

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Les Kystes de Tarlov : prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Place du traitement micro-chirurgical

SEPTEMBRE 2021

**PNDS élaboré par le centre de référence C MAVEM. Il est téléchargeable sur le site c-mavem.fr
et le site de la filière NEUROSPHINX.**

**Le Centre de Référence Coordonnateur
CHIARI ET MALFORMATIONS VERTEBRALES RARES
C-MAVEM BICETRE**



SOMMAIRE

Liste des abréviations	4
Synthèse à destination du médecin traitant	5
I. Introduction	6
1) Evolution naturelle	6
2) Définition et Histoire	7
3) Circonstances de découverte	7
4) Objectifs et professionnels impliqués	7
II. Physiopathologie, étiologie, embryologie et classification	8
III. Critères diagnostiques	9
1) Critères diagnostiques Cliniques	9
2) Critères diagnostiques Radiologiques	12
3) Examens complémentaires	13
4) Arbre décisionnel diagnostique	14
IV. Particularités spécifiques des KT	14
V. Situations particulières : KT présacrés, rupture, association rare et autres pathologies	14
1) KT présacrés	14
2) Rupture spontanée	16
3) Association rare et autres pathologies	16
VI. Prise en charge thérapeutique	16
1) Introduction	16
2) Prise en charge thérapeutique neuro-urologique	17
3) Prise en charge thérapeutique neurochirurgicale (indications et techniques d'abord chirurgical)	17
4) Prise en charge douleurs et fatigue chronique (type douleur, évaluation douleur, prise en charge antalgique)	20
5) Accompagnement patients et aidants	21
a) Éducation thérapeutique	21
b) Prestation sociales : aides financières, humaines et techniques	21
c) Réseaux associatifs	22
VII. BIBLIOGRAPHIE	24
VIII. Annexes	27
Annexe 1 : Arbre décisionnel diagnostique	28
Annexe 2 : Participants et Auteurs	29
Annexe 3 : Parcours ETP	30
Annexe 4 : Prestation sociales - Aides financières, humaines et techniques	31

Liste des abréviations

AAH : Allocation Adulte Handicapé
 AGEFIPH : Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des Personnes Handicapées
 AINS : Anti-Inflammatoire Non Stéroïdien
 APA : Allocation Personnalisée d'Autonomie
 CAF : Caisse d'Allocations Familiales
 CCAS : Centre Communal d'Action Sociale
 CISS : Constructive Interference in Steady State
 CDAPH : Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées
 ETP : Éducation Thérapeutique du Patient
 EVA : Échelle Visuelle Analogique
 FIESTA : Fast Imaging Employing Steady-state Acquisition
 HAS : Haute Autorité de Santé
 IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
 KT : Kyste de Tarlov
 KTS : Kyste de Tarlov Rares Symptomatiques
 LCR : Liquide Céphalorachidien
 MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées
 MPR : Médecine Physique et de Réadaptation
 NA : Non Applicable
 PCH : Prestation de Compensation du Handicap
 PGAD : trouble persistant de l'excitation génitale
 PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins
 RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire
 RQTH : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
 TENS : Neurostimulation Electrique Transcutanée

Synthèse à destination du médecin traitant

Les kystes de Tarlov (KT), ou kystes péri-neuraux, se développent généralement à la jonction du ganglion dorsal et de la racine postérieure et sont dus à une dilatation remplie de liquide céphalo-rachidien au niveau de la racine nerveuse postérieure. Ils communiquent avec l'espace sous-arachnoïdien. Leur localisation est essentiellement au niveau lombo-sacré et leur prévalence est estimée à environ 5 % dans la population générale. Un pour cent seulement de ces kystes sont symptomatiques.

Le mécanisme de formation des kystes a été décrit comme un mécanisme à soupape : les KT se remplissent de LCR et se développent, comprimant les fibres nerveuses voisines et provoquant des symptômes neurologiques. L'évolution spontanée des KT est donc une croissance plus ou moins lente ce qui fait évoluer certains vers des kystes de Tarlov symptomatiques (KTS) nécessitant une évaluation spécifique et une prise en charge thérapeutique.

Les KT sont découverts en très grande majorité de façon fortuite lors des IRM réalisés pour d'autres pathologies. En ce qui concerne les KTS, ils sont mis en évidence par l'IRM suite à la symptomatologie existante et dans le cadre du suivi institué.

Seulement environ 1 KT sur 5 pourrait entraîner des symptômes cliniquement significatifs. Le tableau clinique est lié à un conflit neural et consiste le plus souvent en une radiculalgie dans le métamère correspondant ou une diminution de la force motrice, rarement une myélopathie (si KT situé au-dessus du cône médullaire).

Ces kystes de Tarlov symptomatiques, qui restent une exception sont un sous-groupe ci-après nommés kystes de Tarlov symptomatiques (KTS) afin de les différencier des kystes de Tarlov asymptomatiques qui sont une variante anatomique de la normale.

Les symptômes rapportés sont principalement des douleurs radiculaires, des paresthésies et/ou des troubles périnéaux (troubles urinaires à type de dysurie voire d'incontinence, troubles anorectaux à type de constipation et/ou d'incontinence, troubles génito-sexuels).. Les douleurs peuvent être de plusieurs types, lombaires, abdominales, péri-anales, pelviennes, périnéales, vaginales, testiculaires, péniennes, sacrées. Les paresthésies peuvent être pelviennes des membres inférieurs, au niveau du trochanter, des pieds. On peut noter parfois des pertes de la force musculaire comme de la dorsiflexion, de l'extension de la jambe sur la cuisse, une claudication à la dyspareunie, douleurs et paresthésies pieds, atrophie musculaire muscles interosseux, douleurs lombaire, sacrum, muscle piriforme, trochanter, pied, claudication à la marche, faiblesse de la dorsiflexion et de la flexion plantaire, douleurs et paresthésies des membres inférieurs, faiblesse du genou et de la hanche (extension).

Il convient donc d'être vigilant dans l'établissement du diagnostic différentiel avec les radiculalgies d'autres origines (arthrose, hernie discale, etc.) surtout quand celle-ci résistent à une prise en charge bien conduite.

. Le PGAD (trouble persistant de l'excitation génitale) fait l'objet d'un débat en tant qu'entité pouvant être liée aux KTS. Les lombalgies non spécifiques n'ont pas été attribuées aux KTS.

L'examen radiologique de choix est l'IRM avec les différentes séquences et incidences permettant de diagnostiquer les kystes périneuraux ou de proposer un diagnostic différentiel.

L'électromyographie et les potentiels évoqués somato-sensoriels ne montrent souvent aucun résultat pathologique., mais dans certains cas on retrouve un réflexe H pathologique des anomalies spécifiques au niveau lombaire et sacré (dénervation dans les muscles périnéaux, augmentation des latences des réflexes sacrés) et chez les patients avec hypertension idiopathique, un ralentissement ou même une

abolition des ondes F. L'exploration électrophysiologique périnéale peut être contributive en mettant en évidence une dénervation dans les muscles bulbo-caverneux, le sphincter anal, le sphincter strié urétral ainsi qu'une altération uni- ou bilatérale des latences des réflexes sacrés (bulbo-caverneux ou bulbo-anal).

La prise en charge médicamenteuse fait appel à la prise en charge de douleurs qui sont le plus souvent de type neuropathique et elle doit faire appel dans la mesure du possible à un centre anti douleur bien habitués à manager les associations et interactions et effets indésirables des analgésiques des différents paliers, des anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens (AINS), de certains antidépresseurs, de myorelaxants, de topiques locaux selon la nature de la douleur.

Quant à la prise en charge chirurgicale, il est actuellement difficile d'établir un consensus bien précis concernant. Les recommandations sont à prendre avec beaucoup de précautions car les publications comportent un nombre réduit de patients avec souvent un suivi qui ne dépasse pas le moyen terme. Il existe également dans la littérature des travaux rapportant des taux d'amélioration à 100 % mais le nombre de cas est très faible et le suivi des patients ne dépasse pas 6 mois. Après analyse des données de la littérature, il semble que l'abord chirurgical le plus indiqué soit micro-chirurgical, ce qui permet la suppression du système de soupape. Ce type de technique chirurgicale est connue et bien maîtrisée par les neurochirurgiens français. Les interventions percutanées n'apportent pas, selon notre expérience, des résultats satisfaisants à long terme.

En tout état de cause, la décision d'indication chirurgicale, ainsi que de la technique à utiliser, doit être prise au cas par cas suite à une Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) composé de neurochirurgiens, neurologues, neuro-urologues, neuro-radiologues au minimum.

La prise en charge médicamenteuse implique l'introduction d'analgésiques, d'Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens (AINS), d'antidépresseurs, de myorelaxants, de topiques locaux selon la nature de la douleur. Un traitement de fond de la douleur est souvent nécessaire afin d'éviter une surconsommation d'antalgiques de paliers 2 et 3. Trois paliers d'antalgiques pour les douleurs par excès de nociception : 1) Paracétamol, aspirine, AINS ; 2) Codéine, dextro, propoxyphène ; 3) Dérivés morphiniques. Amytriptyline et autres antidépresseurs tricycliques Prégabaline/Gabapentine sont indiqués pour les douleurs à composante neuropathique. À utiliser avec précaution en raison du risque de prise de poids, de troubles cognitifs et de rétention urinaire.

Etant donnée les difficultés d'un diagnostic de certitude et la prise en charge chirurgicale, il est utile d'adresser les cas suspects en RCP. Le Centre de Référence Maladies Rares de l'Hôpital Bicêtre C-MAVEM organise une fois par mois une RCP nationale par l'intermédiaire du site <https://www.shareconfre.com/>

I. Introduction

1) Evolution naturelle

L'évolution spontanée des KT (kyste Tarlov) est documentée dans la littérature comme étant le plus souvent une conséquence des perturbations de la circulation du Liquide Céphalorachidien (LCR) pour donner suite au phénomène de valve unidirectionnelle. Ces KT vont progressivement devenir des KTS (kystes de Tarlov rares symptomatiques) nécessitant une prise en charge thérapeutique.



Yang *et al.*, en 2018, rapportent une étude longitudinale concernant la croissance spontanée des KTS. Il est mis en évidence une concordance avec la symptomatologie initiale chez 42 patients qui ont présenté une croissance anatomique du KTS correspondant à une évidente aggravation clinique.

Les récentes études (2018) montrent que seuls les KTS présentent une lente et régulière croissance dans le temps accompagné par une augmentation des signes cliniques (17 % de modification anatomique – augmentation de taille). Les symptômes d'hypotension intracrânienne sont retrouvés comme prédictifs à l'augmentation future des formations kystiques dans les KTS. Ces critères prévisionnels sont renforcés par des facteurs favorisant comme les fuites post-opératoires, perte liquidienne chronique et liquide par affaiblissement des parois du kyste, attributs démographiques comme l'âge et le sexe, situation anatomique du kyste, la multiplicité. (33)

2) Définition et Histoire

Les KT, souvent asymptomatiques, sont caractérisés par des kystes radiculaires isolés ou multiples, survenant généralement au niveau du rachis sacré, près du ganglion de la racine dorsale, entre le périnèvre et l'endonèvre. Le plus souvent le développement du kyste se fait entre le feuillet pial (endoneurium) et le feuillet arachnoïdien (perineurium). Ils ont été décrits pour la première fois par Tarlov dans une étude d'autopsie en 1938. A cette époque, le Dr Tarlov les considérait systématiquement asymptomatiques, puis a changé d'attitude en 1948 en démontrant que les KT peuvent être responsables de douleurs radiculaires.

Actuellement les KT et KTS sont le plus souvent des découvertes fortuites, avec une prévalence de 4,6 % à 13,2 % dans la population adulte. On les retrouve le plus souvent dans la partie basse du rachis (sacrée et lombaire) et ils sont localisés à la jonction des racines dorsales et des ganglions respectifs. Ces lésions concernent environ 5 % de la population générale et sont souvent asymptomatiques. La découverte des KT est souvent fortuite sur l'imagerie. De ce fait, ils ne sont pas considérés actuellement comme une pathologie faisant partie des maladies rares. Par contre la prévalence des KTS est de 1 %, donc ils constituent une pathologie extrêmement rare. Cette dernière catégorie nécessite une prise en charge thérapeutique complexe par une équipe pluridisciplinaire : neurologue, neuro-urologue, neurochirurgien, Médecine Physique et de Réadaptation (MPR). (12) (33)

3) Circonstances de découverte

Les KT sont découverts en très grande majorité de façon fortuite lors des IRM réalisés pour d'autres pathologies. En ce qui concerne les KTS, ils sont mis en évidence par l'IRM suite à la symptomatologie existante et dans le cadre du suivi institué.

4) Objectifs et professionnels impliqués

Les KT ne sont pas référencés dans la cohorte maladies rares. Etant donnée l'incidence très faible de ce que nous nommons dans notre Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), les Kystes de Tarlov Rares ou kystes de Tarlov Symptomatiques (KTS), nous pensons que ce syndrome peut être reconnu comme une maladie rare et nécessite son rattachement aux listes officielles des maladies rares.



La rédaction du présent PNDS a été réalisée par une équipe pluridisciplinaire constituée des experts dans le domaine : neurochirurgiens, neuro-urologues, neuro-radiologues, chercheurs. L'argumentaire scientifique joint au protocole montre les démarches réalisées à la conception et la rédaction du PNDS.

II. Physiopathologie, étiologie, embryologie et classification

L'étiologie des KT est controversée. Park *et al.* ont proposé que les KT seraient imputables à un trouble génétique de la production de collagène, alors que d'autres auteurs affirment que les KT sont associés à un processus inflammatoire causé par un phénomène traumatologique. Le découvreur de cette entité, le Dr Tarlov a émis l'hypothèse en 1938 que le mécanisme étiologique est une conséquence d'un dysfonctionnement inflammatoire local qui produit la fermeture d'une portion du feuillet perineural conduisant à l'accumulation du LCR.

Scheiber *et al.*, en 1951, ont suggéré une possible hémorragie intra-durale suite à des processus post-traumatiques. Rexed *et al.*, en 1959, ont supposé une prolifération cellulaire arachnoïdienne suite à un phénomène inflammatoire. Plusieurs hypothèses ont été émises comme dysplasie congénitale, processus inflammatoires, et processus post-traumatique. Les études actuelles admettent que l'élargissement des KT est déterminé par des pressions positives (hydrodynamiques) résultant d'un mécanisme de valve qui ne permet que l'afflux de LCR et non pas sa sortie. Il existe différentes hypothèses pathogéniques sur les KT, telles que l'inflammation, les traumatismes, l'origine congénitale, les processus dégénératifs et même l'hérédité génétique. Bien que la pathogenèse de ces kystes reste incertaine car peu étudiée, le mécanisme de formation des kystes a été décrit comme un mécanisme à soupape : les KT se remplissent de LCR et se développent, comprimant les fibres nerveuses voisines et provoquant des symptômes neurologiques. La théorie de la valve unidirectionnelle a été prouvée par des études utilisant le myéloscanner et montrant que les KT étaient continuellement remplis de liquide. Les femmes sont plus à risque de développer cette pathologie, ainsi que les patients atteints de troubles génétiques du tissu conjonctif. (12) Selon les séries, la prédominance féminine est estimée entre 70 à 95 %. Ceci étant expliqué par le fait que les méninges sont plus fines chez la femme que chez l'homme, et que l'inclinaison du bassin qui détermine une position plus verticale des racines exacerbe leurs sensibilité/fragilité à la pression LCR. Cette hypothèse est confirmée par les résultats post-chirurgicaux qui montrent une récurrence fréquente du kyste après simple drainage. On peut donc supposer que les pressions hydrostatiques vont maintenir le processus pathologique. Les constatations radiologiques (le scalloping sacré, l'érosion des parois osseuses foraminales et pédiculaires) peuvent également confirmer cette hypothèse qui met en évidence que dans les KTS les pressions sont plus importantes que celles du sac dural.

En fonction du type de communication avec l'espace sous-dural, on retrouve deux catégories de KT : ouverts ou fermés. Le tableau suivant montre la correspondance clinique en fonction de cette caractéristique :

Tableau 1 : KT avec soupape versus KT ouverts sans phénomène de soupape. (8)

	Soupape	Ouverts
Taille KT	> 10 mm	< 10 mm
Age apparition symptômes	Environ 50 ans	Environ 20 – 30 ans
Sensitives	Présents	Présents
Moteurs	Présents	Rarement
Syndrome queue cheval	Aigu	Chronique



Evolutivité symptômes	Rapide	Lente
Prévalence	Rare	Fréquente
Errance médicale	Non	Oui
Décrit dans la littérature	Fréquente	Rare
Traitement chirurgical	Oui si critères aggravation et/ou signes déficitaires et/ou douleur irréductible	Inefficace

La cause souvent retenue dans la formation des KT est l'existence d'une hyper pression du LCR au niveau spinal, qui peut s'accompagner d'une hypertension intra-crânienne. Ce phénomène peut expliquer l'existence chez les patients porteurs de KTS des symptômes « à distance » comme des céphalées, des cervicalgies et les douleurs au niveau des membres supérieurs. L'hypothèse (actuellement non confirmée) que les KT peuvent être dus à un trouble du développement du tissu conjonctif, et s'associeraient souvent avec le Syndrome d'Ehlers-Danlos et/ou Syndrome de Marfan n'est pas développé dans ce PNDS, mais peut faire l'objet d'une publication future. Il existe une prédominance nette (dans la totalité des études scientifiques) chez les femmes – 75 % des patients.

SYNTHÈSE : le mécanisme qui est responsable de la symptomatologie est l'augmentation de la pression hydrostatique par le phénomène de soupape permettant la circulation du LCR dans un seul sens, comprimant les axones de la ou des racines concernée(s), et par conséquent même de petits KTS peuvent être symptomatiques. Il convient donc d'être vigilant dans l'établissement du diagnostic différentiel avec les radiculalgies d'autre origine (arthrose, hernie discale, etc.).

III. Critères diagnostiques

Les KT sont très rarement responsables d'une lombalgie chronique et lors du bilan radiologique font état d'une découverte fortuite. La lombalgie dans les cas de KT est souvent accompagnée par des douleurs de type radiculaire. (12)

La majorité des KT sont des lésions asymptomatiques et ne nécessitent pas de traitement chirurgical. Les KT sacrés symptomatiques sont rarement rencontrés avec une prévalence globale de 1 %. Les KT présacrés symptomatiques avec extension endopelvienne sont exceptionnellement rares et surviennent dans seulement 5 % de tous les KT sacrés symptomatiques. On peut retrouver une hyperesthésie diffuse et des réflexes tendineux profonds symétriques hyperactifs.

Les KT sacrés sont souvent de petite taille et asymptomatiques. En effet des douleurs lombaires, des douleurs et engourdissement dans les membres inférieurs, radiculopathies, des douleurs abdominales, des douleurs péri-anales, des troubles sphinctériens (anaux et vésicaux) et des troubles sexuels, dyspareunie (3) y sont rarement associés.

Les KT présacrés avec extension endo-pelvienne sont extrêmement rares. Seuls 12 cas de KT sont en effet rapportés dans la littérature à ce jour. (3)

1) Critères diagnostiques Cliniques

La compression du ganglion dorsal, qui contient des axones et neurones, provoque dans un premier temps des douleurs neuropathiques et des paresthésies. Les douleurs deviennent chroniques mais

restent peu améliorées par les traitements usuels. Les douleurs surviennent essentiellement à la position assise et debout, et peuvent disparaître en décubitus.

Les KTS peuvent provoquer des douleurs lombaires basses spécifiques, une radiculopathie, des troubles sphinctériens, des troubles anorectaux, des troubles génito-sexuels, des paresthésies périnéales (à type de brûlures pelviennes), avec une hypersensibilité cutanée, plus rarement un syndrome d'hypotension intracrânienne (les symptômes sont alors des céphalées par hypotension intracrânienne éventuellement associées à une recrudescence aux manœuvres Valsalva. Des syndromes déficitaires moteurs (au niveau de la racine concernée) peuvent apparaître au cours de l'évolution, mais ils restent exceptionnels et d'apparition tardive du fait de la localisation anatomique de la compression au niveau du ganglion dorsal (donc au niveau des fibres sensibles).

L'incontinence urinaire et fécale, ainsi que la constipation et la rétention, sont des signes observés dans les KTS à localisation lombaire et sacré.

En raison du caractère habituellement asymptomatique de ces malformations sacrées, toute la difficulté diagnostique réside dans le lien des symptômes périnéaux à ces données d'imagerie car de cette imputabilité éventuelle va dépendre d'une part la conduite d'autres investigations complémentaires, et d'autre part la stratégie thérapeutique.

Compte tenu de la localisation sacrée, les symptômes urinaires les plus fréquents, étant donné le niveau lésionnel, sont les signes de « neuro-vessie » périphérique, caractérisés par une altération de la perception du besoin d'uriner et de la sensation du passage urétral des urines, une dysurie voire une rétention urinaire incomplète. L'incontinence urinaire par incompétence sphinctérienne est plus rare en cas de lésion sacrée et s'exprime en règle par des fuites à l'effort ou insensible. La littérature est peu claire dans le démembrement typologique des troubles (9). L'hyperactivité vésicale (urgenterie, fuites sur impériosité) doit être théoriquement absente en cas de lésions sacrées puisqu'elle est l'apanage des lésions médullaires supra-conales. Le bilan urodynamique permet de mettre en évidence des éléments de neuro-vessies périphériques en retrouvant un detrusor hypo-actif, hypocontractile, hyper-compliant à grande capacité associé à une insuffisance sphinctérienne. L'exploration électrophysiologique périnéale retrouve une dénervation dans les muscles périnéaux, une augmentation ou une abolition des latences des réflexes-bulbo-caverneux.

Sur le plan anorectal, la localisation sacrée est théoriquement responsable d'une constipation terminale (dyschésie), de troubles sensitifs avec une altération de la perception du besoin de défécation, de la perception du passage des selles dans le canal anal, des possibilités de discrimination sensitive du contenu endorectal. (9) (5) Une incontinence fécale de type « passive » (fuite non précédée de besoin) peut s'observer ainsi qu'une incontinence aux gaz. La manométrie anorectale retrouve des troubles sensitifs, une diminution du tonus et une altération des réflexes. La défécographie peut retrouver des éléments de prolapsus et une intussusception.

Sur le plan génito-sexuel, les troubles de l'érection sont retrouvées dans de telles lésions sacrées de même qu'une dyséjaculation et un dysorgasme. Chez la femme, une hypoesthésie vaginale et une hyporgasme sont souvent décrites dans de telles lésions périphériques.

D'après certains auteurs, il est également rapporté des symptômes génitaux qui présentent des similitudes avec ceux décrits dans le trouble persistant de l'excitation génitale (PGAD) (3). Le PGAD est un syndrome rare, sous-estimé, d'excitation sexuelle excessive et incessante en l'absence de sentiments conscients de désir sexuel prédominant chez les femmes. (3) (26) En règle générale,

l'excitation ne se résout pas avec une expérience orgasmique ordinaire. Elle est généralement vécue comme très pénible, intrusive, inconfortable et même douloureuse. Lorsqu'elle est sévère, elle peut conduire à des troubles de l'humeur pouvant aller jusqu'aux idées suicidaires. À ce jour, aucune cause hormonale, vasculaire, neurologique ou psychologique évidente n'a été identifiée. La littérature disponible reste limitée et suggère que le PGAD peut être lié à un dysfonctionnement du système nerveux non spécifique. Des benzodiazépines, des anesthésiques et des anticonvulsivants ont été expérimentalement utilisés pour traiter les symptômes. La plupart des patients atteints de PGAD restent actuellement médicalement non diagnostiqués et non traités. Komisaruk *et al.* ont rapporté que la PGAD peut avoir plusieurs étiologies et que les kystes sacrés de Tarlov peuvent constituer une pathologie organique plausible impliquée dans sa pathogenèse. (11) Alors que le PGAD est susceptible d'avoir une variété d'étiologies, la prévalence des KT dans la population étudiée par Komisaruk *et al.* (66,7 %), bien plus élevée que l'incidence de ces kystes dans la population générale (jusqu'à 9 %), indique qu'en l'absence de toute autre pathologie identifiée liée aux symptômes de PGAD d'une femme, il semble raisonnable et est conseillé de tester si le KT génère les symptômes du PGAD. Bien que plusieurs études affirment que les KT sont asymptomatiques, à moins qu'ils ne mesurent au moins 1,5 cm de diamètre, un critère moins strict est peut-être requis dans le cas des symptômes de PGAD, qui peuvent être paresthésiques plutôt que douloureux, et en raison de la sous-déclaration potentielle liée aux facteurs sociaux. La honte et la gêne liées aux symptômes ont probablement contribué au phénomène jusqu'alors méconnu et non mentionné par les personnels de santé, ce qui pourrait expliquer, au moins en parti, l'absence de données fiables sur la prévalence du PGAD. Ainsi, il ne faut pas supposer que les KT de moins de 1,5 cm de diamètre seraient trop petits pour générer des symptômes de PGAD. (3) Il est donc raisonnable de recommander une IRM lombaire et sacrée chez les patientes (prévalence chez les femmes) atteintes de PGAD, particulièrement accompagné d'autres symptômes de radiculopathie sacrée. Au moins, certains cas de PGAD résultent de lésions affectant les réseaux sensoriels sacrés qui transmettent l'excitation sexuelle - qu'il s'agit d'un trouble de sensibilité semblable à la douleur neuropathique et aux démangeaisons. Les KT de la racine dorsale sacrée peuvent être responsable d'une décharge de fibres C dans les neurones sensoriels régionaux qui sous-tendent l'excitation sexuelle. (3) (26)

Douleurs pudendales - Des douleurs périnéales peuvent s'observer au cours des KT. Elles sont le fait de la lésion périphérique proximale et non d'une atteinte du nerf pudendal, bien qu'un syndrome canalaire surajouté (syndrome du canal d'Alcock) puisse se rencontrer dans le cadre d'un « double crush syndrome ». De type neuropathique, chronique et souvent invalidante ces douleurs sont constatées chez les KTS localisés en S2, S3 et S4. Lim *et al.*, en 2019, ont montré sur une série de 242 patients présentant une névralgie pudendale que dans 17 % des cas présentant également des KTS, on peut retrouver une relation directe de causalité. (7) Le diagnostic est principalement clinique.

Selon le critère de Nantes (11), les caractéristiques de la douleur sont :

1. Situé dans les territoires S1 S2,
2. Aggravée par la position assise,
3. Absence de perte sensitive,
4. Absence de recrudescence nocturne,
5. Présence d'une anesthésie du bloc du nerf pudendal.

D'autres critères complémentaires et signes associés incluent les caractéristiques de la douleur de type neuropathique (des coups de couteau ou des étirements, une allodynie, une aggravation tout au long de la journée et comme facteur déclenchant, la défécation ou le coït

Les prolapsus et les hernies pelviennes sont rarement évoqués dans la littérature (entre 4 à 8 % voire jusqu'à 18% des KTS).

Tableau 2 : concordance symptômes/niveau lésionnel.



S2 S3 et S4 Distribution sensitive : périnée, clitoris, pénis, vagin, scrotum. Distribution motrice : sphincter externe urinaire et anal. Distribution autonome : detrusor, colon descendant et transverse, rectum, sphincter interne anal et urinaire.	Douleur pelvienne, périnéale, vaginale, testiculaire, pénis. Paresthésies pelviennes. Dyspareunie. Vessie neurologique : rétention urinaire, incontinence au manœuvre Valsalva, pollakiurie. Intestin : constipation en alternance avec diarrhée, crampes, selles fréquentes, ballonnements, incontinence fécale, douleurs type élancements. Ejaculation rétrograde. PGAD.
S2 Distribution sensitive : périnée, face postéro médiale pieds, région plantaire. Distribution motrice : pied.	Douleurs et paresthésies pieds. Atrophie musculaire muscles interosseux.
S1 et L5 Distribution sensitive face postérieure, dorsale et latérale pieds, premier et 5ème orteils. Distribution motrice : muscle grand glutéal, mollet, muscles extenseurs pied et orteils.	Douleurs lombaire, sacrum, muscle piriforme, trochanter, pied. Claudication à la marche. Faiblesse de la dorsiflexion, flexion plantaire.
L1 L2 L3 L4	Douleurs et paresthésies membres inférieurs Faiblesse genou et hanche (extension).
RACINES DORSALES	Douleurs intercostales et région supérieure dorsale.
RACINES CERVICALES	Nucalgies, douleurs membres supérieurs Paresthésies membres supérieurs.

SYNTHÈSE : Seulement environ 1 KT sur 5 pourrait entraîner des symptômes cliniquement significatifs. Le tableau clinique qui peut indiscutablement y être lié provient d'un conflit neural et consiste le plus souvent en une radiculalgie dans le métamère correspondant ou une diminution de la force motrice, rarement une myélopathie (si KT situé au-dessus du cône médullaire). Le PGAD fait l'objet d'un débat en tant qu'entité pouvant être liée aux KTS. Les lombalgies non spécifiques n'ont pas été attribuées aux KTS.

2) Critères diagnostiques Radiologiques

1. **Radiographie lombosacrée**, montre une érosion de l'os sacré si la taille du kyste est supérieure au foramen.
2. **TDM, la tomodensitométrie**, permet de voir les kystes de Tarlov de façon indirecte, élargissement foraminaux ou érosion osseuse ou de façon directe, lésion foraminale arrondie, iso denses au LCR
3. **Myélographie** : des radiographies réalisées après injection de 12-15 ml de produit de contraste iodé en intra thécal. Les kystes de Tarlov sont des images d'addition ovalaires ou rondes rattachées au sac dural.
4. **Myeloscanner**, c'est un scanner réalisé après l'opacification du sac dural, l'aspect est similaire à la myélographie, multiplaner avec une étude osseuse et une meilleure résolution spatiale.
5. **IRM (Imagerie par Résonance Magnétique)**.

L'examen radiologique de choix est l'IRM avec les différentes séquences et incidences permettant de diagnostiquer les kystes périneuraux ou de proposer un diagnostic différentiel. Les kystes de Tarlov sont



typiquement des lésions kystiques bien délimitées, un signal liquidien homogène similaire au LCR en hyposignal en T1 et un hypersignal sur les images pondérées en T2. La présence d'une turbulence sur les séquences en pondération T2 peut signaler un artéfact du flux du LCR en faveur d'un phénomène de soupape. La séquence T2 haute résolution type (CISS, FIESTA, SPACE) permet de détecter d'éventuelles septa indo-cystiques et de visualiser le rapport avec la ou les racines qui sont en position généralement antérieure (figure 1). La réalisation de séquence de diffusion permet d'éliminer un diagnostic différentiel de kyste épidermoïde qui eux sont en hypersignal sur cette séquence contrairement au kyste de Tarlov en hyposignal. La séquence en T1 avec injection de gadolinium permet de différencier les kystes de Tarlov qui ne se rehaussent pas des tumeurs nerveuse de type schwannome ou neurofibrome. Une prospective de réaliser une séquence de flux du LCR avec un codage de vitesse approprié qui permettra de détecter le phénomène de soupape permettant la circulation LCR dans un seul sens, comprimant les axones de la ou des racines concernées.

Tableau 3 : Grades des KT (classification Nabors).

GRADE 1	Extradural, ne contenant pas de racine
GRADE 2	Péri neural contenant racine
GRADE 3	Intra dural

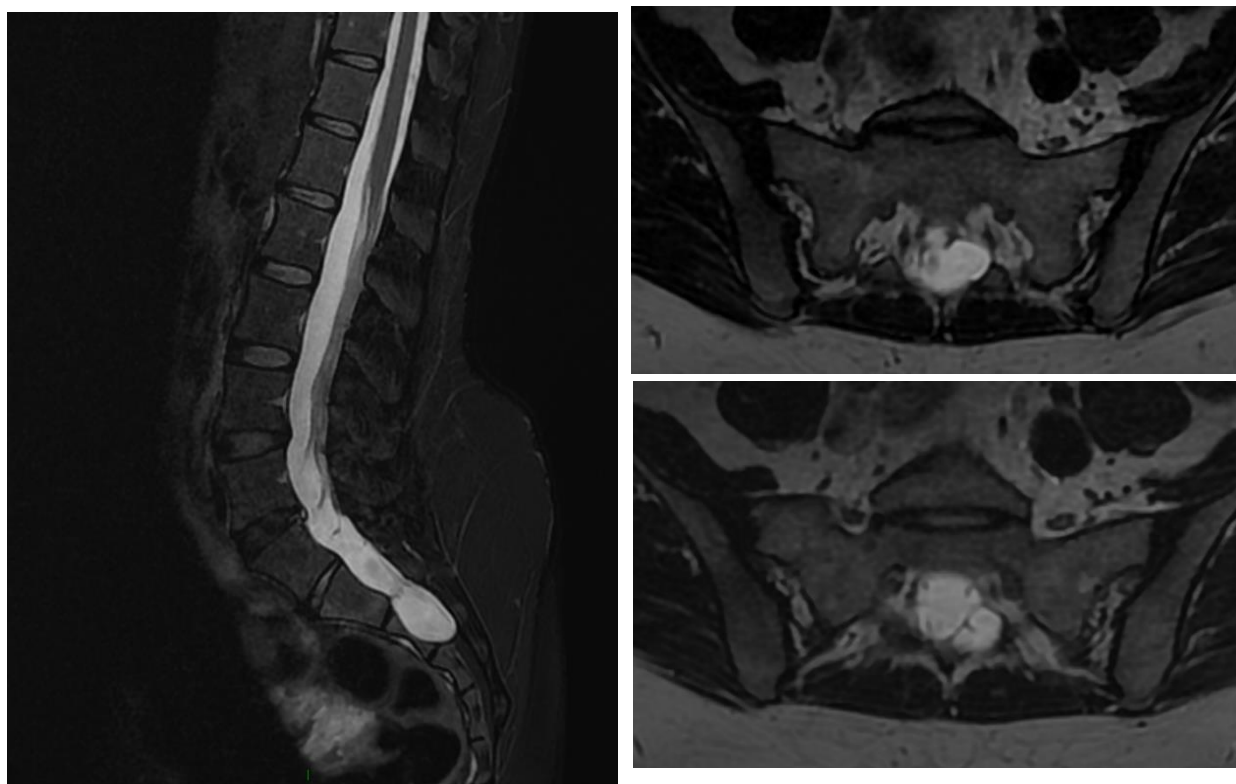


Figure 1 : Kystes perineurals de Tarlov sacrés S1 à S3 avec des septa intrakystiques et des racines intra-kystiques, l'artéfact du flux en pondération T2 est en faveur de circulation du LCR (soupape).

3) Examens complémentaires

L'électromyographie et les potentiels évoqués somato-sensoriels ne montrent souvent aucun résultat pathologique, mais dans certains cas on retrouve des Hoffman retardées avec une expression d'anomalies multiples au niveau lombaire et sacré et chez les patients avec une hypertension idiopathique, un ralentissement ou même une abolition des ondes F. L'exploration

électrophysiologie périnéale peut être contributive en mettant en évidence une dénervation dans les muscles bulbo-caverneux, le sphincter anal, le sphincter strié urétral ainsi qu'une altération uni- ou bilatérale des latences des réflexes sacrés (bulbo-caverneux ou bulbo-anal).

4) Arbre décisionnel diagnostique

1. Anomalies de type sensitif constatés à l'examen clinique
2. Diagnostique certitude IRM
3. Constatations uro-dynamiques
 - a. Sensation altérée de remplissage (70 %) et detrusor hypo-actif avec insuffisance sphinctérienne
4. Examen électro physiologique
 - a. Retard ondes F
 - b. Retard réflexe H
 - c. Anomalies, etc.
5. Eventuellement ponction lombaire

IV. Particularités spécifiques des KT

Les KT et KTS sont souvent négligées. (8) Pour citer Strully (1956) : « *the last suspected, most frequently overlooked, and rarely treated* » Les raisons principales sont expliquées par un déficit d'informations et l'installation des biais diagnostiques :

1. Les informations cliniques sont souvent considérées comme non pathognomiques.
2. Il est difficile de bien relier la symptomatologie au KTS.
3. Ils sont souvent non mentionnés dans les comptes rendus radiologiques.
4. La symptomatologie souvent mise sur le compte des modifications arthrosiques co-existantes.
5. L'information concernant la symptomatologie générée par les KTS de petite taille inconnue dans la population médicale.
6. Focalisation de l'attention du praticien sur le kyste lui-même en ignorant le mécanisme d'hypertension liquidienne hydrostatique.
7. Manque d'attention de la part du praticien concernant la mise en évidence des troubles sphinctériens et périnéaux (par manque d'information). Ce PNDS a pour rôle de palier a ces manquements.
8. Douleurs neuropathiques et non systématisées qui peuvent faire diriger le praticien vers un diagnostic de dépression, anxiété ; d'autant plus que les syndromes douloureux chroniques de patients KTS ont comme conséquence l'installation secondaire des troubles psychologiques, renforcées à leur tour souvent par l'errance diagnostique.

V. Situations particulières : KT présacrés, rupture, association rare et autres pathologies

1) KT présacrés



Les KT présacrés avec extension endo-pelvienne sont extrêmement rares. Il n'y a que 12 cas rapportés à ce jour (tableau 4). La symptomatologie de ces cas (douleurs abdominales et pelviennes) pourrait facilement être confondue avec des maladies gastro-intestinales. Les options de traitement préconisées sont un traitement médical ou chirurgical. L'amélioration de la symptomatologie est rare avec uniquement traitement conservateur. Cependant, il n'y a pas de consensus sur les indications de la chirurgie, ni concernant le moment approprié, ni la taille recommandée du KT. Voyadzis *et al.* ont recommandé la chirurgie des KT sacrés de plus de 1,5 cm présentant des symptômes radiculaires associés. Neulen *et al.* indiquent que la chirurgie devrait être indiquée si le myeloscanner montre une prise de contraste retardée. Burke *et al.* rajoutent que le jeune âge, le nombre réduit de KT et une chirurgie précoce sont de bons indicateurs chirurgicaux et sont associés à un excellent résultat. (3) Les KTS présacrés géants peuvent être confondus lors de leur découverte (souvent par échographie pelvienne) avec des lésions de la sphère gynécologique. (36) Les résultats post-opératoires des variantes géantes des KTS présacrés peuvent souvent avoir des complications sévères comme : embolie pulmonaire, séquelles neurologiques, infections post-opératoires, fuites de LCR, hypotension intracrânienne, méningite, pseudomeningocèle, méningite aseptique (suite à l'utilisation de la fibrine/glue. (27)

Tableau 4 : KT présacrés.

Référence	Age/ Sex	Aspects cliniques	Imagerie	Choix thérapeutique	Reprise chirurgicale	Evolution
Maleci <i>et al.</i> , 1995	-/F	-	Echo	Ablation KT par voie antérieure	Méningocèle	-
Slipman <i>et al.</i> , 2003	47/F	Douleurs abdominales et au niveau membre inf, constipation, pollakiurie	IRM	Traitement médical	Non	Stationnaire
Hefti and Landolt, 2006	55/H	Douleur sacrum, incontinence urinaire	Echo, Scanner, IRM, Myélo scanner	Marsupialisation KTS par voie postérieure	Non	Amélioration partielle
Ishii <i>et al.</i> , 2007	29/F	Constipation, Douleur sacrum	Scanner, IRM, Myélo scanner	Ligature KTS voie postérieure	Non	Amélioration partielle
Hsu and Kuo, 2010	22/F	Douleur sacrum et membre inf	MRI, Myélo scanner	Ablation KTS voie postérieure	Méningocèle	Guérison
Wang <i>et al.</i> , 2014	67/F	Douleurs périnéales, diarrhée, incontinence urinaire	Echo, Scanner, IRM	Ligature KTS voie postérieure	Non	Amélioration partielle
Tu <i>et al.</i> , 2014	53/F	-	Scanner, IRM	Marsupialisation KTS par voie postérieure	Méningocèle	Guérison
Wang <i>et al.</i> , 2018	32/F	Douleur sacrum et membre inf	Echo, Scanner, IRM	Ponction radio guidée. Injection fibrine	Non	Guérison

Wang <i>et al.</i> , 2018	30/F	Douleurs abdominales, membre inférieur et périnéale	Echo, IRM	Ablation KTS voie antérieure	Méningocèle	Amélioration partielle
Wang <i>et al.</i> , 2018 ²⁴	56/F	Douleur sacrum et membre inf	Echo, IRM	Traitement médical	Non	Stationnaire
Boukobza <i>et al.</i> , 2018	49/F	Troubles digestifs	IRM	Traitement médical	Non	Stationnaire
Kaoru <i>et al.</i> , 2021	44/F	Douleurs périnéales	Scanner, IRM	Rupture spontanée KT	Non	Guérison

2) Rupture spontanée

La rupture spontanée des KT est extrêmement rare. Sivakumar *et al.* ont révélé que la rupture peut provoquer une hypotension intracrânienne conduisant à une hémorragie méningée par rupture d'anévrisme intracrânien. Qasem *et al.* ont décrit des céphalées d'hypotension traitées avec succès par blood patch. Des embolies graisseuses cérébrales après rupture ont été observées dans deux cas de rupture de KT post-traumatique (fractures sacrées). Kaoru *et al.*, en 2021, décrivent le seul cas de rupture spontanée suivie de guérison. Il n'y a pas de rapports antérieurs de résolution spontanée des symptômes neurologiques après rupture de KT. L'hypothèse est qu'une fuite de LCR dans l'espace rétro-péritonéal ne se produirait pas lorsque le col des KTS se connectant à l'espace sous-arachnoïdien est suffisamment étroit pour permettre une fermeture spontanée au moment de la rupture. Une hypotension intracrânienne se produirait dans les cas contraires. L'explication de la rupture spontanée peut être soit l'augmentation de la pression interne du kyste par mécanisme de soupape unidirectionnelle, soit une éventuelle compression mécanique provoquée par le mouvement ou l'inflammation des organes pelviens (dans les KT à développement présacrés), soit un traumatisme.

3) Association rare et autres pathologies

On retrouve quatre cas de KTS géants pré sacrés décrits dans la littérature associée au Syndrome de Marfan. (27) Cinq cas sont associés à l'hydrocéphalie (10) et seulement un cas avec utérus fibromateux (volumineux KTS présacré) qui présente une résolution spontanée et relativement rapide après traitement gynécologique (hystérectomie), sans explication. (18)

VI. Prise en charge thérapeutique

1) Introduction

Bien que les patients atteints de KT restent souvent asymptomatiques pendant de longues périodes, certains peuvent progressivement développer des symptômes. Les traitements comprennent : un traitement conservateur et une prise en charge chirurgicale (mini-invasives ou abord direct).

Un traitement conservateur, y compris un traitement médical avec des stéroïdes analgésiques ou des anti-inflammatoires non stéroïdiens et une thérapie physique, est suggéré comme première option pour les douleurs. Cependant, le traitement chirurgical peut entraîner une amélioration significative



ou l'élimination des symptômes si l'indication chirurgicale tient compte d'une part de la situation anatomique, des possibles techniques chirurgicales à envisager et de l'estimation de la balance bénéfices/risques.

2) Prise en charge thérapeutique neuro-urologique

L'existence d'une neuro-vessie périphérique peut justifier un traitement actif. En présence d'une rétention urinaire significative (résidu > 100 ml), seul les autosondages peuvent être proposés au patient. En cas d'insuffisance sphinctérienne responsable de fuites, de rééducation périnéale, de duloxétine et en cas d'échec du traitement médical, la chirurgie (agents comblants, ballonnets péri-urétraux, sphincter artificiel) peut être proposée. Devant une incontinence fécale ou une constipation résistante aux traitements de première ligne (mucilages, règles hygiéno-diététiques), des irrigations coliques par voie trans-anales peuvent être essayées. Le traitement est initialement conservateur et commence par des neuroleptiques oraux, des relaxants musculaires et des anti-inflammatoires. Les suppositoires myorelaxants locaux se sont avérés plus efficaces à leurs homologues oraux, et la thérapie physique pelvienne concomitante précoce est d'une importance cruciale. La décompression chirurgicale peut être une option pour les cas réfractaires.

3) Prise en charge thérapeutique neurochirurgicale (indications et techniques d'abord chirurgical)

La chirurgie n'est pas largement recommandée en première intention et il n'y a pas, à ce jour, de consensus clair car souvent l'amélioration est partielle ou de courte durée avec dans certains cas une aggravation (fuites de LCR et la nécessité d'une reprise). La majorité des études évaluant les bénéfices présentent un nombre réduit de cas. Les indications pour la chirurgie comprennent des symptômes radiculaires sciatiques et sacro-coccygiens médicalement réfractaires, des douleurs pelviennes et des dysfonctionnements sphinctériens ou sexuels. Les meilleures indications seront les douleurs majorées par l'orthostatisme.

Certains auteurs ont démontré que l'utilisation de l'aspiration percutanée du kyste guidée par TDM avec injection de gel de fibrine permet une résolution substantielle des symptômes à terme chez les patients jeunes avec une histoire clinique ne dépassant pas 6 mois. (23) Mais, dans l'étude de Patel *et al.*, malgré un effet clinique initial, trois des quatre patients ont développé une méningite aseptique à la suite du traitement à la colle de fibrine. De plus, Paulson *et al.* ont rapporté que quatre de leurs cinq patients ont présenté des symptômes récurrents à la suite d'un drainage guidé par tomodensitométrie. Voyadzis *et al.* ont également rapporté de mauvais résultats en utilisant cette technique. Zhang *et al.* retrouvent chez 31 patients, une amélioration de 80 % des symptômes préopératoires. Il n'y a pas eu de récurrence des kystes traités au cours d'un suivi moyen de 23 mois avec deux cas de méningite aseptique. Murphy *et al.* ont décrit une série plus importante de 122 patients traités par ponction/aspiration scano-guidée avec injection de fibrine et constatent une amélioration symptomatique chez 65 % des patients, bien que 23 % aient connu une récurrence des symptômes après 7,3 mois. (5)

L'efficacité de la dérivation du LCR par la mise en place d'une dérivation lombo-péritonéale ou la mise en place directe d'une dérivation kysto-arachnoïde a également été rapportée mais les résultats cliniques sont mitigés et ces procédures comportent des risques d'infection et de dysfonctionnement de la dérivation. Les dérivations sont des indications de dernière intention.



La laminectomie simple de décompression qui a été suggérée par certains auteurs représente, peu d'intérêt dans les KTS. On peut éventuellement considérer que la laminoplastie peut parfois avoir un intérêt, mais seulement si l'ablation/résection du KTS est effectuée par un abord microchirurgical car elle peut permettre de diminuer l'espace anatomique potentiel et le risque de récurrence du kyste. Chez 14 patients ayant subi une IRM de suivi à un an, il n'y a eu aucun cas de récurrence radiographique. En outre, la laminoplastie peut ajouter à la stabilité osseuse post-opératoire. (34)

Mummaneni *et al.*, en 2000, ont préconisé que la technique chirurgicale de choix pour les patients présentant des douleurs exacerbées par les manœuvres Valsalva et les changements de posture est celle de marsupialisation/arachnoïdolyse et la réalisation d'une large ouverture du kyste en communication avec l'espace naturel sous arachnoïdien. Burke *et al.*, en 2016, recommandent un abord microchirurgical (arachnoïdolyse) chez les patients jeunes, avec un seul KTS et récents symptomatiques (manifestations cliniques depuis moins de 6 mois), en montrant des résultats post-opératoires satisfaisants. (33) Une récente étude réalisée sur 29 patients KTS symptomatiques prouve que l'arachnoïdolyse/fenestration et/ou fermeture du kyste présente des bons résultats à moyen/long terme (62 mois). (6) Les critères essentiels pour le choix chirurgical ainsi que la technique à mettre en œuvre sont : les critères diagnostiques cliniques avec l'imputabilité certaine de la causalité du kyste et la concordance radio-clinique (niveau lésionnel responsables des symptômes).

Historiquement, le traitement chirurgical des KTS, impliquant l'ablation complète du kyste et de la racine postérieure ainsi que du ganglion, a été préconisé par Tarlov et a depuis été utilisé par d'autres. En 2021 les racines et les ganglions doivent être respectés. Elsayaf préconise cette procédure, suivi d'encollage, avec un résultat de 100 % d'amélioration des symptômes pré-opératoires incluant la douleur, le déficit sensoriel et le dysfonctionnement vésical sur une série de 15 patients, avec un suivi post-opératoire moyen de 54 mois. En ce qui concerne d'autres études qui ont utilisé cette technique, les résultats varient de 70 % à 100 %. (26) Viyadiz *et al.*, en 2001, recommandent la résection chez les patients présentant les KTS volumineux de plus de 1,5 cm présentant des douleurs (neuropathique) radiculaire. Cependant, Neulen *et al.*, en 2011, préconisent seulement la fenestration chez les patients porteurs de KTS de plus d'1 cm sans amener une certitude d'amélioration à long terme. (5) Pots *et al.*, en 2016, montrent une amélioration de seulement 50 % à moyen terme dans une série de 35 patients en utilisant une stratégie de fenestration et de réparation des kystes suivie d'un remplissage de l'espace épidual avec des greffes libres de muscle ou de graisse autologues. (28) Certains chirurgiens ont utilisé d'autres techniques comme le remodelage du kyste par des clips en titane. Comme nous l'avons déjà exposé, le remodelage du kyste peut être complété par un renfort d'étanchéité : clips en titane, remplissage fibrine/colle, gainage avec dure-mère, muscle pédiculé, fascia latta, etc.

Les données radiologiques semblent avoir une grande importance dans la décision chirurgicale car les résultats post-opératoires peuvent être dépendants de la vitesse de remplissage du KTS en myeloscanner. Donc, en cas de KTS multiples à remplissage retardé, tous les kystes doivent être traités chirurgicalement. Il n'y a aucune différence dans les suites cliniques pour kystes simples ou multiples de grande taille (> 1 cm) avec un remplissage de contraste retardé, si tous les kystes sont traités chirurgicalement. Si plusieurs kystes sont présents, dont un ou plusieurs kystes ont un diamètre <1 cm ou un ou plusieurs kystes montrent un remplissage de contraste rapide, les patients doivent être informés du risque de symptômes résiduels. (29)

Tableau 5: Synthèse littérature procédures chirurgicales et résultats.

Auteurs	Procédure neurochirurgicale	Nombre de patients	Suivi en mois	Pourcentage d'amélioration
---------	-----------------------------	--------------------	---------------	----------------------------



Cantore <i>et al.</i>	Remodelage KTS à l'aide des clips en titan.	19	9	84 %
Smith <i>et al.</i>	Marsupialisation et fermeture glue.	18	9	55 %
Casper <i>et al.</i>	Ablation KTS plastie durale.	15	6	86 %
Elsaf <i>et al.</i>	Ablation KTS et occlusion de sa communication.	15	160	100 %
Neulen <i>et al.</i>	Marsupialisation.	13	2.5	61 %
Tanaka <i>et al.</i>	Laminectomie et libération de la soupape.	12	6	83 %
Guo <i>et al.</i>	Ablation KTS totale ou partielle.	11	3	81 %
Voyadis <i>et al.</i>	Laminectomie et ablation KTS totale.	10	3	70 %
Mummaneni <i>et al.</i>	Laminectomie et marsupialisation.	8	1	87 %
Sajko <i>et al.</i>	Ablation et glue.	3	NA	100 %
Park <i>et al.</i>	Ablation et glue.	2	NA	100 %
Langdown <i>et al.</i>	Décompression.	3	6	100 %
Medani <i>et al.</i>	Libération soupape, fermeture kyste et réparation racine.	36	23	80 – 82%
Patel et al	Aspiration percutanée + injection fibrine.	4	NA	100%
Bartels et Van Overbeeke	Dérivation lombo péritonéale.	2	NA	50%
Lee et al	Aspiration CT guidée.	2		100%
Zang et al	Aspiration percutanée + injection fibrine.	31		67%
Mezzadri et al	Réparation kyste par voie endoscopique.	6		83%
Burke et al	Marsupialisation et fermeture dure mère, patch musculaire.	23	14	47%

Des résultats post-opératoires favorables allant de 80 à 82 % d'amélioration sont rapportés par Medani *et al.* (2019), en utilisant les abords micro-chirurgicaux comportant arachnoidolyse, fermeture du kyste et réparation avec préservation de la racine concernée. (21) (5)

L'abord chirurgical des KTS multiples pose des difficultés car chaque kyste présente une seule communication avec l'espace sous-arachnoïdien qui peut être difficile à identifier, et chaque communication doit être identifiée. (36)

L'évaluation des suites post-opératoires sont analysées dans de nombreuses études en utilisant l'échelle modifiée de MacNab, comprenant des critères qui reflètent l'impression du chirurgien concernant le succès global de l'acte. Sa simplicité (seulement 4 classes, et aucune évaluation objective détaillée de la symptomatologie) impose que son utilisation soit accompagnée et adossée à d'autres échelles telles que les échelles de douleur, Rankin score, etc. Cette échelle peut être utile ; cependant, son utilisation comme seul instrument de résultat n'est pas acceptable dans les normes d'aujourd'hui. (7) (21)

Tableau 6 : Échelle de MacNab.

Niveau	Description
--------	-------------

Excellent	Absence douleur, mobilité normale, niveau d'activité normale.
Bon	Douleurs non radiculaires occasionnelles ; Amélioration symptômes pré-opératoires ; Capable de reprendre un travail adapté et/ou partiel.
Passable	Certaines capacités fonctionnelles améliorées ; Toujours handicapé et/ou au chômage.
Faible	Symptômes objectifs persistants d'atteinte radiculaire ; Intervention chirurgicale supplémentaire nécessaire au niveau de l'indice, quelle que soit la durée du suivi post-opératoire.

Tableau 7 : Rankin score.

Niveau	Description
0	Aucun symptôme.
1	Pas d'incapacité significative ; Capable d'effectuer les tâches malgré les symptômes.
2	Handicap léger ; Incapable d'effectuer toutes les tâches mais capable de s'assumer sans assistance.
3	Handicap modéré ; Nécessite aide mais capable de marcher.
4	Handicap modérément sévère : incapable de marcher sans assistance, incapable de s'occuper des propres besoins.
5	Handicap sévère : alité, incontinent, nécessitant des soins constants.

Le taux de complications post-opératoires (méningocèle et/ou infection) varie selon les études de 11,8 à 22,7 %, la récurrence du kyste de 3,5 à 15,4 %. Pour résoudre la fuite de LCR post-opératoire, Voyadziset *et al.*, Guo *et al.*, Caspar *et al.*, Tanaka *et al.*, Neulen *et al.*, Smith *et al.*, ont utilisé le drainage lombaire.

Les autres complications rapportées dans la littérature comprennent la prostatite, l'hémorragie cérébelleuse, la fuite de LCR, le délogement du patch musculaire, l'incontinence urinaire, le déplacement du cathéter, la douleur récurrente et la thrombose veineuse profonde. (5)

SYNTHÈSE : sur la base des données de la littérature il nous est difficile d'établir un consensus bien précis. Les recommandations sont à prendre avec beaucoup de précaution car les publications comportent un nombre réduit des patients avec souvent un suivi qui ne dépasse pas le moyen terme. Il existe également dans la littérature des travaux qui rapportent des succès d'amélioration à 100 % mais le nombre des cas est très faible et le suivi des patients ne dépasse pas 6 mois. Après analyse des données de la littérature, il semble que l'abord chirurgical le plus indiqué est micro chirurgical, qui permet la suppression du système de soupape. Ce type de technique chirurgicale est connue et bien maîtrisée par les neurochirurgiens français. Les interventions percutanées n'apportent pas, selon notre expérience, des résultats satisfaisants à long terme. Finalement la décision d'abord chirurgical, ainsi que de la technique à utiliser doit être prise au cas par cas suite à une concertation pluridisciplinaire composé de neurochirurgien, neurologue, neuro urologue, neuro radiologue au minimum.

4) Prise en charge douleurs et fatigue chronique (type douleur, évaluation douleur, prise en charge antalgique)

Les KTS présentent souvent des douleurs rebelles au traitement antalgique, notamment de type neuropathique qui entraînent un syndrome de fatigue généralisée. On retrouve en pratique les signes cliniques et psychologiques de ce syndrome. Il n'est donc pas surprenant que les patients atteints de KT puissent initialement être diagnostiqués de fibromyalgie ou syndrome de fatigue chronique.

L'étude de Hulens *et al.*, en 2021, chez les patients diagnostiqués avec une fibromyalgie ou un syndrome de fatigue chronique, montre que la prévalence des KT est trois fois plus élevée que celle de la population générale. Sur 197 patients atteints de fibromyalgie et/ou syndrome de fatigue chronique 39% des patients présentait des KT à l'IRM avec une taille moyenne de 11,8 ($\pm$ 5,2) mm. 91 % étaient des femmes, la moyenne d'âge était de 48,1 ($\pm$ 11,9) ans. Chez les hommes, la prévalence était de 12 %, contre 42 % chez les femmes. (11)

La prise en charge médicamenteuse implique l'introduction d'analgésiques, d'Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens (AINS), d'antidépresseurs, de myorelaxants, de topiques locaux selon la nature de la douleur. Un traitement de fond de la douleur est souvent nécessaire afin d'éviter une surconsommation d'antalgiques de paliers 2 et 3. Trois paliers d'antalgiques pour les douleurs par excès de nociception :

1. Paracétamol, aspirine, AINS,
2. Codéine, dextro, propoxyphène,
3. Dérivés morphiniques.

Amytriptyline et autres antidépresseurs tricycliques Prégabaline/Gabapentine sont indiqués pour les douleurs à composante neuropathique. À utiliser avec précaution en raison du risque de prise de poids, de troubles cognitifs et de rétention urinaire. D'autres approches thérapeutiques alternatives et complémentaires existent au niveau de la gestion de la douleur : acupuncture, mésothérapie, ostéopathie, hypnose, réflexologie, shiatsu, musicothérapie, méditation, huiles essentielles, sophrologie, yoga, auriculothérapie, cure thermale, thérapie cognitivo-comportementale, imagerie guidée, sophrologie, relaxation, application de patchs antalgiques de chaleur ou de froid et de TENS (neurostimulation électrique transcutanée). La neurostimulation implantée au niveau du cône terminal de la moelle épinière peut être proposée aux patients en cas d'échec chirurgical.

5) Accompagnement patients et aidants

a) Éducation thérapeutique

Les patients symptomatiques porteurs de KTS doivent faire face à une pathologie rare de diagnostic difficile, chronique et qui implique un parcours parfois complexe et difficile à comprendre. De même, les choix thérapeutiques médicaux et chirurgicaux impliquent une bonne coopération entre le patient et les professionnels, et nécessitent une prise en charge multidisciplinaire. Il est nécessaire par l'intermédiaire d'un programme d'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP) adapté d'essayer d'orienter au mieux les patients et leur apporter une meilleure qualité de vie. Ce programme peut se composer de plusieurs modules : Physiopathologie de la maladie et de ses symptômes ; Douleur ; Handicap neurologique et troubles sphinctériens ; Parcours du patient en cas d'intervention chirurgicale ; Accompagnement psychologique et social. (Voir Annexe 3).

b) Prestation sociales : aides financières, humaines et techniques

L'aide d'une assistante sociale pourra être apportée pour conseiller au mieux patients et familles dans ces démarches. Selon l'importance des symptômes et séquelles, il peut être fait appel à diverses aides sociales. (Voir Annexe 4).



c) Réseaux associatifs

1. **Association APAISER S&C (Association Pour Aider, Informer, Soutenir, Étude et Recherche pour la Syringomyélie et le Chiari)** : créée en 2000, APAISER S&C est une association de malades reconnue d'intérêt général depuis le 29 avril 2008. À ce jour, elle compte près de 500 adhérents et 2 000 sympathisants. Elle a pour but d'aider et soutenir, de faciliter les échanges entre pairs, d'apporter des témoignages, d'informer et de promouvoir la recherche. Les 12 membres du conseil d'administration et les 18 délégués régionaux sont bénévoles et assurent le maillage du territoire. Le Conseil Scientifique est composé de 8 membres, 4 membres compétents en Neurochirurgie adulte et pédiatrique, neurologue spécialiste de la douleur, et des troubles sphinctériens.

L'association APAISER S&C utilise des supports de communication et d'information :

- un site internet www.apaiser.org, mis à jour régulièrement avec des communications, des livrets patients, et les listes des centres de référence.
- une revue semestrielle « le MagAPAISER », qui est destinée principalement aux adhérents.
- Chaque année, est organisé le Colloque National, qui rassemble environ 60 participants autour de médecins du Centre de Référence C-MAVEM.
- Des rencontres régionales entre pairs (patients et aidants) permettent des échanges essentiels à la compréhension de la pathologie au quotidien, de ses conséquences et des moyens de lutte.

2. **Association AFMKT-France (Association Française de la Maladie des kystes de TARLOV-France)** a été créé en 2014. C'est une association de malades bénévoles atteints par la maladie des kystes de Tarlov et apparentés. Un nouveau bureau a repris l'association en 2016. À ce jour, elle compte 192 adhérents et 4 membres du bureau bénévoles atteints par cette maladie. Elle a pour but de faire connaître et reconnaître cette pathologie invalidante, être le porte-parole de ses adhérents ainsi que toutes les personnes atteintes des Kystes de Tarlov, les aider à mieux supporter les conséquences personnelles, familiales et socioprofessionnelles. L'objectif prioritaire est de faire avancer la recherche pour mieux connaître les causes de cette pathologie et peut être un jour trouver des traitements curatifs voir préventifs, pour une meilleure qualité de vie. Depuis octobre 2019, AFMKT-France est reconnue d'intérêt général. L'AFMKT-France crée des actions avec ses adhérents (spectacles, rencontres, stands pour la journée des associations) et utilise les réseaux sociaux (Facebook, Instagram, Twitter).

Informations utiles sur l'AFMKT-France :

- Site internet avec son forum : <http://www.associationkystedetarlov.com>
- Groupe d'échanges sur Facebook avec ses adhérents : véritable vivier de conseils, d'entraide active entre eux. Ce dernier permet aussi d'être un véritable soutien, de déceler et de réorienter les adhérents qui parfois sont moralement très mal (douleurs ingérables). Ce groupe apporte de l'apaisement, un véritable réconfort et permet de se rendre compte que l'on n'est pas seul(e). Les échanges et le soutien renforcent la confiance en soi.
- Permanences téléphoniques : 2 après-midis en semaine et le samedi matin.
- Page Facebook public : créée en 2018 afin de toucher un plus large public. À ce jour 904 personnes qui la suivent. <https://m.facebook.com/kystedetarlov/>
- Carte AFMKT-France localisant ses adhérents : https://www.google.com/maps/d/viewer?ll=47.96802588876167%2C5.458092918750038&z=7&mid=1cScvv_0qGHG_qYTCPsQy4psBQAY
- Contact e-mail : maladiedetarlov-france@sfr.fr



3. **L'association AIMKTarlov** a été créée en avril 2008, 3 membres au bureau. Noel trésorier, D. Noel vice-présidente et J. Kupperschmitt présidente. Nous sommes secondés par des membres de manière ponctuelle. L'association a une centaine de membres recensés dont certains de Belgique, Bulgarie, Luxembourg, Italie, Espagne, nous communiquons avec eux. L'association a pour tâche de répondre aux appels et aux mails reçus. Chaque demande d'adhésion est contactée par tel par la présidente une suite par mail ou téléphone est toujours donnée avec les éclaircissements demandés. Un groupe de paroles géré par le trésorier permet aux adhérents de discuter entre eux avec un modérateur. Une AG annuelle permet aux adhérents de donner leur avis. Différentes actions ont eu lieu pour récolter de l'argent à des fins de recherche. Un site www.aimktarlov.org géré par la vice-présidente déroule l'historique de l'association et communique des informations dans le menu kyste de Tarlov. Le site complet reflète l'activité de l'association et notre mail aimktarlov@gmail.com permet de nous contacter.

VII. BIBLIOGRAPHIE

1. Baker M, Wilson M, Wallach S. Urogenital symptoms in women with Tarlov cysts. *J Obstet Gynaecol Res.* 2018 Sep;44(9):1817-1823. doi: 10.1111/jog.13711. Epub 2018 Jul 5. PMID: 29974579; PMCID: PMC6150833.
2. Burke J F, J.P. Thawani, I. Berger, et al. Microsurgical treatment of sacral perineural (Tarlov) cysts: case series and review of the literature *J Neurosurg Spine*, 24 (2016), pp. 700-707
3. Dallagiacomma S, Flora G, Ferrone S, Parodi F, Federico A. Tarlov's cyst as an underestimated cause of persistent genital arousal disorder: a case report and review. *Neurol Sci.* 2020 Nov;41(11):3337-3339. doi: 10.1007/s10072-020-04504-4. Epub 2020 Jun 9. PMID: 32518994.
4. Eguchi K, Yoshitaka Nagashima, Ryo Ando, Takayuki Awaya, Masahito Hara, Atsushi Natsume Case Report Spontaneous Rupture of a Huge Presacral Tarlov Cyst Leading to Dramatic Neurologic Recovery *World Neurosurgery* Volume 145, January 2021, Pages 306-310
5. Elsayaf A, Tariq Elamam Awad & Salem S. Fesal Surgical excision of symptomatic sacral perineural Tarlov cyst: case series and review of the literature. *European Spine Journal* volume 25, pages 3385–3392 (2016)
6. Fletcher-Sandersjö A, Mirza S, Burström G, Pedersen K, Kuntze Söderqvist Å, Grane P, Fagerlund M, Edström E, Elmi-Terander A. Management of perineural (Tarlov) cysts: a population-based cohort study and algorithm for the selection of surgical candidates. *Acta Neurochir (Wien).* 2019 Sep;161(9):1909-1915. doi:10.1007/s00701-019-04000-5. Epub 2019 Jul 3. PMID: 31270612; PMCID: PMC6704091.
7. <http://www.scientificspine.com/spine-scores/macnab-criteria.html>
8. Hulens M, Rasschaert R, Bruyninckx F, Dankaerts W, Stalmans I, De Mulder P, Vansant G. Symptomatic Tarlov cysts are often overlooked: ten reasons why-a narrative review. *Eur Spine J.* 2019 Oct;28(10):2237-2248. doi:10.1007/s00586-019-05996-1. Epub 2019 May 11. PMID: 31079249.
9. Hulens M A, Wim Dankaerts, Ricky Rasschaert, Frans Bruyninckx, Marie-Laure Willaert, Charlotte Vereecke, Greet Vansant Can patients with symptomatic Tarlov cysts be differentiated from patients with specific low back pain based on comprehensive history taking? *Acta Neurochir (Wien)* 2018 Apr;160(4):839-844. Epub 2018 Feb 17. PMID: 29455410 DOI: 10.1007/s00701-018-3494-z
10. Hulens M, Dankaerts W, Rasschaert R, Bruyninckx F, Stalmans I, Vansant G, De Mulder P. Hydrocephalus associated with multiple Tarlov cysts. *Med Hypotheses.* 2019 Sep;130:109293. doi: 10.1016/j.mehy.2019.109293. Epub 2019 Jun 27. PMID: 31383334.
11. Hulens M, MD, PhD, Frans Bruyninckx, MD, Wim Dankaerts, MT, PT, PhD, Ricky Rasschaert, MD, Peter De Mulder, MD, PhD, Ingeborg Stalmans, MD, PhD, Greet Vansant, MSc, PhD, Chris Bervoets, MD, PhD High Prevalence of Perineural Cysts in Patients with Fibromyalgia and Chronic Fatigue Syndrome *Pain Medicine*, Volume 22, Issue 4, April 2021, Pages 883–890
12. Kassem H, Urits I, Hasoon J, Kaye AD, Viswanath O. Tarlov cysts in a 49-year-old woman presenting with bilateral lower-extremity radiculopathy: A case report. *Case Rep Womens Health.* 2020 Aug 12;28:e00248. doi: 10.1016/j.crwh.2020.e00248. PMID: 32874930; PMCID: PMC7451826.
13. Kikuchi M, Takai K, Isoo A, Taniguchi M. Myelographic CT, A Check-Valve Mechanism, and Microsurgical Treatment of Sacral Perineural Tarlov Cysts. *World Neurosurg.* 2020 Apr;136:e322-e327. doi: 10.1016/j.wneu.2019.12.163. Epub 2020 Jan 11. PMID: 31931233.
14. Kim SK, Lee BH, Song MB, Lee SC. A novel technique for managing symptomatic spinal cysts using epiduroscopic neural laser decompression: technical note and preliminary results. *J*

- Orthop Surg Res. 2018 Jun 4;13(1):136. doi:10.1186/s13018-018-0849-3. PMID: 29866183; PMCID: PMC5987393.
15. Kim S, Lee HJ, Park JH, Kim T, Nam K. Tarlov Cysts Misdiagnosed as Adnexal Masses in Pelvic Sonography: A Literature Review. *Front Med (Lausanne)*. 2020 Nov 30;7:577301. doi: 10.3389/fmed.2020.577301. eCollection 2020. PMID: 33425933
 16. Klepinowski T, Orbik W, Sagan L. Global incidence of spinal perineural Tarlov's cysts and their morphological characteristics: a meta-analysis of 13,266 subjects. *Surg Radiol Anat*. 2021 Jan 16. doi: 10.1007/s00276-020-02644-y. Online ahead of print. PMID: 33452905
 17. Kuhn F P, S. Hammoud, M.M. Lefèvre-Colau, S. Poiraudreau, A. Feydy Prevalence of simple and complex sacral perineural Tarlov cysts in a French cohort of adults and children *J Neuroradiol*, 44 (2017), pp. 38-43
 18. Lak AM, Zaidi HA, Arnaout O. Unexpected Resolution of a Symptomatic Tarlov Cyst Following Hysterectomy. *JAMA Neurol*. 2020 Aug 1;77(8):1032-1033. doi: 10.1001/jamaneurol.2020.1078. PMID: 32421153.
 19. Labat J J, Thibault Riant, Roger Robert, Gérard Amarenco, Jean-Pascal Lefaucheur, Jérôme Rigaud Diagnostic criteria for pudendal neuralgia by pudendal nerve entrapment (Nantes criteria) *Neurourol Urodyn* 2008;27(4):306-10. doi: 10.1002/nau.20505. PMID: 17828787 DOI: 10.1002/nau.20505
 20. Lim VM, Khanna R, Kalinkin O, Castellanos ME, Hibner M. Evaluating the discordant relationship between Tarlov cysts and symptoms of pudendal neuralgia. *Am J Obstet Gynecol*. 2020 Jan;222(1):70.e1-70.e6. doi: 10.1016/j.ajog.2019.07.021. Epub 2019 Jul 15. PMID: 31319080.
 21. Medani K, Lawandy S, Schrot R, Binongo JN, Kim KD, Panchal RR. Surgical management of symptomatic Tarlov cysts: cyst fenestration and nerve root imbrication-a single institutional experience. *J Spine Surg*. 2019 Dec;5(4):496-503. doi: 10.21037/jss.2019.11.11. PMID: 32043000; PMCID: PMC6989930.
 22. Molly Baker, Machel Wilson, Stacey Wallach Urogenital symptoms in women with Tarlov cysts *J Obstet Gynaecol Res* 2018 Sep;44(9):1817-1823. PMID: 29974579 PMCID: PMC6150833 doi: 10.1111/jog.13711. Epub 2018 Jul 5
 23. Murphy M, A.L. Oaklander, G. Elias, S. Kathuria, D.M. Long treatment of 213 patients with symptomatic tarlov cysts by CT-guided percutaneous injection of fibrin sealant *Am J Neuroradiol*, 37 (2016), pp. 373-379 (23)
 24. Neulen A, S.R. Kantelhardt, S.M. Pilgram-Pastor, I. Metz, V. Rohde, A. Giese Microsurgical fenestration of perineural cysts to the thecal sac at the level of the distal dural sleeve *Acta Neurochir (Wien)*, 153 (2011), pp. 1427-1434
 25. Nabors M W , T G Pait, E B Byrd, N O Karim, D O Davis, A I Kobrine, H V Rizzoli Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts *J Neurosurg*. 1988 Mar;68(3):366-77. doi: 10.3171/jns.1988.68.3.0366. PMID: 3343608 DOI: 10.3171/jns.1988.68.3.0366
 26. Oaklander AL, Sharma S, Kessler K, Price BH. Persistent genital arousal disorder: a special sense neuropathy. *Pain Rep*. 2020 Jan 7;5(1): e801. doi:10.1097/PR9.0000000000000801. PMID: 32072096; PMCID: PMC7004503.
 27. Paterakis K, Brotis A, Bakopoulou M, Rountas C, Dardiotis E, Hadjigeorgiou GM, Fountas KN, Karantanis A. A Giant Tarlov Cyst Presenting with Hydronephrosis in a Patient with Marfan Syndrome: A Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg*. 2019 Jun;126:581-587. doi: 10.1016/j.wneu.2019.02.222. Epub 2019 Mar 14. PMID: 30880195.
 28. Potts M B, Mary H. McGrath, Cynthia T. Chin, Roxanna M. Garcia, Philip R. Weinstein Microsurgical Fenestration and Paraspinal Muscle Pedicle Flaps for the Treatment of

Symptomatic Sacral Tarlov Cysts World Neurosurgery Volume 86, February 2016, Pages 233-242

29. Sharma M, SirDeshpande P, Ugiliweneza B, Dietz N, Boakye M. A systematic comparative outcome analysis of surgical versus percutaneous techniques in the management of symptomatic sacral perineural (Tarlov) cysts: a meta-analysis. *J Neurosurg Spine*. 2019 Feb 8;1-12. doi: 10.3171/2018.10.SPINE18952. Online ahead of print PMID: 30738394 Review.
30. Shao Z, B. Wang, Y. Wu, Z. Zhang, Q. Wu, S. Yang CT-guided percutaneous injection of fibrin glue for the therapy of symptomatic arachnoid cysts *Am J Neuroradiol*, 32 (2011), pp. 1469-1473
31. Smith ZA, Li Z, Raphael D, Khoo LT. Sacral laminoplasty and cystic fenestration in the treatment of symptomatic sacral perineural (Tarlov) cysts: Technical case report. *Surg Neurol Int*. 2011;2:129. doi: 10.4103/2152-7806.85469. Epub 2011 Sep 27. PMID: 22059124
32. Wang B, Pu F, Wu Q, Zhang Z, Shao Z: Presacral Tarlov Cyst as an Unusual Cause of Abdominal Pain. New Case and Literature Review. *World Neurosurg* 110: 79–84, 2018
33. Yang A.I, Rinehart CD, McShane BJ, Brendan BS, Hitti LF, Wekch WC. Growth of Lumbosacral Perineural (Tarlov) Cysts: A Natural History Analysis. *Neurosurgery*. 2020 Jan 1;86(6):E589. doi:10.1093/neuros/nyaa060. PMID: 32195536.
34. Zachary A. Smith, Zhenzhou Li, Dan Raphael, and Larry T. Khoo Sacral laminoplasty and cystic fenestration in the treatment of symptomatic sacral perineural (Tarlov) cysts: Technical case report. *Surg Neurol Int*. 2011; 2: 129. Published online 2011 Sep 27. doi: 10.4103/2152-7806.85469 PMCID: PMC3205499 PMID: 22059124
35. Zhang B, Dou Q, Feng P, Kong Q. Percutaneous Endoscopic Treatment for a Symptomatic Sacral Tarlov Cyst. *World Neurosurg*. 2018 Aug; 116:390-393. doi: 10.1016/j.wneu.2018.05.177. Epub 2018 Jun 1. PMID: 29864572.
36. Zhu H, Shen L, Chen Z, Yang M, Zheng X. Giant Tarlov Cysts with Rare Pelvic Extension: Report of 3 Cases and Literature Review. *World Neurosurg*. 2020 Jul; 139:505-511. doi: 10.1016/j.wneu.2020.04.112. Epub 2020 Apr 25. PMID: 32344135.

VIII. Annexes

Annexe 1 : Arbre décisionnel diagnostique

Annexe 2 : Participants et Auteurs

Annexe 3 : Parcours ETP

Annexe 4 : Prestation sociales : aides financières, humaines et techniques

Annexe 1 : Arbre décisionnel diagnostique

6. Anomalies de type sensitif constatés à l'examen clinique
7. Diagnostique certitude IRM
8. Constatations uro-dynamiques
 - a. Sensation altérée de remplissage (70 %) et detrusor hypoactif avec insuffisance sphincterienne
9. Examen électro physiologique
 - a. Retard ondes F
 - b. Retard réflexe H
 - c. Anomalies, etc.
10. Eventuellement ponction lombaire

Annexe 2 : Participants et Auteurs

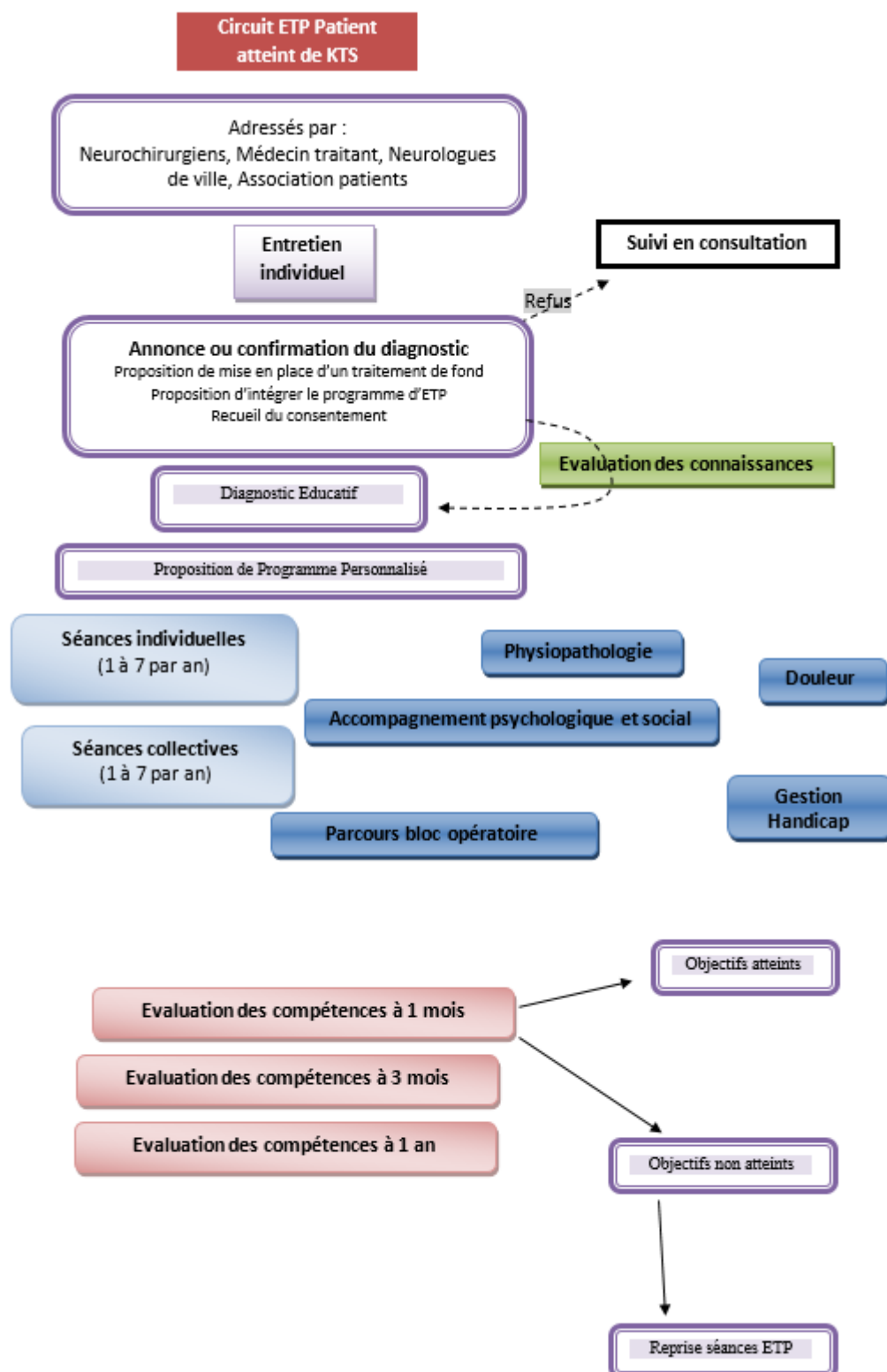
AUTEURS PNDS :

- **Dr Silvia MORAR** (coordonnateur du PNDS), Neurochirurgien Référent du Centre de Référence Maladies Rares Coordonnateur C-MAVEM Bicêtre, sylvia.morar@aphp.fr
- **Mme Amélie CHABRIER**, Chef de projet du Centre de Référence Maladies Rares Coordonnateur C-MAVEM Bicêtre, amelie.chabrier@aphp.fr
- **Pr Gérard AMARENCO**, Neuro-urologue, Sorbonne Université, GRC 01, Groupe de Recherche Clinique en Neuro-Urologie (GREEN), AP-HP, Hôpital Tenon, F-75020 Paris, France, Centre de Référence Maladies rares C-MAVEM Tenon, gerard.amarenco@aphp.fr
- **Dr Ghaida NASSER**, Neuro-radiologue, Centre de Référence Maladies Rares Coordonnateur C-MAVEM Bicêtre, ghaida.nasser@aphp.fr
- **Pr Fabrice PARKER**, Neurochirurgien, Coordonnateur du Centre de Référence Maladies Rares Coordonnateur C-MAVEM Bicêtre, fabrice.parker@aphp.fr
- **Pr Jean Rodolphe VIGNE** Neurochirurgien, Coordonnateur du Centre de Compétence Maladies Rares C-MAVEM Bordeaux, Chef de service Neurochirurgie CHU Bordeaux, jean-rodolphe.vignes@chu-bordeaux.fr
- **Dr Christian LEMARCHAND**, Médecin Urgentiste et Traitant, ch.lem@hotmail.com

Participants à l'élaboration du PNDS :

- **Pr Nozar AGHAKHANI**, Neurochirurgien, Centre de Référence Maladies Rares Coordonnateur C-MAVEM Bicêtre, nozar.aghakhani@aphp.fr
- **APAISER – Mme Mado GILANTON** représentante des associations de la Filière de santé NeuroSphinx – Association de Patients, contact@apaier.org
- **AFMKT France – Mme Carolle ALVES DE OLIVERA** – Association de Patients, maladiedetarlov-france@sfr.fr
- **AIMKTarlov – Mme Josette Kupperschmitt** – Association de Patients, aimktarlov@gmail.com

Annexe 3 : Parcours ETP



Annexe 4 : Prestation sociales - Aides financières, humaines et techniques

Assurance-maladie

Demande d'**Affection de Longue Durée** à partir du 6^e mois d'arrêt de travail. L'ALD 31 ou appelée aussi au titre d'une Maladie Hors Liste à la demande du Médecin traitant.

Les formes graves de cette pathologie pourraient être demandées au titre de la 9^e maladie des ALD 30 : Forme grave des affections neurologiques et musculaires vu le courrier du Ministère de la Santé en octobre 2019. [Question n°19216 - Assemblée nationale \(assemblee-nationale.fr\)](https://www.assemblee-nationale.fr/18/la-question-19216)

- L'ALD permet de prendre en charge les différents examens, médicaments, soins et frais de transports.
- L'ALD permet de maintenir le versement des indemnités journalières au-delà du 6^e mois de versement (calculées en fonction du nombre d'heures de travail dans les 12 mois qui précèdent). En cas de refus de l'obtention de l'ALD, il faut faire appel et joindre à ce dossier la lettre du ministère de la Santé.

IMPORTANT : le montant des indemnités journalières maladies peut être versé au maximum pendant 3 ans. Au-delà peut être étudié une pension d'invalidité. <https://www.ameli.fr/val-d-oise/assure/droits-demarches/maladie-accident-hospitalisation/affection-longue-duree-ald/affection-longue-duree-ald>

La pension d'invalidité.

Il faut avoir été reconnu comme invalide et un certain nombre d'heures de travail est requis. <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F672>

La retraite pour inaptitude.

A partir de l'âge légal de la retraite (actuellement à 62 ans) la pension d'invalidité se transforme en retraite pour inaptitude. Il faudra justifier de la qualité d'inaptitude au travail (médecins traitants et du travail) <https://www.carsat-pl.fr/files/live/sites/carsat-pl/files/pdf/salaries/inaptitude-invalidite-handicap-incapacite.pdf>

Les Régimes Spéciaux.

Ils sont presque au nombre de 27 : les fonctionnaires, la SNCF, EDF-GDF, les employés et clercs de notaires, les mines, les cultes, etc.... Ils sont souvent bien moins étendus que les autres et beaucoup de malades sont moins bien indemnisés voir plus indemnisés au-delà d'un mi-temps thérapeutique, mise en retraite à partir de 15 ans d'activité etc...

MDPH - demande la Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH).

En activité : aménagements d'horaires en fonction des conséquences du handicap, matériels appropriés (chaises, bureau), bénéficier de règles particulières en cas de rupture du contrat de travail, accéder à des stages de réadaptation, de rééducation professionnelle en cas d'inaptitude à l'ancien métier.

En recherche d'emploi : Accéder aux dispositifs de droit commun tels que les contrats aidés, être accompagné(e) dans les recherches par Pôle emploi et le réseau de placement spécialisé Cap Emploi, bénéficier des aides proposées par l'AGEFIPH (aide à la création d'entreprises, mise en accessibilité des formations professionnelles, etc.), accéder à la fonction publique, par concours ou par recrutement contractuel spécifique. L'obligation d'emploi des travailleurs handicapés s'applique à toute entreprise de plus de 20 salariés au 31 décembre précédant. Il y a alors obligation d'employer un minimum de 6% de travailleurs reconnus handicapés dans leurs effectifs. <https://place-handicap.fr/A-quoi-sert-la-RQTH>

Allocation d'Adulte Handicapé

Permet un revenu minimum. Conditions d'éligibilité : avoir au moins 20 ans, atteint d'un taux d'incapacité d'au moins 80 % ou bien un taux d'incapacité de 50 à 79 % si restriction substantielle et



durable d'accès à un emploi, reconnue par la CDAPH. Les ressources ajoutées à celles de la personne en cas de couple : Mariage, Pacs ou concubinage (union libre) ne doivent pas dépasser un certain plafond. De ce fait toute personne ne peut pas systématiquement la percevoir. <https://place-handicap.fr/A-quoi-sert-la-RQTH>

Carte de Mobilité Inclusion. (3 cartes) qui comprend les cartes de priorité, de stationnement et d'invalidité (si taux d'invalidité au moins et supérieur à 80%). <https://handicap.gouv.fr/les-aides-et-les-prestations/prestations/article/la-carte-mobilite-inclusion-cmi>
<https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F2891>

Aides financières

La prestation de compensation du handicap (PCH) qui comprend 2 formes d'aides :

L'Aide humaine : Pour tous les actes de la vie quotidienne (habillage, toilette, alimentation, éliminations, déplacements extérieurs) et les aides ménagères (courses, ménage etc...). **Les Aides techniques** : **Achat de matériel**: destinée à l'achat ou la location d'un matériel compensant le handicap, l'aménagement du logement, aide au déménagement. **L'aménagement du véhicule**: les aménagements, accessoires ou options rendus nécessaires par le handicap, mais également les surcoûts liés aux transports réguliers, fréquents. **L'aménagement du logement** : l'adaptation et l'accessibilité du logement pour maintenir ou améliorer l'autonomie de la personne handicapée (agrandissement des ouvertures de portes), d'utiliser les équipements de la vie quotidienne (salle de bains). Cette prestation est attribuée sans condition de ressources mais avec un barème à ne pas dépasser (27 033,98 € / an). Son attribution est décidée par la [Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées](#) (CDAPH) des MDPH, sur la base d'un plan personnalisé de compensation. Cependant elle est versée par le Conseil Départemental

<https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14202>

La Majoration pour la vie autonome en complément de l'AAH La majoration pour la vie autonome (MVA) est une aide financière qui peut s'ajouter à l'allocation aux adultes handicapés (AAH). Elle permet de faire face aux dépenses liées au handicap. Pour la percevoir, il faut remplir des conditions liées notamment au logement et au taux d'incapacité (80 % au minimum). La MVA est attribuée automatiquement par la Caisse d'allocations familiales (Caf). <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F12903>

L'Aide Personnalisée d'Autonomie (APA). Agé d'au moins 60 ans avec une perte d'autonomie appréciée d'après la grille AGIR. Cette allocation peut servir à payer (en totalité ou en partie) les dépenses nécessaires pour rester au domicile (APA à domicile), ou payer une partie du tarif dépendance de l'établissement médico-social (notamment un EHPAD) il s'agit alors de l'APA en établissement. Il est possible d'obtenir l'imprimé au niveau des mairies (CCAS) ou bien directement au niveau du Conseil Départemental. Une assistante sociale passera au domicile pour estimer plus précisément la demande. L'APA est versée par le conseil départemental. <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F10009>