

**Arrêté du Gouvernement de la Communauté française
fixant le protocole du programme de dépistage des
anomalies congénitales en Communauté française**

A.Gt 22-05-2014

M.B. 03-11-2014

Le Gouvernement de la Communauté française,

Vu le décret du 14 juillet 1997 portant organisation de la promotion de la santé, tel que modifié;

Vu l'arrêté du Gouvernement de la Communauté française du 27 mai 2009 en matière de dépistage néonatal des anomalies congénitales en Communauté française;

Vu l'avis de l'Inspecteur des Finances, donné le 18 avril 2014;

Vu l'accord du Ministre du Budget, donné le 22 mai 2014;

Considérant l'avis du Conseil supérieur de promotion de la santé du 25 avril 2014;

Considérant que, à la suite de l'évaluation de son fonctionnement, le programme de dépistage doit être adapté pour mieux rencontrer ses objectifs;

Considérant que les missions assurées par les sages-femmes indépendantes et les maternités sont importantes pour l'accomplissement d'un programme de qualité;

Considérant qu'il importe de sensibiliser les acteurs des soins de santé concernés et informer adéquatement les familles;

Considérant l'importance de maintenir et de renforcer le respect de la vie privée en cette matière conformément à la loi du 8 décembre 1992 relative à la protection de la vie privée à l'égard des traitements de données à caractère personnel et qu'il importe dans le cadre de la présente modification d'accroître la qualité des données traitées et d'améliorer l'information donnée aux parents sur les traitements de données;

Sur proposition de la Ministre de la Santé;

Après délibération,

Arrête :

Article 1^{er}. - Le Gouvernement fixe le protocole du programme de dépistage des anomalies congénitales en Communauté française, repris en annexe.

Article 2. - L'arrêté du Gouvernement de la Communauté française du 27 mai 2009 fixant le protocole du programme de dépistages des anomalies congénitales en Communauté française est abrogé.

Article 3. - Le présent arrêté entre en vigueur le jour de sa signature.

Bruxelles, le 22 mai 2014.

Le Ministre-Président,

R. DEMOTTE

La Ministre de la Culture, de l'Audiovisuel, de la Santé et de l'Egalité des chances,

Mme F. LAANAN

Protocole du programme de dépistage des anomalies congénitales en Communauté française

I. OBJECTIF DU PROGRAMME DE DEPISTAGE NEONATAL

A. Finalité du programme de dépistage néonatal

Le programme de dépistage néonatal constitue l'une des priorités du plan communautaire opérationnel sur le plan de la promotion de la santé de la petite enfance.

Ce programme a pour but de détecter, par voie biochimique, des anomalies congénitales. Ces anomalies, si elles ne sont pas prises en charge précocement, entraînent, soit un décès, une arriération mentale ou d'autres troubles permanents et profonds, évitables par une prise en charge précoce et adéquate.

La liste des anomalies congénitales actuellement prescrites pour le dépistage inclut : la phénylcétonurie, la tyrosinémie, la leucinose, l'homocystinurie, la galactosémie, l'hypothyroïdie, l'acidémie méthylmalonique et/ou l'acidémie propionique, l'acidurie glutarique de type I, l'acidémie isovalérique, le déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne, le déficit en multiple acyl-CoA déshydrogénase, et le déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne très longue.

Le comité de pilotage mis en place auprès de l'administration a pour mission de proposer au Ministre des modifications de cette liste en fonction de l'évolution des connaissances et sur la base d'une analyse avantages/inconvénients.

B. Objectifs du programme de dépistage néonatal

Organiser l'ensemble des activités du dépistage néonatal permettant de dépister tous les enfants nés en Communauté française, soit dans les services de maternité dont la liste est fixée par l'administration, soit en dehors de ces services et suivis dans ces cas par des sages-femmes indépendantes.

Ces activités sont les suivantes :

1. informer les familles en vue de recueillir leur adhésion;
2. sensibiliser les professionnels de soins de santé;
3. organiser la collecte et l'acheminement des échantillons vers les centres de dépistage agréés;
4. assurer la saisie des données concernant les nouveau-nés;
5. réaliser les tests biochimiques et en interpréter les valeurs;
6. communiquer les résultats aux différents acteurs du programme selon leur implication;
7. assurer le suivi (tests de contrôle), s'informer des résultats des diagnostics et du suivi en matière de prise en charge;
8. améliorer la concertation entre les différents acteurs du programme : Communauté française, maternités, sages-femmes indépendantes, médecins, ONE et centres de dépistage agréés;
9. assurer la cohérence et la pertinence du programme de dépistage néonatal;
10. assurer et évaluer la qualité du programme;



11. gérer les bases de données recueillies, en ce compris, celles rendues anonymes pour la réalisation de bilans statistiques et épidémiologiques, conformément aux dispositions réglementaires.

II. FONCTIONNEMENT DU PROGRAMME DE DEPISTAGE NEONATAL

A. Exécution du programme en bref

La Communauté française compte au maximum trois centres de dépistage agréés.

Chaque centre de dépistage agréé procède à

- l'enregistrement des données relatives aux nouveau-nés et recueillies lors des prélèvements,
- la réalisation des tests de dépistage, leur interprétation
- la transmission des résultats.

Si le résultat des tests relatifs à un nouveau-né est négatif, il n'y a pas d'action ultérieure.

En cas de valeur anormale, le centre de dépistage concerné informe aussitôt le médecin référent; celui-ci est chargé d'en informer les parents du nouveau-né ou les personnes qui en ont légalement la charge et de prendre les dispositions pour un test de contrôle.

Si un résultat aux tests est positif, le médecin référent doit prendre les mesures adéquates nécessaires dans les meilleurs délais, selon les instructions du centre de dépistage.

Lorsque le résultat du contrôle est positif et/ou que le diagnostic semble confirmé, le médecin référent doit informer les parents du nourrisson ou les personnes qui en ont légalement la charge de la nécessité urgente d'une prise en charge appropriée et les orienter vers un centre spécialisé en maladies métaboliques rares.

B. Déroulement détaillé du programme

1. Délivrance des agréments

L'agrément des centres de dépistage (au nombre de trois maximum) est délivré par la Communauté française pour une durée de 5 ans renouvelable.

2. Fiche signalétique des maternités

A la demande du centre de dépistage, chaque maternité complète une fiche signalétique conformément au modèle qui lui est transmis.

Cette fiche contient toutes les coordonnées utiles afin de faciliter la prise de contacts, en particulier, avec les personnes de liaison pour le programme (médecin, sage-femme, infirmier(ère)).

Cette fiche est conservée au centre de dépistage et mise à jour : tous les 2 ans et en temps utiles, lors de tout changement de désignation.

3. Organisation du prélèvement des échantillons de sang.

Préalablement à l'exécution des tests, les maternités et les sages-femmes indépendantes doivent assurer une information complète et adéquate des parents à propos du programme de dépistage et des tests.

L'administration met à leur disposition les supports d'information utiles.

Les centres de dépistage agréés fournissent aux maternités et aux sages-femmes indépendantes le support et les instructions nécessaires au prélèvement des échantillons de sang.

Les maternités et les sages-femmes indépendantes sont responsables de la réalisation des prélèvements des échantillons de sang selon les recommandations émises par les centres de dépistage, dans un délai compris entre 72 heures et 120 heures de vie. En vue de la mise en oeuvre adéquate du programme, les maternités s'assurent que tous les nouveau-nés au sein de leur institution sont effectivement dépistés.

Les données qui doivent accompagner les échantillons comprennent une identification univoque de l'enfant (nom, prénom, noms des parents), sa date de naissance, son sexe, le lieu de naissance, la date de prélèvement, son poids, son âge gestationnel, son régime alimentaire, les médications éventuelles, le nom de la maternité ou le nom de la sage-femme indépendante et le nom du médecin référent.

4. Acheminement des échantillons de sang vers les centres de dépistage.

Les échantillons de sang doivent être acheminés vers les centres de dépistage, le plus tôt possible et endéans un délai maximum de 96 heures après le prélèvement.

Les échantillons ne pourront être utilisés que conformément aux finalités du traitement des données reprises dans la base de données de suivi.

5. Réception et encodage des données

Les données relatives au nouveau-né sont encodées par le centre de dépistage concerné dans une base de données sécurisée qualifiée de «base de donnée de suivi» qui lui est propre. Ladite base de données, présentée sous forme de liste nominative et placée sous la responsabilité des centres de dépistage quant au traitement de données, est propriété de la Communauté française.

Les données saisies comportent au moins les données minimum reprises sur le support accompagnant l'échantillon.

Concomitamment à la tenue de la base de données de suivi, les centres de dépistage réalisent une anonymisation totale des données, en vue de leur conservation dans une seconde base de données, qualifiée de base de données «épidémiologique et statistique». Cette seconde base de données relève de la responsabilité et est la propriété de la Communauté française; elle est destinée à permettre la réalisation d'études statistiques et épidémiologiques.

Les parents ou la (les) personne(s) qui ont légalement la charge du nourrisson prennent connaissance d'un document expliquant les finalités et les modalités du programme et portant mention explicite de la communication des données médicales dans le cadre du transfert de données prévu par le programme. Les parents ou la (les) personne(s) qui ont légalement la charge du nourrisson sont présumés accepter l'anonymisation de ces données en vue de leur utilisation ultérieure, à défaut d'adresser leur désaccord auprès du centre de dépistage concerné. Le document susvisé est élaboré par l'administration et est fourni par la maternité ou la sage-femme indépendante compétente. Il mentionne notamment les modalités à respecter en cas de désaccord quant à l'utilisation ultérieure des données anonymisées.

6. Réalisation des tests pour le dépistage des anomalies listées au point I. A.

Les marqueurs utilisés en vue de dépister ces anomalies sont : phénylalanine, leucine, méthionine, tyrosine, TSH, Galactose total, les acylcarnitines en C3, C5-DC, C5, C8-C6-C10-C10 :1, C4-C5-C6-C8-C10-C12-C14-C16 et C14 :1-C14 :2-C14 pour le dépistage des affections correspondantes, à savoir : la phénylcétonurie, la leucinose, l'homocystinurie, la tyrosinémie, l'hypothyroïdie, la galactosémie, l'acidémie méthylmalonique et/ou l'acidémie propionique, l'acidurie glutarique de type I, l'acidémie isovalérique, le déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne, le déficit en multiple acyl-CoA déshydrogénase, et le déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne très longue.

Les tests biochimiques sont réalisés dans les délais les plus brefs selon les techniques analytiques dans le respect des méthodes scientifiques reconnues internationalement et admises par l'administration sur avis du comité de pilotage.

7. Interprétation des résultats

Des valeurs appelées S1 sont définies pour chacun des tests biochimiques. Toutes les valeurs situées en deçà de ce seuil sont interprétées «résultat négatif». Au-delà, les valeurs sont considérées comme anormales.

Tous les tests pratiqués sont décrits (avec seuils et algorithme d'attitude à adopter pour le suivi) dans le «Guide pour le programme de dépistage néonatal des anomalies métaboliques en Fédération Wallonie-Bruxelles».

8. Transmission des résultats

Les résultats négatifs qui signent la normalité pour plus de 99 % des nouveau-nés dépistés ne font l'objet d'aucune démarche.

Toutes les valeurs anormales sont transmises au médecin référent par le centre de dépistage. Le degré d'urgence de la communication du résultat (téléphone, à confirmer par fax, courrier postal ou courrier électronique) dépend du degré de son anormalité.

Il appartient au médecin référent de prendre contact avec les parents ou la (ou les) personnes qui ont légalement la charge du nourrisson dans les meilleurs délais et de les informer de la nécessité d'investigations complémentaires et, le cas échéant, d'une prise en charge immédiate.



9. Investigations complémentaires et suivi des cas avérés.

S'il y a lieu, les investigations complémentaires doivent être réalisées dans les meilleurs délais par le médecin référent ou, à la demande de ce dernier, dans un centre de diagnostic.

Le médecin référent informe le centre de dépistage des résultats de ces investigations et de la prise en charge des cas avérés.

10. Relevé hebdomadaire des prélèvements reçus et vérification de la couverture de la population des nouveau-nés.

Une fois par semaine, le centre de dépistage transmet aux maternités et aux sages-femmes indépendantes une liste nominative des résultats qui les concernent, dans le but de s'assurer que tous les nouveau-nés de leur institution ont bénéficié du dépistage. Chaque maternité et chaque sage-femme indépendante sont, chacune pour ce qui la concerne, chargées de vérifier que tous les nouveau-nés ont été dépistés, en vérifiant la concordance de la liste reçue avec le registre des accouchements.

Le cas échéant, elles compléteront les données manquantes et s'assureront de la réalisation des tests.

Le centre de dépistage adresse une liste récapitulative des résultats positifs dont le suivi n'a pas été communiqué aux médecins référents et à chaque maternité pour s'assurer de la continuité des soins.

11. Analyse des données

Les centres de dépistage assurent une analyse à des fins de bilan statistique et épidémiologique- des données reprises dans la base de données constituée à cette fin.

12. Comité de pilotage

Le Comité de pilotage a pour mission de venir en appui à l'administration qui définit les modalités d'exécution du programme.

A cette fin, le comité de pilotage lui propose les adaptations nécessaires et les objectifs, projets d'action et d'orientation pour améliorer la réalisation du programme.

III. EVALUATION ET ASSURANCE DE QUALITE

1. Le dépistage néonatal doit répondre à des critères de qualité et s'appuyer sur les indicateurs admis internationalement, notamment en s'inspirant des recommandations de l'ISNS (International Society for Neonatal Screening).

2. L'assurance de qualité au niveau du centre de dépistage.

Chaque centre de dépistage s'engage à assurer un niveau de qualité maximum à tous les échelons. Ceci inclut notamment :

- la disposition de procédures pour les différents tests biochimiques;
- la validation des tests biochimiques mis en oeuvre;



- la réalisation de minimum 10 000 tests par an;
- la formation continue du personnel;
- l'utilisation d'algorithmes décisionnels figurant dans la version la plus récente du «Guide pour le programme de dépistage néonatal des anomalies métaboliques en Fédération Wallonie-Bruxelles»;
- la participation à des programmes externes de contrôle de qualité.

Tous ces critères et ces indicateurs doivent être régulièrement suivis et évalués par le comité de pilotage. Celui-ci insistera sur les objectifs relatifs à l'assurance de la qualité, aux coûts et à l'efficacité du programme.

3. Indicateurs de suivi du programme

Ces indicateurs suivent les recommandations internationales et sont validés par l'administration après avis du comité de pilotage.

Le rapport annuel globalisé fourni par l'ensemble des centres de dépistage comporte les indicateurs suivants :

- Le nombre total de naissances. Ce chiffre sera calculé sur base des données issues des maternités.
- Le nombre de refus collectés. Il sera calculé sur base des notifications de refus enregistrées par les maternités.
- Le nombre de tests effectués sera calculé sur base des données fournies par les centres de dépistage.
- L'âge au prélèvement pour 90 % des BB, chiffre fournis par les centres de dépistage.
- La proportion des BB testés < 120 heures (5 jours) de vie. Chiffre calculé sur base des données des centres de dépistage.
- La proportion des BB testés < 168 heures (7 jours) de vie. Chiffre calculé sur base des données des centres de dépistage.
- Le nombre de tests de contrôle effectués. Chiffre calculé sur base des données des centres de dépistage.
- Le délai écoulé entre le test de dépistage et le contrôle pour 90 % des BB. Chiffre calculé sur base des données des centres de dépistage.
- L'âge au moment de la notification au médecin référent pour la prise en charge. Chiffre calculé sur base des données des centres de dépistage.
- L'historique des perdus de vue. Données fournies par les centres de dépistage et les maternités.
- Les éléments relatifs à l'incidence des anomalies des anomalies détectées.

De nouveaux indicateurs d'évaluation pourront être proposés au fil du temps par le comité de pilotage et ajoutés par l'administration.

Glossaire

Centres de dépistage : les centres de dépistage agréés par la Communauté française.

Centre de diagnostic : structure qui dispose des moyens pour confirmer le diagnostic suggéré par un centre de dépistage.

Comité de pilotage : comité de pilotage visé à l'article 3 de l'arrêté du Gouvernement de la Communauté française en matière de dépistage des anomalies congénitales en Communauté française.

Couverture : nombre de nouveau-nés dépistés par rapport au nombre de nouveau-nés en vie durant.

Incidence : nombre de sujets atteints par rapport à l'ensemble des nouveau-nés dépistés.

Maternité : le médecin chef de service et l'accoucheuse en chef au sein du service de maternité

Sage-femme indépendante : la sage-femme qui preste les soins au nouveau-né lors d'une naissance survenant en dehors d'un établissement de soins.

Médecin référent : le pédiatre qui suit l'enfant ou, à défaut, le médecin désigné par les parents ou la ou les personnes légalement responsable de l'enfant ou, à défaut, le médecin de famille. NB : il peut arriver que le médecin référent soit la même personne que le médecin de liaison.

Médecin de liaison : médecin attaché à la maternité et désigné comme contact auprès du centre de dépistage.

Sage-femme de liaison : sage-femme de la maternité et désignée comme contact auprès du centre de dépistage.]

Sensibilité : probabilité qu'un test donne un résultat positif chez un sujet atteint (proportion de vrais positifs).

Spécificité : probabilité qu'un test donne un résultat négatif chez un sujet normal (proportion de vrais négatifs)

Vu pour être annexé à l'arrêté du Gouvernement du 22 mai 2014 fixant le protocole du programme de dépistage des anomalies congénitales en Communauté française.

Bruxelles, le 22 mai 2014.

Le Ministre-Président,

R. DEMOTTE

La Ministre de la Culture, de l'Audiovisuel, de la Santé et de l'Egalité des chances,

Mme F. LAANAN