



# ASSEMBLÉE NATIONALE

14ème législature

## maladies rares

Question écrite n° 98581

### Texte de la question

M. Fernand Siré appelle l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur les difficultés rencontrées par les personnes atteintes de la maladie de tarlov. Les patients atteints de cette maladie rare et orpheline rencontrent de nombreuses difficultés au quotidien, notamment en raison de la non-prise en charge de leurs douleurs. La rareté des médecins experts de cette maladie et surtout le manque de reconnaissance de leur expertise soulève de réels problèmes. Les conditions de vie au quotidien sont très difficiles pour des milliers de Français atteints de kiste péri-neuraux (kyste de Tarlov, arachnoïdiens Méningocèles et spina bifida) avec des répercussions inimaginables sur leur vie professionnelle, sociale, familiale, mais, également financière du fait de l'errance médicale et de la non prise en charge. Les prises en charge, quand elles existent, peuvent varier d'une région à l'autre. Aussi, il lui demande quelles sont ses intentions du Gouvernement pour que la maladie de Tarlov soit mieux prise en charge.

### 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. Fernand Siré](#)

**Circonscription :** Pyrénées-Orientales (2<sup>e</sup> circonscription) - Les Républicains

**Type de question :** Question écrite

**Numéro de la question :** 98581

**Rubrique :** Santé

**Ministère interrogé :** Affaires sociales et santé

**Ministère attributaire :** Affaires sociales et santé

[Date\(s\) clé\(e\)s](#)

**Question publiée au JO le :** [23 août 2016](#), page 7378

**Réponse publiée au JO le :** [11 octobre 2016](#), page 8278