



ASSEMBLÉE NATIONALE

14ème législature

maladies rares

Question écrite n° 99099

Texte de la question

M. Marc Le Fur attire l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur la maladie de Tarlov. Cette affection méningée entraîne la formation de kystes qui compriment les racines nerveuses de la partie inférieure du corps. Les symptômes sont multiples : désordres neurologiques, inflammation chronique des nerfs adjacents, dysfonctionnement de la vessie, des intestins, douleurs chroniques rendant parfois impossible la position debout ou assise, lombalgies, troubles du sommeil. Elle est aujourd'hui reconnue avec un taux d'invalidité de 79 %. Mais la gravité des symptômes et le manque de connaissance appellent une intervention des pouvoirs publics. Cette maladie se caractérise tout d'abord par une extrême rareté des médecins français qui en sont experts. C'est notamment dû au fait que leur expertise n'est pas ou peu reconnue et qu'il n'existe pas de centres référents nationaux incluant ces médecins. De plus, les conditions de vie des patients atteints de cette pathologie méconnue en France sont extrêmement difficiles puisqu'elle en atteint toutes les dimensions : professionnelle, sociale, familiale. Plus grave encore, la prise en charge de cette maladie est très inégale et certaines CPAM refusent à certains patients atteints de la maladie de Tarlov l'ALD ou la pension d'invalidité ou n'offrent qu'une prise en charge partielle (l'ALD à l'exclusion des frais de transport pour se rendre aux consultations par exemple). Il ne semble pas normal que les patients soient obligés de porter ces défaillances au contentieux devant les tribunaux des affaires de la sécurité sociale. On recense également des refus injustifiés d'accueil par les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), d'octroi de l'allocation aux adultes handicapés (AAH) ou encore d'inscription au 3e plan maladie rare. Il semble primordial aujourd'hui de sensibiliser les neurochirurgiens à cette pathologie, sur son identification comme telle et de leur fournir une information sur les centres en France où l'on peut en être opéré. Par ailleurs, il faut pouvoir s'assurer de l'application effective des textes adoptés en matière d'aides pour la maladie de Tarlov pour que leur bénéfice ne soit pas refusé indûment. Il lui demande quelle est la position du Gouvernement sur le sujet et quelles mesures elle entend prendre pour offrir aux Français atteints de la maladie de Tarlov une reconnaissance de leur pathologie rare et leur garantir une prise en charge effective.

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 résonnance 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. Marc Le Fur](#)

Circonscription : Côtes-d'Armor (3^e circonscription) - Les Républicains

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 99099

Rubrique : Santé

Ministère interrogé : Affaires sociales et santé

Ministère attributaire : Affaires sociales et santé

Date(s) clé(s)

Question publiée au JO le : [20 septembre 2016](#), page 8261

Réponse publiée au JO le : [11 octobre 2016](#), page 8305