

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) :

Les Kystes de Tarlov : prise en charge diagnostique et thérapeutique. Place du traitement micro-chirurgical

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.

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 KTS afin de les différencier des KT 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, pénienues, 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, des douleurs et des paresthésies des pieds, une atrophie musculaire muscles interosseux, des douleurs lombaire, sacrum, muscle piriforme, trochanter, pied, une claudication à la marche, une faiblesse de la dorsiflexion et de la flexion plantaire, des douleurs et des paresthésies des membres inférieurs, une 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 celles-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'imagerie par résonance magnétique (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. Cependant, 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 bi-latérale 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 est le plus souvent de type neuropathique et elle doit faire appel dans la mesure du possible à un centre antidouleur bien habitué à manager les associations, les interactions et les 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. 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, de neurologues, de neuro-urologues et de neuro-radiologues au minimum.

La prise en charge médicamenteuse implique l'introduction d'analgésiques, d'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.

Étant 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.shareconfere.com/>

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, 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 Centre de Référence Maladies Rares Coordonnateur C-MAVEM Bicêtre, fabrice.parker@aphp.fr ; Pr Jean Rodolphe VIGNES, Centre de Compétence Maladies Rares C-MAVEM Bordeaux, jean-rodolphe.vignes@chu-bordeaux.fr ; Pr Nozar AGHAKHANI, Neurochirurgien, Centre de Référence Maladies Rares Coordonnateur C-MAVEM Bicêtre, nozar.aghakhani@aphp.fr ; Dr Christian LEMARCHAND, Médecin urgentiste et traitant, ch.lem@hotmail.com ; Association de patients APAISER - Mme Mado GILANTON, représentante des associations de la Filière de santé NeuroSphinx, contact@apaiser.org ; Association de patients AFMKT France – Mme Carolle ALVES DE OLIVERA, maladiedetarlov-france@sfr.fr ; Association de patients AIMKTarlov – Mme Josette KUPPERSCHMITT, aimktarlov@gmail.com.

