



# ASSEMBLÉE NATIONALE

14ème législature

maladies rares

Question écrite n° 96869

## Texte de la question

M. Alain Marty attire une nouvelle fois l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur la situation des patients atteints d'une maladie rare et orpheline, la maladie de Tarlov (kyste de Tarlov, arachnoïdiens, méningocele et spina-bifida). En effet, la rareté des médecins experts de la maladie de Tarlov en France, et surtout le manque de reconnaissance de leur expertise, soulèvent de réels problèmes. Le quotidien des malades, dont les douleurs ne sont pas prises en charge, est très difficile, avec des répercussions sur leur vie professionnelle, sociale, familiale mais également financière : le handicap physique que la maladie induit amène bien des patients à devoir cesser leurs études ou leur emploi. Aucune campagne nationale d'information n'a jamais été menée en France sur cette pathologie chronique qui touche pourtant des milliers de Français. Les associations de malades doivent donc faire face seules à la détresse des malades, en particulier dans leur longue et difficile recherche de médecins spécialisés. En conséquence, ces dernières demandent notamment que soit créé et envoyé un formulaire à toutes les CPAM de France stipulant que la maladie de Tarlov est bien une maladie rare ouvrant droit à l'ALD 31 (liste des affections de longue durée) comme pour toute autre maladie rare et orpheline (la prise en charge est très inégale selon les régions) et que les neurochirurgiens soient informés de la présence de la maladie dans la base Orphanet (sous le numéro suivant : kyste péri-radiculaire ORPHA65250). Il lui demande donc de bien vouloir lui faire part des intentions du Gouvernement sur ces questions.

## Texte de la réponse

Les kystes de Tarlov, développés au contact des racines des nerfs rachidiens, sont de cause inconnue, même si des causes traumatiques sont le plus souvent évoquées. Leur prévalence est inconnue. Ils sont le plus souvent une découverte fortuite d'imagerie médicale, en particulier par résonance magnétique, du rachis et de la moelle épinière quelle que soit l'indication de l'imagerie. Ils sont le plus souvent totalement asymptomatiques et ne justifient alors pas de mesures particulières en termes de thérapeutique ou de surveillance. Un petit nombre d'entre eux, qui ne concernerait pas plus de 1 % des patients porteurs, entraîne des manifestations de type, d'intensité et de gravité variés. Les manifestations douloureuses, neurologiques ou somatiques, parfois sources de handicap, en rapport avec les phénomènes de compression locale du fait du kyste, nécessitent alors une prise en charge médicale, voire neurochirurgicale, spécialisée (service de rhumatologie, de neurologie ou en charge de la douleur). Il est indispensable d'établir d'abord la responsabilité réelle du kyste dans les symptômes en éliminant les autres causes possibles. Le traitement neurochirurgical des kystes symptomatiques ne fait pas l'objet d'un consensus professionnel et est limité aux kystes entraînant des complications compressives indiscutables ; il peut n'avoir qu'un effet partiel sur la douleur. Les incertitudes sur sa prévalence ne permettent pas, en toute rigueur, de classer ou non la maladie des kystes de Tarlov parmi les maladies rares (par définition, maladie dont la prévalence est inférieure à 1 pour 2 000 en population générale). Elle est cependant répertoriée dans la base Orphanet, portail d'information sur les maladies rares en accès libre, qui reçoit le soutien du ministère des affaires sociales et de la santé. Et les experts considèrent que les formes symptomatiques sévères sont rares. Le centre de référence maladies rares en charge de la syringomyélie (Hôpital Kremlin-

Bicêtre) peut être une ressource pour les indications neurochirurgicales. Les centres en charge de l'évaluation et du traitement de la douleur sont également une ressource pour les patients en cas de douleur chronique. Ces centres peuvent mettre en œuvre ou participer à des études de recherche clinique concernant les kystes et la maladie. Dans ses formes symptomatiques sévères, la maladie de Tarlov peut être reconnue comme une affection de longue durée ouvrant droit à l'exonération du ticket modérateur si ses manifestations sont prolongées et nécessite une prise en charge thérapeutique particulièrement coûteuse.

## Données clés

**Auteur :** [M. Alain Marty](#)

**Circonscription :** Moselle (4<sup>e</sup> circonscription) - Les Républicains

**Type de question :** Question écrite

**Numéro de la question :** 96869

**Rubrique :** Santé

**Ministère interrogé :** Affaires sociales et santé

**Ministère attributaire :** Affaires sociales et santé

## Date(s) clé(s)

**Question publiée au JO le :** [21 juin 2016](#), page 5659

**Réponse publiée au JO le :** [5 juillet 2016](#), page 6210