

**Programme de dépistage des anomalies congénitales en Fédération Wallonie-Bruxelles
Rapport sur les données 2015**

Les données présentées dans ce document sont récoltées dans le cadre du programme organisé en Fédération Wallonie-Bruxelles et réalisé sur tout le territoire de langue française, y compris toutes les maternités bruxelloises (à l'exception de l'UZ-VUB). Pour plus de détails sur le programme ou les acteurs, voir le site www.depistageneonatal.be.

Ci-dessous vous trouverez les résultats des tests réalisés en maternité et détaillés par maladie.

Les maladies dépistées sont : la phénylcétonurie, la leucinose, l'homocystinurie, la tyrosinémie, l'hypothyroïdie, la galactosémie, l'acidémie méthylmalonique (MMA) et/ou l'acidémie propionique (PA), l'acidurie glutarique de type I (GA1), l'acidémie isovalérique (IVA), le déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne (MCDA), le déficit en multiple acyl-CoA déshydrogénase (MAD), et le déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne très longue (VLCAD).

En 2015, il y a eu 36.225 naissances en Wallonie et 24.549 à Bruxelles (nombres de certificats de naissance officiels¹). Si on retire les naissances couvertes par le programme flamand à Bruxelles, cela donne un total de 58.369² naissances couvertes par le programme de la Fédération Wallonie-Bruxelles.

Dépistage de la Phénylcétonurie

Nouveau-nés dépistés	58.474
Nombre de cas ayant nécessité un contrôle	16
* cas classiques de phénylcétonurie	3
* cas d'hyperphénylalaninémie	1
* cas transitoires/faux positifs	9
* nombre de contrôles non reçus	2
décédé	2
cause inconnue	1

Incidence : la phénylcétonurie touche 1 nouveau-né sur 10.000 à 16.000.

Dépistage de la leucinose

Nouveau-nés dépistés	58.474
Nombre de cas ayant nécessité un contrôle	20
* cas classiques de leucinose	0
* cas transitoires/faux positifs	18
* nombre de contrôles non reçus	2
décédé	11
cause inconnue	2

Incidence : la leucinose touche environ 1 nouveau-né sur 185.000.

¹ Sources : l'Observatoire de la santé et du Social à Bruxelles et le Centre d'épidémiologie périnatale avec l'aimable autorisation de l'Agence pour une vie de qualité (AVIQ).

² Le nombre de nouveau-nés testés est supérieur au nombre de naissances car de nombreux doublons n'ont pas pu être identifiés en raison de l'absence d'identification unique à la naissance (utilisation sur des échantillons de contrôle du nom du père puis de la mère ou changement de prénom ou erreur dans l'orthographe d'un nom...).

Dépistage de l'homocystinurie

Nouveau-nés dépistés	58.474
Nombre de cas ayant nécessité un contrôle	20
* cas classiques d'homocystinurie	0
* cas transitoires/faux positifs	16
* nombre de contrôles non reçus	4
décédé	4
cause inconnue	

Incidence : selon les données des pays où le dépistage néonatal existe et où plus de 200 000 nouveau-nés ont été dépistés, le taux de détection du déficit en Cystathionine-B-Synthase (CBS) est de 1/344.000. Dans certaines régions, l'incidence basée sur le nombre de cas cliniques est d'environ 1/65 000. Plus récemment, un dépistage fondé sur la recherche des mutations de CBS a rapporté des incidences allant jusqu'à 1/20.000.

Dépistage de la tyrosinémie

Nouveau-nés dépistés	58.474
Nombre de cas ayant nécessité un contrôle	54
* cas de tyrosinémie de type I	1
* cas de tyrosinémie de type II	0
* cas de tyrosinémie de type III	0
* cas transitoires/faux positifs	47
* nombre de contrôles non reçus	6
décédé	2
cause inconnue	4

L'incidence de la tyrosinémie de type I en Belgique est faible et, en réalité, mal connue (1/75.000 à 1/120.000).

Dépistage de l'hypothyroïdie congénitale

Nouveau-nés dépistés	58.474
Nombre de cas ayant nécessité un contrôle	87
* cas classiques d'hypothyroïdie	16
* cas transitoires/faux positifs	55
* nombre de contrôles non reçus	16
décédé	1
cause inconnue	15

Incidence : l'hypothyroïdie congénitale touche 1 nouveau-né sur 3000 à 4000.

Dépistage de la galactosémie

Nouveau-nés dépistés	58.474
Nombre de cas ayant nécessité un contrôle	85
* cas classiques de galactosémie	6
* cas de déficience partielle de l'activité GALT	12
* cas de déficience en galactokinase	0
* cas de déficience en UDP-galactose-4-épimérase (GALE)	0
* cas transitoires/faux positifs	64
* nombre de contrôles non reçus	16
décédé	
cause inconnue	16

L'incidence de la galactosémie classique (déficit en GALT) est estimée entre 1/40.000 et 1/60.000 dans les pays occidentaux et de 1/150 000 à 1/1 million pour la déficience en galactokinase. Celle de la déficience en GALE est inconnue, la maladie étant exceptionnelle.

Dépistage de la MCAD, MAD, VLCAD, LCHAD, GA I, PA, MMA, IVA

	total
Nouveau-nés dépistés	58.474
Nombre de cas ayant nécessité un contrôle	195
* cas classiques (toutes maladies confondues)	6
* cas transitoires/faux positifs	171
* nombre de contrôles non reçus	18
décédé	1
cause inconnue	17

(1) Dont un cas n'ayant pas nécessité de contrôle

Incidence à la naissance :

- du déficit en MCAD varie de 1 sur 10.000 à 1/27.000 parmi les populations caucasiennes ;
- du déficit en MAD est estimée à 1/250.000 nouveau-nés ;
- du déficit en VLCAD est estimée à 1/60.000 nouveau-nés ;
- de l'acidémie méthylmalonique est de 1/75.000 nouveau-nés ;
- de l'acidémie propionique est de 1/125.000 nouveau-nés ;
- de l'acidémie glutarique I est estimée à 1 sur 50.000 nouveau-nés
- de l'acidémie isovalérique est estimée en Europe à 1/100.000 nouveau-nés.

Ci-après, à titre indicatif, le détail par maternité (anonymisée) pour **quelques indicateurs** retenus dans le cadre du programme. Ces indicateurs sont intéressants à examiner pour évaluer la mise en œuvre du programme sur le terrain. Ils représentent des éléments à suivre dans le cadre du développement des sorties planifiés (appelées aussi sorties précoces).

NB : les numéros associés aux maternités restent identiques d'une année à l'autre pour permettre les comparaisons. En raison des fermetures de maternités, certains numéros disparaissent donc de la liste. Les prélèvements réalisés pour des accouchements à domicile sont regroupés en une seule ligne.

2015°	nbre naissances moyen	% Prv précoces (< 3j)	% Prv tardifs (> 5j)	% réception > 4j	Nbre mauvais prv	Nbre préma < 36s	% doublons
1	< 500	0,40	28,97	41,27	3	4	1,19
2	1000-1500	0.58	1.07	20.96	12	28	0,17
3	500-1000	0.00	0.67	65.78	4	7	0,13
4	2500-3000	0.38	0.98	39.13	6	267	0,30
5	1000-1500	0.53	0.88	9.73	14	48	0,18
6	< 500	0.67	2.67	20.00		4	0,00
7	< 500	0.31	5.03	5.97	8	9	0,94
8	500-1000	0.38	1.88	2.44	8	20	0,00
9	1000-1500	0.17	7.77	11.88	14	40	0,00
10	> 3000	1.14	1.53	5.89	32	467	1,25
11	< 500	0.36	0.73	41.09	2	7	0,00
12	1000-1500	1.93	3.70	3.22	16	27	0,40
13	< 500	0.69	0.69	3.92	4	8	0,23
14	500-1000	0.71	4.80	39.43	8	15	0,00
15	< 500	0.46	1.85	21.94	17	16	0,23
16	1500-2000	0.43	2.19	17.13	18	153	0,27
17	500-1000	2,56	0,13	4,74	2	19	0,13
18	< 500	2,16	1,92	3,73	6	8	0,96
19	1000-1500	0,53	2,82	8,88	15	31	0,18
20	> 3000	4,2	0	5,2	54	70	3,29
21	> 3000	0,84	0,65	6,17	27	156	0,74
22	2000-2500	0,78	0,51	6,96	47	141	0,33
23	1000-1500	1,46	3	7,76	3	31	0,81
24	> 3000	0,51	1,42	19,95	39	185	0,54
25	< 500	2,22	3,89	1,11	4	87	3,89
26	1000-1500	0,43	0,68	11,82	1	102	0,43

2015	nbre naissances moyen	% Prv précoces (< 3j)	% Prv tardifs (> 5j)	% réception > 4j	Nbre mauvais prv	Nbre préma < 36s	% doublons
27	500-1000	1,22	0,07	4,19	1	10	0,17
28	1000-1500	1,25	0,62	18,56	5	157	1,02
29	500-1000	0,45	2,02	25,39	6	14	0,00
30	2000-2500	0,92	0,48	5,32	11	85	0,44
32	500-1000	0,31	0,74	16,2	0	35	0,32
33	2500-3000	0,54	4,05	10,1	0	167	0,12
34	< 500	0	3,05	9,2	0	5	0,00
35	500-1000	0,16	5,63	39	1	26	0,63
36	500-1000	0,53	2,03	7,4	0	35	0,11
37	500-1000	0,23	1,8	13,4	0	56	0,56
38	< 500	0,7	1,05	25,5	0	4	0,35
39	< 500	0,22	4,1	49,8	0	8	0,87
40	500-1000	0	1,51	11,5	0	19	0,45
41	< 500	2,33	3,49	17,4	0	0	0,00
42	< 500	0,26	0,53	6,9	2	7	0,26
43	1000-1500	0,07	0,61	2,8	0	57	0,88
44	1000-1500	0,72	1,44	33,3	1	23	0,45
45	1500-2000	0,7	1,46	24,1	0	51	0,18
46	2000-2500	0,86	1,09	13,7	1	54	0,46
47	1000-1500	0,58	1,83	16,7	1	32	0,66
48	1000-1500	0,08	1,06	9,1	1	50	0,16
49	1000-1500	0,99	2,8	5,4	3	37	0,82
50	2000-2500	0,64	4,7	2	2	218	7,11