



ASSEMBLÉE NATIONALE

14ème législature

maladies rares

Question écrite n° 97715

Texte de la question

M. Marc Dolez appelle l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur la maladie de Tarlov, arachnoïdiens, méningocèles et spina-bifida. Si cette maladie a un fort impact négatif sur la qualité de vie des patients, la douleur qu'elle engendre est la plupart du temps ignorée et niée. La localisation même des lésions (lombaires, cervicales ou périnéo-fessières) entrave les mouvements, rend la marche et la station debout ou assise prolongée douloureuse, faisant de la vie de ces malades un vrai calvaire. Le handicap certain qu'elle induit amène bien des patients à devoir cesser leur emploi et des jeunes adolescents à cesser leurs études ou formations. C'est pourquoi il lui demande de bien vouloir prendre les dispositions nécessaires pour inscrire et intégrer cette maladie au troisième plan maladie rare.

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 également inconnue. Ils sont le plus souvent découverts à l'occasion d'une 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 nécessitent une prise en charge thérapeutique particulièrement coûteuse.

Données clés

Auteur : [M. Marc Dolez](#)

Circonscription : Nord (17^e circonscription) - Gauche démocrate et républicaine

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 97715

Rubrique : Santé

Ministère interrogé : Affaires sociales et santé

Ministère attributaire : Affaires sociales et santé

Date(s) clé(s)

Question publiée au JO le : [12 juillet 2016](#), page 6471

Réponse publiée au JO le : [30 août 2016](#), page 7678