniennes synchrones car pouvant entraver l'efficacité de l'IC (double handicap sensoriel) [2]



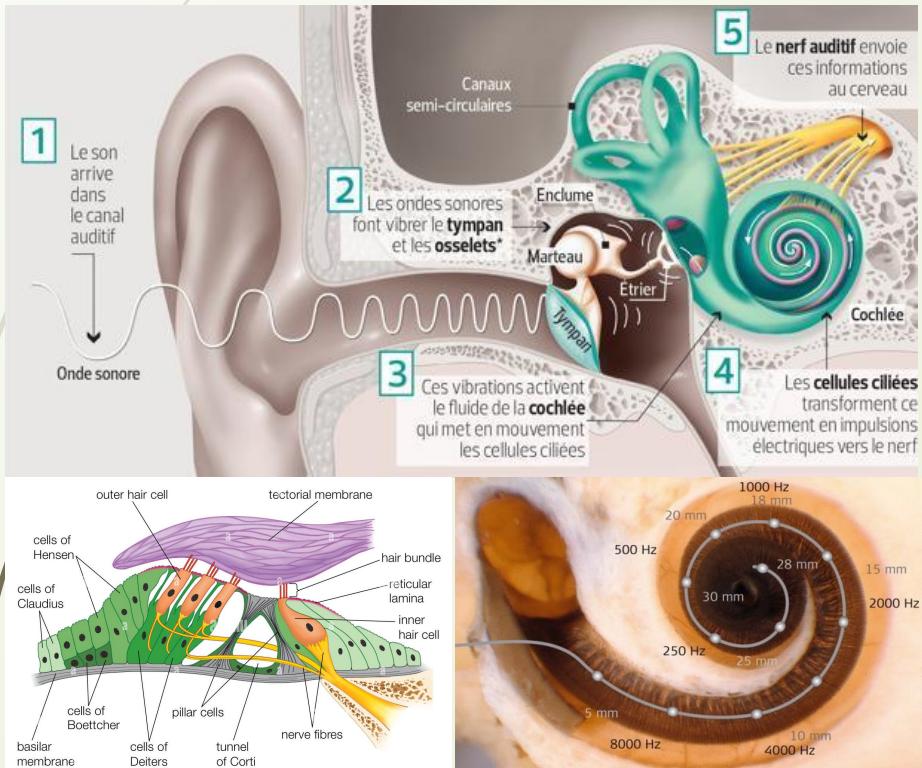
*Lonser et al., J Neurosurg, 2008  
kim HJ,Lee DJ et 2005*



LAT

MED

# Fonctionnement de l'implant cochléaire

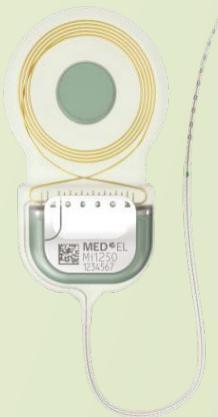


Un implant cochléaire (CI) est un **dispositif électronique** conçu pour restaurer l'audition dans les cas de pertes auditives neurosensorielles sévères à profondes.

## • Partie Implantée

- Antenne & Aimant
- Récepteur/stimulateur
- Electrodes Extra-cochléaires
- Faisceau d'électrodes Intra-cochléaires

13 k€ →



## • Partie externe

- Processeur de son
- Câble + antenne avec aimant

6 k€ →



## MATERIELS ET METHODES

- **Type d'étude :** étude descriptive avec collecte rétrospective des données
- **Lieu de l'étude :** Service ORL du CHU de Bicêtre (centre de référence national VHL)
- **Période d'étude :** de 2021 à 2024
- **Critère d'inclusion :**
  - Patients VHL avec tumeurs du sac endolymphatique
  - Surdité neurosensorielle identifiée cliniquement et à l'audiométrie tonal
  - Ayant bénéficié d'un implant cochléaire
- **Collecte des données :** données socio-démographiques, cliniques, radiologiques, chirurgicaux audiométriques et orthophoniques
- **Analyses statistiques :** le logiciel SPSS 23.0

# RESULTATS ET DISCUSSION

## □ Population

- 9 implants cochléaires ont été posés chez 6 patients VHL (3 bilat – 3 unilat)
- Âge moyen **36,78 ±13,4** ans avec des extrêmes de 14-50 ans [3]
- Prédominance féminine [4] ratio H/F

## □ Données cliniques

- Surdité, vertige, acouphènes indicateurs précoces de TSE [5]

## □ Données radiologiques

- Tumeurs très souvent volumineuses avec invasion de la capsule otique
- Nerf cochléaire intègre dans tous les cas

# RESULTATS ET DISCUSSION

## □ Données chirurgicales

- IC option thérapeutique avec amélioration des perceptions vocales [6]
- Voie d'abord translabyrinthique fréquente [7]

## □ Données audiométriques et orthophoniques

PTA: pure tone average (moyenne tonale)

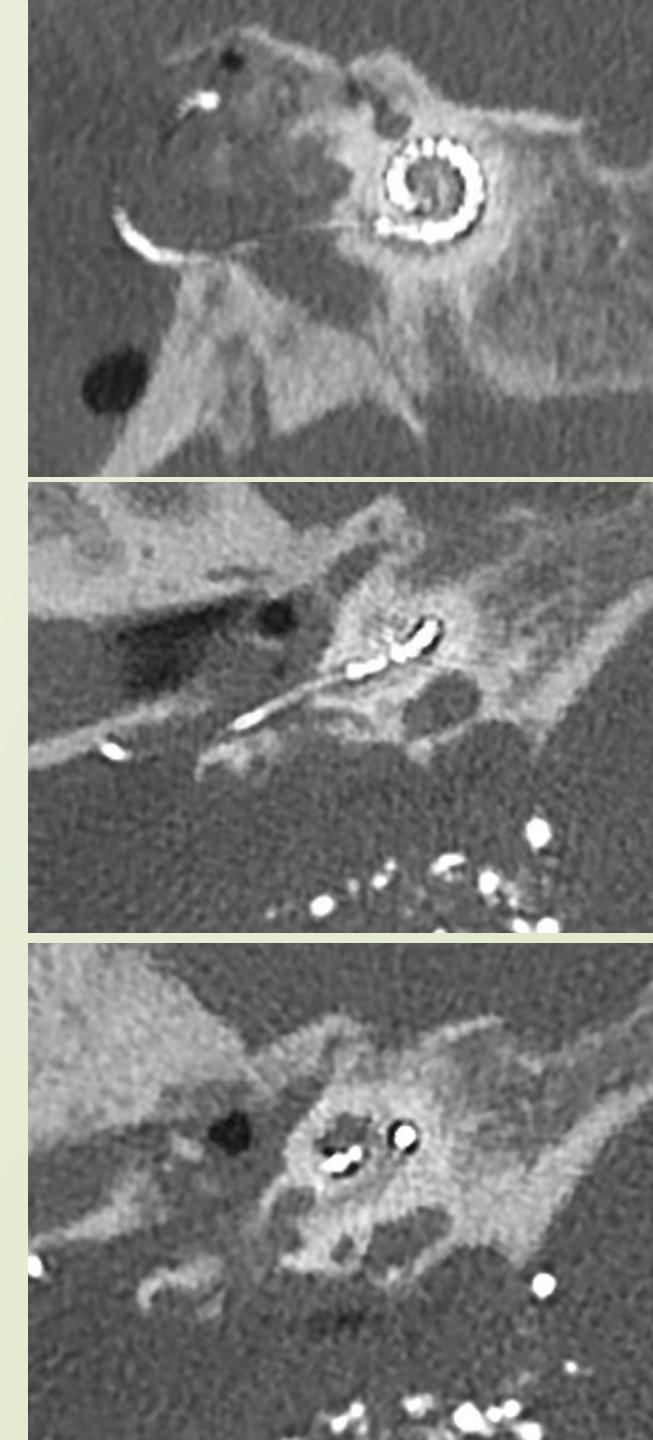
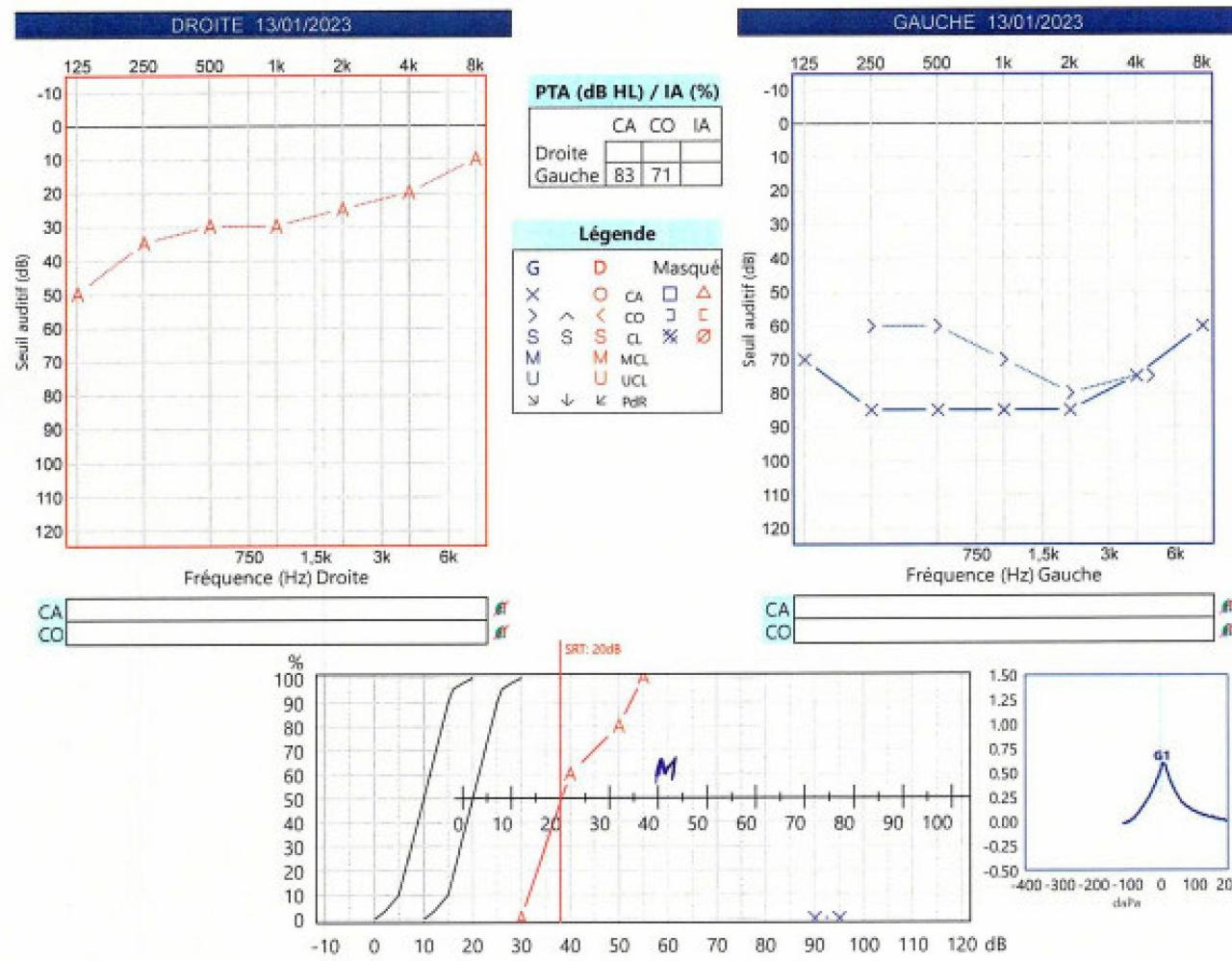
SRT: seuil de réception de la parole

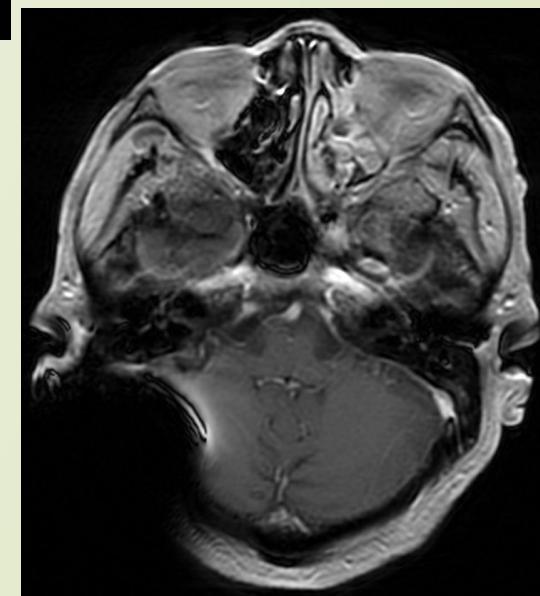
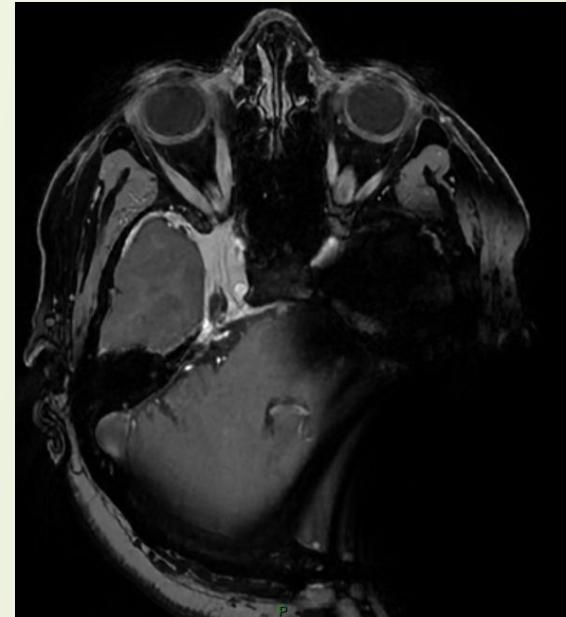
ERSA: évaluation du retentissement de la surdité chez l'adulte

MMBA: % des mots justes

Variables	Variable dépendante		Valeur p
	Médiane Avant chirurgie	Médiane Après chirurgie	
PTA (dB HL)	120	28,8	0,008
SRT (dB HL)	110	30	0,012
ERSA	54	69,5	0,012

Variables	Moyenne ±Ecart type	Médiane (IIQ)	Minimum Maximum
MMBA dans le silence en %	97,4 ± 4,5	99,5 (96-100)	88 – 100
MMBA bruit SNR 10 en %	78,5 ± 15,2	82,5 (65,5-89,5)	56 – 97





# RESULTATS ET DISCUSSION

## □ Limites

- L'effectif réduit ne permet pas de généraliser nos conclusions.
- Suivi post-opératoire, limité à 3 mois, ne permet pas d'évaluer la stabilité des performances auditives à long terme

## □ Perspectives

- Études multicentriques avec un plus grand nombre de patients/facteurs prédictifs
- Suivi longitudinal prolongé
- La comparaison avec des patients implantés pour d'autres étiologies

T1 Gado artefact valve dérivation droite

# CONCLUSION

- Les tumeurs du sac endolymphatique /VHL pathologie du sujet jeune
- Prédominance féminine.
- Surdité, vertiges et des acouphènes signes évocateurs
- L'IRM : tumeurs volumineuses /invasion de la capsule otique/ nerf cochléaire intègre.
- PEC par résection tumorale et IC dans le même temps avec amélioration performances audiologiques et orthophoniques
- Amélioration qualité de vie pour ces patients.

# Références

1. T J Manski, D K Heffner , GM Glenn et al.Endolymphatic sac tumors. A source of morbid hearing loss in Von Hippel-Lindau disease.JAMA.1997 May 14;277(18):1461-6.doi: 10.1001/jama.277.18.1461
2. Kim HJ,Lee DJ et al.Hearing preservation and tumor control afetr resection of endolymphatic sac tumors n von Hippel-Lindau disease.J Neurosug.2005 Mar ;102(3) :503-512.
3. Tang JD, Grady AJ, Nickel CJ, Ryan LE, Malone A, Canvasser L, et al. Systematic Review of Endolymphatic Sac Tumor Treatment and Outcomes. Otolaryngol Neck Surg [Internet]. 2023 Mar [cited 2025 Sep 14];168(3):282–90. Available from: <https://aao-hnsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1177/01945998221108313>
4. Tan D, Fujiwara RJT, Tan C, Isaacson B, Hunter JB. Endolymphatic Sac Tumors Associated With von Hippel-Lindau: A Case Report Highlighting Opportunity for Novel Orphan Drug Therapy. Otol Neurotol [Internet]. 2024 Oct [cited 2025 Sep 12];45(9):e644–6. Available from: <https://journals.lww.com/10.1097/MAO.0000000000004307>
5. Lonser RR, Kim HJ, Butman JA, Vortmeyer AO, Choo DI, Oldfield EH. Tumors of the Endolymphatic Sac in von Hippel-Lindau Disease. N Engl J Med [Internet]. 2004 Jun 10 [cited 2025 Sep 14];350(24):2481–6. Available from: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMoa040666>
6. Jagannathan J, Lonser RR, Stanger RA, Butman JA, Vortmeyer AO, Zalewski CK, et al. Cochlear Implantation for Hearing Loss Associated With Bilateral Endolymphatic Sac Tumors in von Hippel-Lindau Disease: Otol Neurotol [Internet]. 2007 Oct [cited 2025 Sep 14];28(7):927–30. Available from: <http://journals.lww.com/00129492-200710000-00011>
7. Rosiak O, Pietrzak N, Jankowska K, Kucharski A, Konopka W, Szymański M. Case report: Cochlear implantation for deafness caused by endolymphatic sac tumors in patients with von Hippel-Lindau syndrome. Front Oncol [Internet]. 2024 Nov 13 [cited 2025 Sep 10];14:144370. Available from:<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fonc.2024.144370/full>

Remerciements à toute l'équipe du service d'ORL de l'Hôpital Bicêtre pour leur accompagnement tout au long de ce stage académique

12

