



ASSEMBLÉE NATIONALE

12ème législature

maladies rares

Question écrite n° 112794

Texte de la question

M. Christian Jeanjean appelle l'attention de M. le ministre de la santé et des solidarités sur la situation des milliers de patients recensés en France atteints de syringomyélie. Cette maladie, considérée aujourd'hui comme une maladie rare, est une affection neurologique caractérisée par la présence d'une ou plusieurs cavités plus ou moins étendues dans la moelle épinière entraînant des désordres neurologiques divers : douleurs sévères, grande fatigabilité, troubles thermo-algiques, spasticité des muscles, troubles de l'équilibre, etc. Devant la gravité de cette maladie orpheline qui frappe près de 3 000 personnes en France -, il est probable qu'elles soient bien plus nombreuses, les troubles apparaissant parfois plusieurs années après un choc physique - il lui demande quelles dispositions il compte prendre pour que la syringomyélie soit enfin reconnue et dispose de son centre de référence labellisé, comme le prévoit le plan national maladie rare.

Texte de la réponse

La syringomyélie est une maladie neurologique rare, caractérisée par le développement progressif d'une cavité centro-médullaire d'origine soit primitive (vraisemblablement d'origine malformative), soit secondaire à une lésion soit hémorragique, soit kystique, soit traumatique, soit inflammatoire de la moelle. Cette pathologie, lentement progressive et parfois invalidante, impose une expertise neurologique et chirurgicale dans la mesure où il peut être nécessaire, dans certains cas, de recourir à une intervention neurochirurgicale. La syringomyélie appartient au groupe des maladies rares qui font l'objet d'un plan national, inscrit dans la loi relative à la politique de santé publique du 9 août 2004. Le plan national « maladies rares 2005-2008 » est financé à hauteur de 100 millions d'euros et a pour objectif d'améliorer la formation, l'information des professionnels de santé, des malades et du grand public, de développer les connaissances sur ces pathologies, notamment sur le plan épidémiologique, de soutenir la recherche médicale, en particulier dans le domaine de l'innovation thérapeutique. Afin d'améliorer la qualité et l'accessibilité du diagnostic et de la prise en charge des maladies rares, cent trois centres de référence hospitalo-universitaires ont été « labellisés » au terme des appels d'offres de 2004, 2005 et 2006. Un nouvel et dernier appel d'offres a été lancé en 2006 (circulaire DHOS/DGS O4/SD5D/479 du 9 novembre 2006), afin de couvrir l'ensemble des maladies rares et a ciblé, notamment, les pathologies neurologiques rares et les maladies nécessitant une expertise médico-chirurgicale dont fait partie la syringomyélie. Les équipes hospitalo-universitaires spécialistes de ces thématiques ont été invitées à déposer un dossier de demande avant le 19 janvier 2007 auprès du ministère de la santé et des solidarités. Les candidatures sont actuellement en cours d'examen, selon une procédure définie dans l'appel d'offres qui permet de juger de leur conformité au cahier des charges définissant les missions des centres de référence labellisés de maladies rares. Les résultats de l'appel d'offres seront connus à la fin du mois d'avril 2007 avec la publication d'un arrêté du ministre de la santé et des solidarités désignant les centres labellisés en 2007.

Données clés

Auteur : [M. Christian Jeanjean](#)

Circonscription : Hérault (1^{re} circonscription) - Union pour un Mouvement Populaire

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 112794

Rubrique : Santé

Ministère interrogé : santé et solidarités

Ministère attributaire : santé et solidarités (II)

Date(s) clé(e)s

Question publiée le : 12 décembre 2006, page 12909

Réponse publiée le : 3 avril 2007, page 3436