



ASSEMBLÉE NATIONALE

14ème législature

maladies rares

Question écrite n° 53109

Texte de la question

M. Jean-Frédéric Poisson attire l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur une maladie rare et orpheline : la maladie de Tarlov et apparentée, méconnue aussi bien du grand public, que du domaine de la santé et des centres de référence. Il sollicite son intérêt afin qu'il puisse évaluer toute l'ampleur de ce que vivent les patients atteints de cette pathologie. Les patients subissent une discrimination quant à l'absence de politique sanitaire encadrant leur prise en charge. Il s'agit d'une maladie rare qui, cependant, n'a jamais fait l'objet d'une étude sérieuse pour établir des statistiques. Par conséquent, le patient n'est pas considéré comme il se doit et ne peut recevoir toute l'attention des médecins et des spécialistes. De nombreux témoignages attestent de cet état de fait. Les patients constatent que leur vie quotidienne, affective, sociale et professionnelle s'effondre au fil des mois et des années, dénuée de tout espoir de guérison ou même d'amélioration. Leur sentiment d'abandon, de « laissés pour compte » est légitime et inacceptable dans une société dite moderne et solidaire. Les causes de cette pathologie invalidante sont multiples : traumatisme accidentel, chirurgical, ou acte médical (ponction lombaire, péridural, infiltrations répétitives...). Les kystes méningés (Tarlov et variants) sont des excroissances de l'arachnoïde remplies de fluide cérébro-spinal. Les kystes méningés, qu'ils soient sacrés, lombaires ou cervicaux peuvent causer un désordre neurologique sérieux appelé maladie de Tarlov. Il est de plus en plus communément admis qu'un micro-saignement interne, à proximité des nerfs, puisse traverser les parois par un phénomène de myélomalacie. Le ou les kystes (méningocèles) peuvent causer des symptômes par la compression du ou des nerfs adjacents, et donc une inflammation chronique. Les symptômes peuvent également être provoqués par différentes actions sur le ou les nerfs. L'impact de ces phénomènes entraîne des dysfonctionnements des organes concernés par les racines nerveuses visées : vessies, intestins, organes génitaux... Les douleurs chroniques et sévères liées à cette maladie empêchent le patient de se maintenir en position assise, debout, parfois couchée et réduit considérablement son périmètre de marche, jusqu'à une incapacité motrice totale. Elles se traduisent par des lombalgies, sciatiques à bascule, cruralgies, syndrome de la queue de cheval qui s'étendent sur les hanches, périnée, bas-ventre, genoux, pieds... Le sommeil, utile pour la récupération et l'équilibre de l'horloge interne, est lourdement perturbé par ces douleurs. Il faut rajouter que cette pathologie est dégénérative, donc évolutive. Il lui semble inutile de l'informer de la souffrance des personnes atteintes dont la vie est brisée par cette invalidité. Les traitements de cette pathologie relèvent de soins spécialisés au long cours à visée thérapeutique et antalgique. Ceci nécessite un aménagement particulier de la vie du patient concernant ses capacités réduites ainsi que ses déplacements. La situation de ces patients est très préoccupante, parce qu'ignorée, et porte atteinte au droit à la santé prévu dans la déclaration des droits de l'Homme. Il lui demande que soient reconnues et enregistrées les maladies des kystes de Tarlov et apparentées, l'arachnoïdite, comme maladies rares et orphelines de type ALD 30. Il appelle aussi à ce que la recherche sur ces pathologies soit encouragée pour en améliorer la connaissance. La douleur chronique des citoyens affectés doit être prise en compte et, plus encore, prise en charge.

Texte de la réponse

Les kystes péri-radicaux ou kystes de Tarlov sont des kystes de la racine du nerf remplis de liquide céphalo-rachidien, le plus souvent trouvés au niveau du sacrum, mais aussi à tous les niveaux de la colonne vertébrale. La base ORPHANET, portail d'information sur les maladies rares, signale que la prévalence de cette maladie reste inconnue et que son incidence annuelle est estimée à environ 5%, bien que les gros kystes à l'origine de symptômes soient relativement rares avec une incidence annuelle de moins de 1/2 000. Les femmes sont plus affectées que les hommes. Si parfois la symptomatologie est discrète, elle peut également être à l'origine de douleurs très invalidantes ou de troubles urinaires. Les patients avec des symptômes progressifs et prolongés peuvent présenter des anomalies neurologiques si les kystes continuent de comprimer les structures nerveuses. Outre les médicaments antalgiques, le traitement est essentiellement chirurgical et de la compétence du neurochirurgien. Au titre des formes graves des affections neurologiques et musculaires, les formes les plus sévères de la maladie de Tarlov font partie de la liste des trente affections de longue durée ouvrant droit à l'exonération du ticket modérateur pour les soins liés au traitement de cette pathologie, en raison du traitement prolongé et de la thérapeutique particulièrement coûteuse. Comme pour toutes les pathologies pouvant entraîner une invalidité, les personnes atteintes d'une forme grave de la maladie de Tarlov peuvent prétendre au bénéfice de prestations au titre de l'assurance invalidité, lorsque leur pathologie les a rendus inaptes à la poursuite de leur activité professionnelle. Par ailleurs, les personnes concernées peuvent également déposer une demande auprès de la maison départementale des personnes handicapées, en vue de l'obtention des droits et prestations en lien avec leur état et, notamment, à la prestation de compensation du handicap. Dans ce cas, il appartient à la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées de déterminer, si l'état ou le taux d'incapacité de la personne le justifie, les prestations, l'orientation et éventuellement les mesures de reclassement professionnel des personnes en situation de handicap, conformément à ce que prévoit la loi.

Données clés

Auteur : [M. Jean-Frédéric Poisson](#)

Circonscription : Yvelines (10^e circonscription) - Les Républicains

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 53109

Rubrique : Santé

Ministère interrogé : Affaires sociales et santé

Ministère attributaire : Affaires sociales

Date(s) clé(s)

Question publiée au JO le : [1er avril 2014](#), page 2896

Réponse publiée au JO le : [26 août 2014](#), page 7156