

Programme canadien de surveillance pédiatrique

L'étude des anomalies du tube neural : Les leçons apprises

Danielle Grenier, MD, FRCPC, Directrice des affaires médicales, Société canadienne de pédiatrie

Éditorial publié dans PCSP Résultats 1998 Les anomalies du tube neural (ATN) s'observent dans un cas sur 1 000 naissances vivantes. Pour le Programme canadien de surveillance pédiatrique et les autres unités nationales de surveillance pédiatrique qui contrôlent les maladies rares, il s'agit d'une pathologie relativement courante. En 1997, le PCSP a ajouté les ATN à sa liste d'études, et leur surveillance a donné un aperçu précieux de nos stratégies de surveillance.

Les résultats définitifs de l'étude, qui prend fin cette année, révèlent une sous-déclaration des ATN. La compréhension de ce phénomène nous permettra d'améliorer nos futures études de surveillance.

Pour étudier l'occurrence d'ATN et d'autres maladies qui intéressent plusieurs professionnels de la santé, la formation d'un réseau de collaborateurs s'impose. Ce n'est qu'en faisant participer tous les professionnels susceptibles d'entrer en contact avec des femmes enceintes de bébés atteints ou avec des mères d'enfants atteints qu'il est possible de garantir une vérification complète. Dans le cas des ATN, certaines femmes peuvent décider d'interrompre leur grossesse lorsqu'elles apprennent que le fœtus est atteint, ou le bébé peut mourir peu après la naissance. Dans les deux cas, le pédiatre ne procède à aucun examen; le programme de surveillance ne reçoit donc aucune déclaration à ce sujet.

Si, dans le cadre d'une étude, nous remarquons des irrégularités et des écarts dans le nombre de cas déclarés, il nous faut recourir à des stratégies de rechange, comme un contact personnel avec des personnes qui travaillent dans le milieu. Le maintien de relations étroites avec d'autres groupes d'évaluation par l'échange de données pertinentes, couplé au respect constant de la confidentialité du patient, devrait permettre de recueillir le plus de renseignements pertinents possible grâce au programme.

Dans le cadre de cette étude, les participants au PCSP ont fourni des données précieuses sur les cas d'ATN qu'ils ont déclarés, et 93% de ceux qui ont indiqué avoir vu des bébés ou des enfants atteints ont rempli des rapports détaillés (voir les pages 10 à 14). Cette attitude démontre non seulement un dévouement immense, mais permet également de recueillir de l'information essentielle.

- 50 des 62 (80,6 %) femmes dont la grossesse était touchée par une ATN et à l'égard desquelles les renseignements étaient disponibles, n'avaient pas pris d'acide folique pendant les quatre premières semaines de leur grossesse, même si la documentation médicale actuelle atteste que l'utilisation périconceptionnelle d'acide folique réduit l'incidence d'ATN. 2 3
- Deux des 95 (2,1 %) femmes avaient déjà eu une grossesse touchée par une ATN, et 14 femmes sur 74 (19,0 %) avaient un parent atteint d'ATN.

Ces renseignements démontrent qu'il faut augmenter l'éducation portant sur la prévention souhaitée. Les femmes à haut risque doivent prendre plus de suppléments d'acide folique,

pouvant atteindre 4 mg par jour, plutôt que les 0,4 mg recommandés aux femmes sans facteurs de risques.

Le tableau 9 (page 14) indique la morbidité importante dont souffrent les enfants atteints d'ATN. Ceux-ci sont nombreux à avoir besoin de soins continus dans des domaines comme la neurochirurgie, l'orthopédie et l'urologie, sans compter des soins médicaux et de réadaptation jusqu'à la fin de leurs jours.

La prévention au sein de la population est essentielle. À défaut d'incorporer des suppléments d'acide folique en quantité convenable dans les aliments de base, les femmes en âge de procréer doivent faire preuve de vigilance quant à l'apport d'acide folique dans leur régime, soit 0,4 mg tous les jours à compter de la conception jusqu'à au moins cinq semaines après la conception. Il faudrait prescrire jusqu'à 4 mg aux femmes des groupes présentant un risque plus élevé. Les professionnels de la santé sont responsables d'éduquer les femmes en âge de procréer quant au besoin de suppléments d'acide folique et de les informer que ces suppléments peuvent contribuer à réduire le risque d'une anomalie congénitale au potentiel dévastateur.

Un peu grâce à la surveillance des anomalies du tube neural, nous possédons les connaissances nécessaires pour implanter des mesures pertinentes qui garantiront la réduction des naissances de bébés atteints de ces terribles anomalies. Il s'agit maintenant de passer à l'action. Comme l'a écrit le docteur Deborah Davis en 1997 : «N'est-il pas temps que la Canada ouvre la voie à la prévention de cette maladie chronique?».

1. Hall SM, Nicoll A. The British Paediatric Surveillance Unit: A pioneering method for investigating less common disorders of childhood. *Child: Care, Health and Development*, 1998;24(2):129-143.
2. Davis DJ. [Periconceptional folic acid and the prevention of NTD: Some food for thought for Canadian paediatricians](#). *Paediatr Child Health* 1997;2(2):114-9.
3. Canadian Paediatric Society. [Periconceptional use of folic acid for reduction of the risk of neural tube defects](#). *Paediatr Child Health* 1997;2(2):152-4