

FORMATION RELATIVE À LA SURVEILLANCE DES ANOMALIES CONGÉNITALES GUIDE DE L'ANIMATEUR



Organisation
mondiale de la Santé



International Clearinghouse for Birth Defects
Surveillance and Research

**FORMATION RELATIVE
À LA SURVEILLANCE
DES ANOMALIES
CONGÉNITALES
GUIDE DE L'ANIMATEUR**



Publié par l'Organisation mondiale de la Santé en 2015
sous le titre *Birth defects surveillance training: facilitator's guide*
© Organisation mondiale de la santé 2015

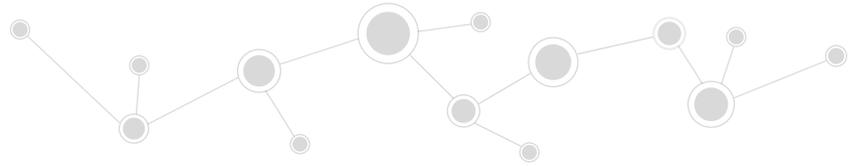
L'Organisation mondiale de la Santé a accordé les droits de traduction et de publication pour une édition en français aux Centres pour le contrôle et la prévention des maladies, qui sont seuls responsables, dans la mesure autorisée par la loi applicable, de la qualité et de la fidélité de la version française. En cas d'incohérence entre la version anglaise et la version française, la version anglaise est considérée comme la version authentique faisant foi.

Formation relative à la surveillance des anomalies congénitales : guide de l'animateur
© Organisation mondiale de la Santé 2016

Conception et mise en page : Alberto March.

Citation proposée

OMS/CDC/ICBDSR. *Formation relative à la surveillance des anomalies congénitales : guide de l'animateur*. Genève : Organisation mondiale de la Santé ; 2016.



Remerciements

Le présent *Guide de l'animateur* est le résultat de la collaboration entre l'Organisation mondiale de la Santé (OMS), le Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement des États-Unis, les Centres pour le contrôle et la prévention des maladies (CDC) et l'Organisation internationale de surveillance et de recherche concernant les anomalies congénitales (ICBDSR). Il a pour but de servir d'outil de formation pour l'élaboration, la mise en œuvre et l'amélioration continue d'un programme de surveillance des anomalies congénitales.

Nous souhaitons remercier le Bureau régional de l'OMS pour l'Asie du Sud-Est pour ses commentaires précieux au cours du processus d'élaboration et la Division du Groupe de travail pour la surveillance des anomalies congénitales et des troubles du développement pour ses contributions à l'élaboration du contenu du présent document.

Nous souhaitons également remercier le Dr Coleen Boyle, Directeur du Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement et le Dr Cynthia Moore, Directrice de la Division des anomalies congénitales et des troubles du développement, pour le soutien qu'ils ont apporté à l'initiative Birth Defects COUNT (Pays et organisations unis pour la prévention des anomalies du tube neural).

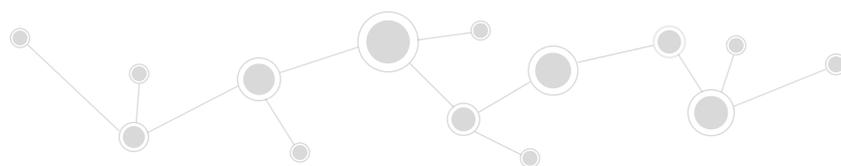
Nous tenons à saluer les contributions techniques lors de la rédaction du présent manuel du personnel du Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement des CDC, de l'ICBDSR et de l'OMS, et notamment des personnes suivantes (par ordre alphabétique) : Dr Alejandro Azofeifa, Dr Jose Fernando Arena, Dr Robert J Berry, Dr Lorenzo Botto, Dr Carmen Casanovas, Mme Alina Flores, Dr Jaime Frías, Mme Christina Kilgo, Mme Katherine Lean, Dr Pierpaolo Mastroiacovo, Dr Angela Mayorga, Dr Joseph Mulinare, Dr Juan Pablo Peña- Rosas, Dr Jorge Rosenthal, Dr Csaba Siffel, Dr Joseph Sniezek, Mme Becky Tsang et Mme Diana Valencia.

L'OMS, les CDC et l'ICBDSR remercient la contribution technique des participants à la réunion pour la formation mondiale et régionale sur la surveillance des anomalies congénitales.

Nous remercions le Dr Rajesh Mehta et le Dr Neena Raina du Bureau régional de l'OMS pour l'Asie du Sud-Est pour leurs commentaires précieux au cours du processus d'élaboration.

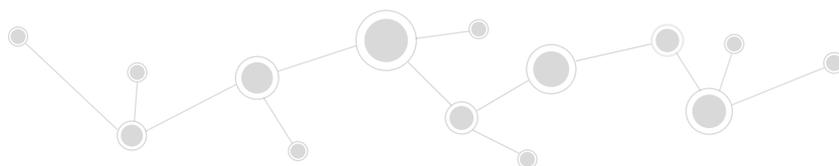
Soutien financier

L'OMS remercie les CDC des États-Unis, en particulier le Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement, pour leur contribution financière à la publication de ce guide dans le cadre de l'accord de coopération 5 E11 DP002196, *Prévention mondiale des maladies non transmissibles et promotion de la santé*.

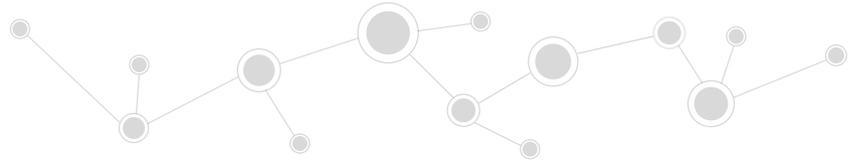


● Table des matières

Remerciements	iii
Soutien financier	iii
Abréviations	vi
Introduction	1
Vue d'ensemble du cours	2
À propos de ce cours de surveillance	2
Public cible	2
Objectifs d'apprentissage	2
Compétences du cours	2
Structure du cours	2
Supports du cours	5
Matériel didactique	5
Organisation d'un programme de formation	6
Préparation	6
Équipements des salles de classe	6
Hébergement	6
Soutien administratif et logistique	6
Fonds nécessaires	6
Cérémonies d'ouverture et de clôture	7
Sélection et préparation des animateurs	7
Sélection des participants	9
Dispositions prises sur le site du cours, avant que le cours commence	9
Actions pendant le cours	10
Ressources et supports	10
Notes de l'animateur	11
Glossaire des icônes	11
Rôle de l'animateur	12
Utilisation du <i>Guide de l'animateur</i>	14
Avant d'animer une séance	14
Lorsque vous animez une séance	14
Liste de vérification des compétences de formation	14
Instruction préalable au cours	15
Instruction du cours	15
MODULE 1: INTRODUCTION À LA SURVEILLANCE DES ANOMALIES CONGÉNITALES	17
Santé publique et surveillance des anomalies congénitales	18
Anomalies congénitales	21
Surveillance	23
Questions d'évaluation 1	24

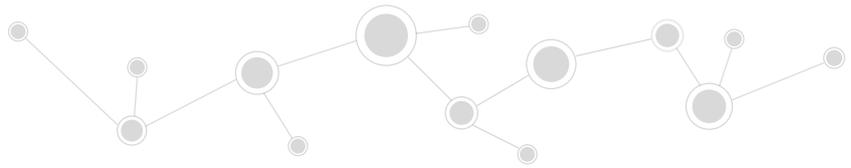


MODULE 2 : INTRODUCTION AUX ACTIVITÉS ET AUX OUTILS DE PLANIFICATION	27
Modèles logiques	28
Législation	31
Questions touchant à la protection de la sphère privée et à la confidentialité	32
Partenariats et financement	34
Communication avec les parents	37
Questions d'évaluation 2	37
MODULE 3 : INTRODUCTION AUX APPROCHES DE LA SURVEILLANCE	39
Épidémiologie	41
Couverture de la population	41
Détermination des cas	46
Recherche des cas	49
Inclusion des cas	51
Critères d'inclusion	53
Inclusion des issues de grossesse	55
Formats de description des anomalies congénitales	59
Variables de base pour la détermination des cas	60
Méthodes et outils de collecte des données	63
Collecte et gestion des données	64
Protocole de gestion des données	64
Analyse des données	68
Diffusion des données	75
Questions d'évaluation 3	77
MODULE 4 : INTRODUCTION AU DIAGNOSTIC DE CERTAINES ANOMALIES CONGÉNITALES	81
Anomalies congénitales externes majeures à surveiller	82
Questions d'évaluation 4	86
MODULE 5 : INTRODUCTION AU CODAGE	87
Classification internationale des maladies	88
Certitude du diagnostic	89
Personnel responsable du diagnostic et du codage	90
Codage d'anomalies congénitales multiples	90
Considérations relatives au codage d'anomalies congénitales	91
Questions d'évaluation 5	113
Références	114
Annexe 1 : Surveillance des anomalies congénitales : programme provisoire	116
Annexe 2 : Évaluation préalable au cours du statut des pays par les participants	120
Manuel du participant	
Description et réponses de codage	



● Abréviations

CDC	Centres pour le contrôle et la prévention des maladies
COUNT	Pays et organisations unis pour la prévention des anomalies du tube neural
ETOPFA	Interruptions volontaires de grossesses en raison d'anomalies fœtales
ICBDSR	Organisation internationale des systèmes de surveillance des anomalies congénitales
ICD-10	<i>Classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé associés, 10^e révision</i>
RCPCH	Royal College of Paediatrics and Child Health - <i>Collège royal de pédiatrie et de santé infantile</i>
É.-U.	États-Unis d'Amérique
OMS	Organisation mondiale de la Santé



Introduction

Les anomalies congénitales, également connues sous le nom de défauts de naissance, sont des anomalies structurelles ou fonctionnelles (p. ex. désordres du métabolisme) qui se produisent pendant la vie intra-utérine et qui peuvent être identifiées avant la naissance, à la naissance ou plus tard au cours de la vie (1). Les termes synonymes souvent utilisés sont « affections congénitales » et « malformations congénitales », mais ce dernier a une signification plus spécifique. Aux fins du présent guide, le terme « anomalies congénitales » sera privilégié.

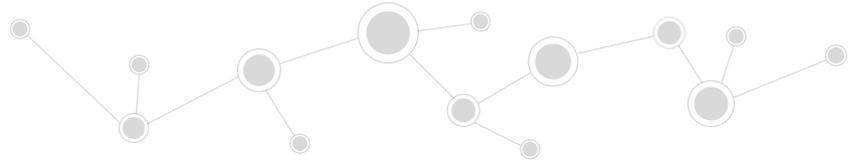
Selon l'Organisation mondiale de la Santé (OMS), on estime que, dans le monde, 270 358 personnes sont décédées en 2010 pour cause d'anomalies congénitales au cours des 28 premiers jours de vie, les anomalies du tube neural comptant parmi les plus graves et les plus courantes d'entre elles. Dans le cadre d'un effort visant à réduire le nombre d'anomalies congénitales dans le monde, la 63^e Assemblée mondiale de la santé a adopté une Résolution sur les *anomalies congénitales*. Entre autres objectifs, cette résolution encourage les pays à développer une capacité nationale liée à la prévention des *anomalies congénitales* et à sensibiliser la population sur leurs effets (2). À travers l'élaboration d'un programme de surveillance de la population qui enregistre avec précision les anomalies congénitales, les pays peuvent acquérir une meilleure compréhension de la charge et des risques de ces pathologies, renvoyer rapidement les nourrissons identifiés vers les services compétents et utiliser des estimations de la prévalence pour évaluer les programmes de prévention ou de prise en charge clinique existants. Les pays peuvent également utiliser les informations recueillies pour informer les intervenants et les responsables de l'élaboration des politiques sur l'importance d'investir dans des programmes visant à réduire la survenance des anomalies congénitales, et pour les aider à planifier les services appropriés.

L'Organisation internationale de surveillance et de recherche concernant les anomalies congénitales (ICBDSR) est une organisation de volontaires non gouvernementale entretenant des relations officielles avec l'OMS. L'ICBDSR rassemble des programmes de surveillance et de recherche sur les anomalies congénitales du monde entier, dans le but d'enquêter sur et de prévenir les anomalies congénitales ainsi que de réduire leur impact.

L'ICBDSR a vu le jour en 1974 à Helsinki, en Finlande, où des représentants des registres des malformations de 10 pays étaient présents. Il existe 43 programmes membres cette année, qui sont activement engagés dans la collecte et l'analyse systématiques de données. Leurs principaux objectifs consistent à contrôler et à prévenir les anomalies congénitales. L'ICBDSR a fondé un centre, actuellement à Rome, qui est financé en partie par les Centres pour le contrôle et la prévention des maladies (CDC) des États-Unis et qui collabore avec l'OMS et les CDC afin d'élaborer des cours de formation portant sur la surveillance des anomalies congénitales.

Le Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement des CDC a élaboré Birth Defects COUNT (Pays et organisations unis pour la prévention des anomalies du tube neural), une initiative mondiale visant à réduire significativement la mortalité et la morbidité chronique résultant des anomalies du tube neural. Cette initiative contribue à la réalisation de l'Objectif 4 du Millénaire pour le développement des Nations Unies (Réduire la mortalité infantile) et soutient la Résolution de la 63^e Assemblée mondiale de la santé sur les anomalies congénitales (2).

Par l'intermédiaire de Birth Defects COUNT, les CDC fournissent une expertise technique scientifique et programmatique afin d'élargir les efforts de prévention des anomalies du tube neural et de renforcer la surveillance des anomalies congénitales dans le monde entier.



● Vue d'ensemble du cours

À propos de ce cours de surveillance

L'objectif de ce cours est de fournir aux participants les compétences fondamentales requises pour commencer l'élaboration, la mise en œuvre et l'amélioration constante d'un programme de surveillance des anomalies congénitales, en particulier au sein des pays à ressources limitées. Il fait le point sur la méthodologie nécessaire permettant d'élaborer des programmes de surveillance en population ou en milieu hospitalier.

Un ensemble d'anomalies congénitales seront utilisées à titre d'exemples tout au long de ce cours. Les exemples spécifiques utilisés sont en général suffisamment graves pour être diagnostiqués dans les premiers jours suivant la naissance, avoir un impact important sur la santé publique et, pour certains d'entre eux, pouvoir faire l'objet d'une prévention primaire.

Public cible

Ce cours est destiné aux personnes directement impliquées dans l'élaboration, la mise en œuvre et les activités quotidiennes de programmes de surveillance des anomalies congénitales dans leurs pays, et qui enseigneront directement à d'autres personnes.

Objectifs d'apprentissage

Au terme de ce module, les participants seront en mesure de :

1. décrire comment utiliser des données dans le cadre de l'élaboration de campagnes de prévention et de l'évaluation des politiques/programmes ;
2. décrire comment présenter les données auprès des responsables de l'élaboration des politiques de façon optimale ;
3. identifier certaines anomalies congénitales externes majeures pour les surveiller ;
4. décrire les outils nécessaires pour vérifier et coder les anomalies congénitales ;
5. décrire les processus de gestion et d'analyse des données ;
6. démontrer comment calculer la prévalence des anomalies congénitales à la naissance.

Compétences du cours

Ce cours est basé sur un ensemble de compétences que chaque participant doit acquérir pendant le cours ainsi que sur une pratique et un suivi subséquents sur son lieu de travail. Pour acquérir une compétence dans un certain domaine, un certain nombre de connaissances ainsi qu'une maîtrise de certaines aptitudes sont nécessaires. Le tableau 1 énumère les compétences du cours (colonne 1) et les connaissances (colonne 2) ainsi que les aptitudes (colonne 3) requises pour chaque compétence.

Structure du cours

La durée totale du cours est d'environ 4 à 5 jours. Cependant, sa durée réelle dépendra des besoins et de l'expérience du pays et des participants ; ainsi, l'animateur devra décider quels chapitres traiter et adapter le calendrier du cours en conséquence. Les séances se basent sur plusieurs méthodes d'enseignement, en particulier des cours magistraux, des démonstrations et des travaux en petits groupes, ainsi que des stages pratiques et des exercices.

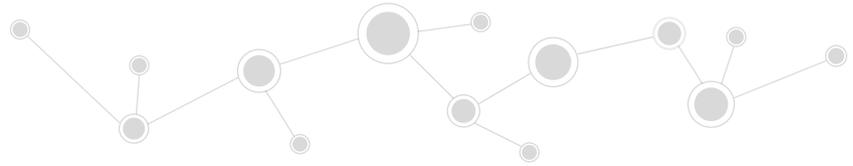
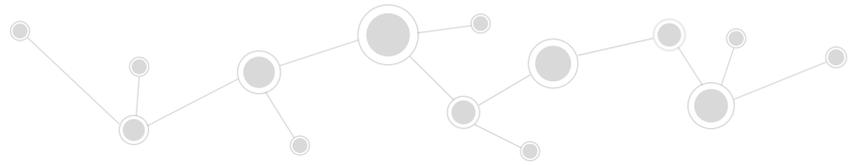
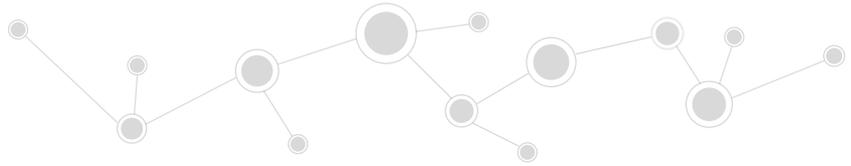


Tableau 1. Compétences du cours et leurs exigences en termes de connaissances et d'aptitudes

Compétence	Connaissances	Aptitudes
1. Identifier les anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> • Définir les anomalies congénitales • Décrire les termes utilisés comme synonymes d'anomalies congénitales • Énumérer les facteurs de risque courants associés aux anomalies congénitales 	<ul style="list-style-type: none"> • Reconnaître et expliquer les anomalies congénitales externes majeures
2. Décrire la surveillance de la santé publique	<ul style="list-style-type: none"> • Définir la santé publique • Définir la surveillance • Définir la surveillance de la santé publique • Énumérer les objectifs de la surveillance de la santé publique 	<ul style="list-style-type: none"> • Expliquer la surveillance de la santé publique et ses objectifs à des partenaires clés
3. Utiliser des modèles logiques pour la surveillance des anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> • Définir les modèles logiques • Énumérer les composants des modèles logiques • Décrire la façon dont les modèles logiques peuvent soutenir la planification de programme 	<ul style="list-style-type: none"> • Créer un modèle logique pour la surveillance des anomalies congénitales • Réévaluer un modèle logique au fur et à mesure de l'évolution d'un programme
4. Contribuer à impliquer des partenaires dans le cadre d'un programme de surveillance des anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> • Énumérer les partenaires et leur(s) rôle(s) potentiel(s) • Décrire les différentes façons de communiquer avec les différents groupes de partenaires 	<ul style="list-style-type: none"> • Mettre les compétences en application • Identifier les partenaires clés adaptés à un pays ou un environnement • Convaincre les partenaires clés à l'aide du modèle logique
5. Contribuer à organiser un système de déclaration pour la surveillance des anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> • Énumérer les avantages et les inconvénients de la déclaration volontaire et de la déclaration obligatoire • Décrire les problèmes liés à la confidentialité et à la sphère privée qui doivent être considérés lors de la mise au point d'un système de déclaration pour la surveillance des anomalies congénitales 	<ul style="list-style-type: none"> • Élaborer un système de déclaration
6. Définir le programme de surveillance le plus adapté à un environnement donné	<ul style="list-style-type: none"> • Définir la population sous surveillance • Identifier les zones de couverture • Définir les programmes de surveillance en population et en milieu hospitalier • Énumérer les avantages et les inconvénients de chaque type de programme de surveillance • Énumérer les facteurs à prendre en considération lors du choix du programme de surveillance le plus adapté 	<ul style="list-style-type: none"> • Sélectionner le programme de surveillance le mieux adapté au regard de la population sous surveillance et des zones de couverture • Sélectionner la population sous surveillance • Sélectionner la zone géographique sous surveillance



Competency	Knowledge	Skills
7. Établir la façon de déterminer les cas	<ul style="list-style-type: none"> · Décrire les approches de détermination des cas · Énumérer les avantages et les difficultés relatifs à chaque approche · Énumérer les sources potentielles de données · Décrire les différentes caractéristiques à prendre en considération pour l'inclusion de cas · Décrire les critères potentiels d'inclusion/d'exclusion de cas, selon le type de surveillance · Énumérer les variables essentielles à inclure dans un programme de surveillance 	<ul style="list-style-type: none"> · Contribuer à identifier la meilleure approche de détermination dans un environnement donné · Définir les cas à inclure dans un environnement donné · Définir les sources de données à utiliser · Définir les variables essentielles à considérer pour un programme de surveillance donné
8. Contribuer à organiser un système de codage pour un programme de surveillance des anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> · Décrire les méthodes de description des anomalies congénitales au cours du processus de collecte de données · Définir le système de classification statistique international standard · Décrire des façons d'améliorer le système de codage pour certaines anomalies congénitales non traitées en détail dans la Classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé associés, 10^e révision (ICD-10) (3) 	<ul style="list-style-type: none"> · Contribuer à identifier un système de codage à l'aide du système de codage ICD-10/Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH) · Assigner les codes appropriés aux diagnostics d'anomalies congénitales
9. Contribuer à la diffusion des données de surveillance des anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> · Décrire l'utilisation des données · Énumérer les utilisateurs finaux potentiels des données · Décrire la méthode de diffusion la plus appropriée pour chaque intervenant/public 	<ul style="list-style-type: none"> · Élaborer des messages de diffusion adaptés aux différents publics · Contribuer à élaborer des outils de diffusion
10. Utiliser la surveillance de santé publique pour un programme d'anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> · Énumérer les objectifs d'un programme de surveillance des anomalies congénitales · Décrire les principaux types de programmes de surveillance des anomalies congénitales · Énumérer les anomalies congénitales potentielles qui seront recueillies par le programme de surveillance 	<ul style="list-style-type: none"> · Expliquer comment élaborer un programme de surveillance des anomalies congénitales · Identifier les anomalies congénitales qui seront recueillies par le programme de surveillance
11. Contribuer à identifier le meilleur programme de surveillance des anomalies congénitales pour un environnement donné	<ul style="list-style-type: none"> · Décrire les composants clés qui influenceront la détermination du programme de surveillance le plus adapté à un environnement donné 	<ul style="list-style-type: none"> · Décrire les compétences clés qui influenceront la détermination du programme de surveillance le plus adapté à un environnement donné · Décrire le programme de surveillance des anomalies congénitales le plus adapté à un environnement donné



Supports du cours

Guide de l'animateur

Le *Guide de l'animateur* contient ce dont vous, l'animateur, avez besoin pour accompagner les participants tout au long du cours. Il contient des instructions détaillées sur la façon de mener chaque séance. Il s'agit de votre outil le plus essentiel en tant qu'animateur. Nous vous recommandons de l'utiliser en toutes circonstances et d'y ajouter des notes durant votre travail. Ces notes vous aideront lors des cours suivants.

Présentation PowerPoint

De nombreuses séances ont recours à des présentations PowerPoint. Elles sont fournies sur CD pour être projetées sur écran ou peuvent être téléchargées depuis un site. Veuillez contacter les CDC pour de plus amples informations (birthdefectscount@cdc.gov).

Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme

Ce manuel (4) peut être utilisé à titre de référence après le cours. Si des ressources sont disponibles, fournissez une copie du *Guide de l'animateur* à tous les participants afin de ne pas les contraindre à prendre des notes détaillées.

Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales

Cet atlas (5) peut être utilisé comme référence après le cours ; il peut également être utilisé pour certaines des activités de codage pendant la formation.

Manuel du participant

Le manuel de travail qui se trouve à la fin du *Guide de l'animateur* doit être remis aux participants le premier jour de la formation. Il inclut des activités spécifiques que ces derniers réaliseront seuls ou en groupes au cours de la formation. Une copie du manuel du participant doit être fournie à chaque participant.

Matériel didactique

En tant qu'animateur, vous aurez besoin d'un tableau de conférence, d'un tableau noir et d'une craie ou d'un tableau blanc et de marqueurs adaptés pour la plupart des séances, ainsi que d'un moyen de fixer les pages du tableau de conférence sur le mur ou sur un tableau d'affichage (p. ex. du ruban adhésif).

Vous aurez également besoin d'un ordinateur/ordinateur portable, d'un projecteur LCD (affichage à cristaux liquides) et d'un écran.



● Organisation d'un programme de formation

Cette section s'adresse aux animateurs seniors ou aux coordinateurs de cours.

Préparation

Afin de mener vos cours à bien, vous aurez éventuellement besoin de vous procurer :

- une salle de classe pour le cours et une salle de classe pour la préparation ;
- une liste d'hôtels et de restaurants pour les animateurs et les participants.

Équipements des salles de classe

Une grande salle de classe est nécessaire pour accueillir tous les participants ainsi que les animateurs et les visiteurs ou observateurs. La salle de classe doit disposer d'un espace suffisant pour que chaque groupe accompagné de son animateur puisse occuper une table pendant les séances. Il est recommandé de disposer d'une ou de plusieurs table(s) supplémentaire(s) pour agencer les supports utilisés pendant le cours. La salle de classe doit se trouver dans un lieu où les participants ne seront pas dérangés par un bruit de fond trop intense.

Hébergement

Pour un cours résidentiel, il est nécessaire d'organiser un hébergement adéquat à proximité de l'endroit où se trouve la salle de classe. Un hébergement peu satisfaisant peut entraver l'apprentissage des participants. Idéalement, le site de la formation sera central pour la plupart des participants.

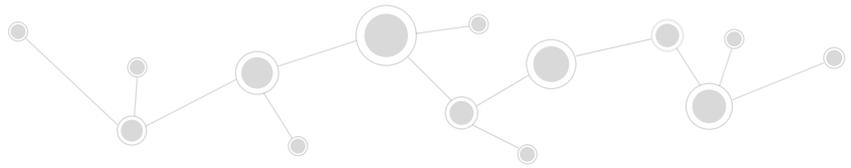
Soutien administratif et logistique

Idéalement, il convient avant le début du cours de mettre à disposition des photocopies et autres supports de formation ; cependant, si cela s'avère impossible, veillez à ce qu'un personnel administratif et de soutien soit disponible sur le site pour vous assister dans cette tâche. Ils doivent pouvoir et vouloir apporter leur aide pour toutes les tâches qui requièrent leur attention.

Fonds nécessaires

Idéalement, des fonds suffisants doivent être disponibles pour couvrir les dépenses suivantes :

- déplacements et indemnités journalières des participants, le cas échéant ;
- déplacements, indemnités journalières et rémunération spéciale des animateurs, le cas échéant ;
- paiement du personnel de soutien administratif, le cas échéant ;
- articles de papeterie, équipements ;
- rafraîchissements ;
- hébergement et repas (s'ils ne sont pas couverts par les indemnités journalières) ;
- repas du midi et rafraîchissements, tels que café et thé ;
- frais de photocopies.



Il est très important que les décisions sur la prise en charge des coûts soient prises bien à l'avance, car les frais pris en charge par l'organisateur et ceux qui restent à la charge du participant peuvent varier.

Cérémonies d'ouverture et de clôture

Vous pouvez souhaiter organiser des cérémonies d'ouverture et de clôture pour les participants. Un orateur peut être invité pour procéder à l'ouverture et à la clôture du cours et pour remettre les certificats aux participants et aux nouveaux animateurs. Il est important d'impliquer des représentants du gouvernement et d'institutions clés, pour qu'ils soient informés de la formation, et d'obtenir ou de remercier leur soutien en faveur de la surveillance des anomalies congénitales.

Décidez qui inviter en temps opportun. Envoyez une invitation avec une courte description du cours et des participants. Précisez si vous souhaitez que les invités fassent un discours. Si vous souhaitez qu'ils prennent la parole, précisez le temps exact qui sera imparti à chacune. Envoyez-leur les informations pertinentes que vous aimeriez qu'ils mentionnent.

Si possible, avant le cours, essayez d'établir un contact personnel avec ceux qui acceptent l'invitation et assurez-vous qu'ils comprennent pleinement le contexte dans lequel ils feront leur discours.

Préparez l'emploi du temps du cours pour y inclure le temps nécessaire aux cérémonies d'ouverture et de clôture. Il est important que votre emploi du temps ne soit pas perturbé par des discours trop longs, en particulier le premier jour.

Sélection et préparation des animateurs

Profil des animateurs

Les animateurs de ce cours seront idéalement des professionnels de la santé publique qui auront participé à un atelier de surveillance des anomalies congénitales parrainé par l'ICBDSR, les CDC et l'OMS. Ils devront bénéficier d'une expérience importante dans le domaine de la surveillance des anomalies congénitales. En outre, il est recommandé de disposer de plusieurs animateurs, car l'organisation et la mise en œuvre de cet atelier sont exigeantes en termes de travail et de temps.

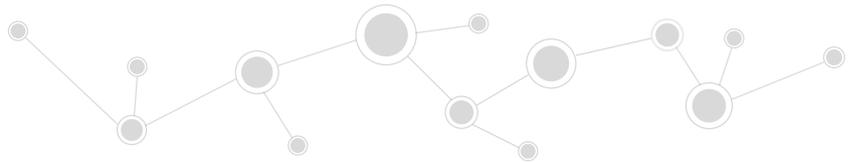
Invitation d'enseignants

Invitez les enseignants longtemps à l'avance et confirmez leur disponibilité afin de savoir combien de participants vous pouvez inviter.

Donnez-leur les dates exactes et précisez qu'ils seront tenus d'assister à la totalité du cours, y compris à la préparation. Expliquez que la préparation est nécessaire pour que les enseignants se familiarisent avec le contenu et les méthodes du cours. Donnez tous les détails administratifs supplémentaires, tels que les dispositions prises sur le financement et l'hébergement.

Si les enseignants vivent à proximité de l'endroit où le cours sera tenu, il peut être utile de les impliquer dès le début de la préparation du cours.

La préparation des enseignants a lieu avant la formation des participants et relève de la responsabilité du directeur du cours ou d'un enseignant senior expérimenté. La préparation des enseignants dépendra de l'expérience qu'ils ont déjà acquise. Tous les enseignants ont besoin de temps pour examiner l'agenda, visiter les installations du site, vérifier les supports et les équipements pour leurs séances et apprendre à évaluer les participants.



Si les enseignants ont des niveaux d'expérience différents, vous devrez organiser le temps de préparation pour vous assurer que leurs différents besoins de préparation sont couverts.

Distribuer les supports

L'animateur doit donner à chaque enseignant invité une copie du Guide de l'animateur, du document de Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4), de l'atlas des anomalies congénitales (5), et de l'agenda du cours.

Expliquer les objectifs de la préparation

Les objectifs sont les suivants :

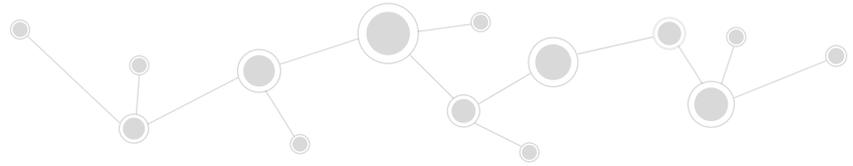
- apprendre à utiliser les supports du cours, en particulier le Guide de l'animateur ;
- décider quel sera le contenu du cours ;
- se familiariser avec les informations contenues dans les supports, et discuter de tous les points qui ne sont pas clairs ;
- pratiquer les compétences d'animation ;
- se préparer à enseigner les différents types de séances ;
- discuter de la gestion du cours.

Pratiquer les séances

- Assignez des séances de pratique aux enseignants. Il est utile de s'assurer que les nouveaux enseignants pratiquent l'enseignement magistral et l'animation d'une séance de travail en groupes ; après la pratique, discutez de la pratique d'enseignement.
- Vérifiez que le projecteur, les rallonges électriques au besoin, le tableau de conférence et tous les autres équipements sont en place, ou que les animateurs savent où se les procurer.
- Définissez les rôles et les responsabilités et décidez avec les animateurs qui est responsable de la fourniture des supports, des articles de papeterie et des équipements.
- Nommez un représentant senior issu des organisations impliquées que les animateurs peuvent contacter en cas de besoin.
- Informez tous les animateurs au sujet des réunions quotidiennes (dont la durée varie entre une demi-heure et une heure) destinées aux animateurs, qui sont très importantes pour la réussite du cours. Convenez d'un lieu et d'un horaire acceptables (généralement en fin de journée).
- Il sera peut-être nécessaire de consacrer du temps pendant les soirées après les séances pour préparer et pratiquer les séances du lendemain.

Réunions des animateurs et des enseignants

Les animateurs doivent coordonner des réunions d'enseignants (d'une durée de 30 à 60 minutes) à la fin de chaque journée. Discutez des activités de la journée, notamment des progrès réalisés par les participants, afin d'identifier les éventuelles difficultés ralentissant les progrès et les compétences, exercices ou sections abordés lors des séances que les participants ont trouvés particulièrement difficiles à comprendre ou à réaliser. Identifiez les solutions permettant de régler les problèmes éventuels liés à la progression d'un groupe en particulier ou aux compétences ou sections présentant des difficultés. Discutez des techniques d'enseignement que les enseignants ont appliquées avec succès.



Examinez les points importants sur lesquels il faut insister lors des séances du lendemain. Rappelez aux animateurs de consulter le *Guide de l'animateur* et de rassembler toutes les fournitures nécessaires pour le lendemain.

Sélection des participants

Le nombre de participants qui peuvent être invités à un cours dépend du budget et de la capacité de la salle de classe, ainsi que de la disponibilité de l'hébergement pour les participants et les animateurs. Nous vous recommandons de ne pas inviter plus de 25 participants à un cours.

Exemple d'une annonce de cours

Cours sur la surveillance des anomalies congénitales

Date :

Lieu :

Organisateurs du cours : [nom, affiliations, e-mail]

Objectifs du cours : Au terme de ce cours, les participants seront en mesure de...

Qui doit participer :

Grandes lignes du cours : Le cours requiert une assiduité à temps plein pendant un minimum de 4 jours complets.

Hébergement :

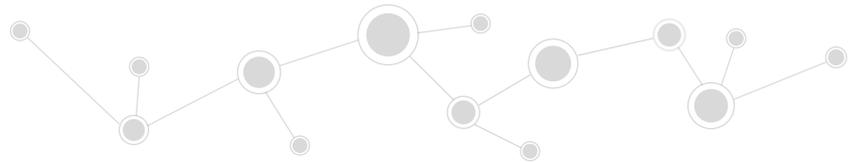
Inscription au cours : Envoyez les noms et les coordonnées des candidats à [nom et adresse] avant le [date]. Lorsque les participants auront été sélectionnés, des informations supplémentaires leur seront envoyées ainsi qu'à leur établissement de santé. Dans certains cas, l'organisme organisateur (c'est-à-dire le Ministère de la santé) peut décider qui doit être formé en fonction des nécessités.

Dispositions prises sur le site du cours, avant que le cours commence

Confirmez que des dispositions ont été prises pour :

- l'hébergement de tous les animateurs et participants ;
- les salles de classe ;
- le transport quotidien des participants depuis leur hébergement jusqu'à la salle de classe ;
- les repas et les rafraîchissements ;
- les cérémonies d'ouverture et de clôture auprès des autorités compétentes ; confirmer la participation des invités et des intervenants ;
- les certificats octroyés en fin de cours (le cas échéant) et, lorsqu'une photographie de groupe est prévue, qu'elle soit développée à temps pour la cérémonie de clôture (facultatif) ;
- la dactylographie ou le traitement de textes et la copie de contenus pendant le cours (par exemple, les emplois du temps, les listes d'adresses et les adresses e-mails des participants et formateurs).

Idéalement, prenez des dispositions pour accueillir les animateurs et les participants au sein de l'établissement d'hébergement, à l'aéroport ou à la gare ferroviaire/de bus, le cas échéant.



Préparez l'agenda du cours (voir Annexe 1 : Surveillance des anomalies congénitales : programme provisoire) et l'emploi du temps pour la préparation des animateurs.

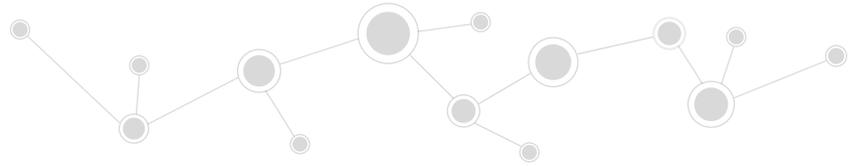
Préparez le formulaire d'évaluation et réalisez suffisamment de copies.

Actions pendant le cours

- Après l'inscription, créez des groupes de trois à quatre participants. Affichez la liste des noms à un endroit visible de tous.
- Donnez à tous les participants et enseignants un annuaire du cours, qui inclura les noms, coordonnées et adresses e-mails de tous les participants et enseignants, y compris des animateurs.
- Prenez des dispositions pour prendre une photographie du groupe, le cas échéant.
- Préparez un certificat de fin de cours pour chaque participant.
- Prenez des dispositions pour confirmer ou modifier les réservations d'avion, de train ou de bus pour les enseignants et les participants, le cas échéant.
- Au besoin, prévoyez du temps pour le paiement des indemnités journalières ou pour l'organisation des voyages/de l'hébergement afin de ne pas empiéter sur le temps consacré au cours.

● Ressources et supports

Ressources	Supports
<p>Pour les animateurs et les enseignants :</p> <ul style="list-style-type: none"> • <i>Guide de l'animateur</i> • Présentation PowerPoint • Guide du groupe de discussion • Guide des activités • Formulaires d'évaluation du chapitre • Formulaires d'évaluation du cours • Stylos et crayons • Marqueurs • Ruban adhésif pour fixer les pages du tableau de conférence au mur, le cas échéant • Registre des présences • <i>Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)</i> • <i>Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5)</i> • Vidéo de Jay Walker, président de TEDMED • Une copie des codes ICD-10-RCPC pour le chapitre des anomalies congénitales <p>Pour les participants :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Manuel du participant (assurez-vous d'avoir suffisamment d'exemplaires) et préparez les supports nécessaires pour toutes les activités (papier supplémentaire, photographies numérotées pour l'activité 5.2, etc. • <i>Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)</i> • <i>Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5)</i> • Stylos et crayons <p><i>Remarque :</i> Avant l'atelier, l'animateur enverra un ensemble de questions que les participants devront apporter à l'atelier. Ces questions figurent à l'Annexe 2</p>	<p>Pour les animateurs et les enseignants :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tableaux de conférence et chevalets • Ordinateur portable • Projecteur LCD • Calculatrice • Badges nominatifs • Cordons d'alimentation • Adaptateurs de prises de courant, le cas échéant <p>Pour les participants :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Laptop (if possible) • Power cords • Calculators



● Notes de l'animateur

Les actions et le script suggérés à l'animateur se trouvent dans les sections « Script/points clés » pour animer chaque séance. Des références aux numéros de page du manuel du participant sont également incluses, ainsi que des instructions sur les moments pendant lesquels avoir recours aux activités. Utilisez ces supports pour préparer votre séance et vous guider pendant l'atelier. Assurez-vous de renvoyer les participants aux bons numéros de pages de leurs manuels tout au long de la séance.

Ce cours est conçu pour être utilisé comme un guide d'enseignement et une introduction à la Surveillance des anomalies congénitales : *un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR. L'animateur constatera dans ce guide la présence de références spécifiques renvoyant à des sections du manuel.

Le script comprenant ce que l'animateur doit DIRE est écrit en lettres majuscules comme ceci.

Les instructions relatives à ce que l'animateur doit FAIRE sont écrites en caractères gras comme ceci.

Les réponses possibles sont écrites en caractères italiques comme ceci.

● Glossaire des icônes



Diapositives ou présentations PowerPoint spécifiques



Utilisation du tableau de conférence



Activité



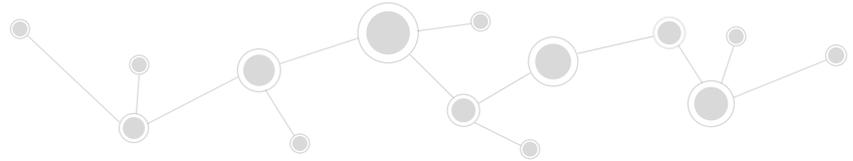
Discussion de groupe



Questions que l'animateur doit poser aux participants



Présentation vidéo

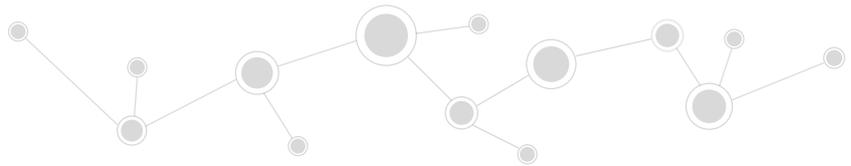


● Rôle de l'animateur

Cette section est adaptée du document *Un programme d'atelier sur l'élaboration de stratégies de promotion de politique : guide de l'animateur*. Seattle : Programme de technologie appropriée pour la santé (PATH) ; 2013:9–10 (http://www.path.org/publications/files/APP_advocacy_workshop_fac_guide.pdf).

En tant qu'animateur ou animatrice, vous êtes essentiel(le) à l'apprentissage des participants et à la réussite globale de l'atelier. Vous trouverez ci-dessous des conseils d'animation à garder à l'esprit.

- Soyez enthousiaste ! Le niveau d'énergie des participants reflétera votre propre niveau d'énergie.
- Arrivez au moins une heure à l'avance afin d'organiser la salle de classe et les supports, et de procéder aux derniers préparatifs.
- Veillez à vous présenter et saluez les participants à mesure qu'ils arrivent.
- Apprenez les noms de chaque participant et utilisez-les fréquemment. Cela permet aux participants de se sentir valorisés et intégrés.
- Ne tournez pas le dos aux participants, mais veillez plutôt à vous déplacer au cours de l'atelier. Le déplacement favorise la participation des participants et permet de maintenir leur attention en éveil, cela permet également à tout le monde de vous entendre.
- Soyez flexible avec l'ordre du jour. Il est important que les participants se familiarisent avec les contenus pour pouvoir produire un travail de qualité supérieure. Si vous consacrez plus de temps à un sujet, prévoyez de le rattraper ailleurs pour que l'ensemble du matériel puisse être abordé.
- Remerciez les participants pour leurs réponses afin de les encourager à participer. Commentez brièvement leur réponse, ou dites simplement « Merci » ou « Oui ». Si les participants donnent une mauvaise réponse, ne dites pas « Non - c'est incorrect », car certains pourraient hésiter à faire d'autres suggestions. Acceptez toutes les réponses, et dites quelque chose d'évasif comme « C'est une idée intéressante » ou « Je n'avais encore jamais entendu ça ». Invitez les participants à en dire davantage afin de clarifier leur idée, ou dites « Qu'en pensent les autres ? » ou demandez d'autres suggestions. Faites sentir aux participants qu'il est bénéfique de faire des suggestions, même s'il ne s'agit pas de la « bonne » réponse. Éclaircissez ensuite les informations pour que les participants obtiennent les informations correctes.
- Lorsque quelqu'un répond correctement, répétez la réponse, développez-la si nécessaire et assurez-vous que tout le monde a compris.
- Ne laissez pas parler plusieurs participants à la fois. Si cela se produit, interrompez les intervenants et donnez-leur un ordre de prise de parole. Par exemple, dites « Écoutons maintenant quelqu'un qui n'a pas encore eu l'occasion d'intervenir ». Les gens ont tendance à ne pas interrompre les autres s'ils savent que leur tour de parler viendra.
- Ne laissez pas la même ou les deux mêmes personnes répondre à toutes les questions. Si un participant bavard tente de répondre à plusieurs questions, demandez-lui de patienter une minute, ou éloignez-vous et concentrez votre attention sur d'autres personnes. Essayez d'encourager les participants plus discrets à participer. Demandez à un participant qui n'a pas encore pris la parole de tenter de répondre à une question, ou marchez vers un participant pour attirer son attention en lui suggérant que c'est son tour de parler.
- La « durée prévue » indiquée au début de chaque module varie selon l'importance des discussions et de la participation des membres du groupe.



Remarque : Si une équipe d'animation est présente, ses membres doivent se réunir brièvement à la fin de chaque journée afin d'examiner les commentaires quotidiens des participants et de décider s'il est nécessaire d'ajuster le contenu et le calendrier du lendemain en conséquence. Ces réunions sont en général très importantes pour la réussite de l'atelier.

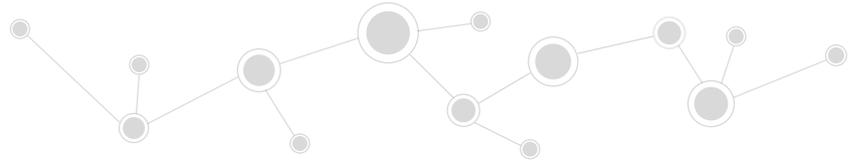
Lors du travail en petits groupes, le ou les animateur(s) devront veiller à travailler avec chaque équipe en tant que mentor(s). En tant que mentor, votre rôle principal est de vous assurer que les participants suivent les instructions, comprennent les concepts d'apprentissage et appliquent correctement ces concepts dans le cadre de leur travail. Vous pourrez identifier les domaines dans lesquels les participants peuvent se sentir perdus, et répondre aux questions à mesure qu'elles apparaîtront.

Lors du travail en petits groupes, suivez les instructions générales suivantes :

- Laissez les groupes travailler indépendamment. Soyez disponible pour fournir des indications, mais encouragez les groupes à travailler sur les activités qui leur sont propres d'abord.
- Faites attention à la conversation. Si des groupes commencent à perdre leur concentration ou ne comprennent clairement pas un concept, n'hésitez pas à rediriger ou à clarifier les idées.
- Encouragez la pensée critique du groupe. Lorsque l'on vous pose une question, répondez par une autre question pour permettre aux participants d'élaborer une réponse par eux-mêmes.
- Soyez attentif à l'heure. Les groupes peuvent entrer dans de longues discussions, perdre facilement la notion du temps et ainsi ne pas parvenir à terminer une activité. Donnez des rappels de temps à la moitié de l'activité et 5 à 10 minutes avant son terme.
- Encouragez les groupes à assigner des rôles. Les groupes peuvent fonctionner efficacement si un chronométrateur, un secrétaire et un porte-parole sont désignés au début d'une activité.
- Remarque : De nombreuses questions posées pendant les discussions en groupes et les périodes d'activités interrogent les participants sur la situation de leurs pays. Il y aura de multiples réponses, car chaque pays est unique et certains peuvent être plus avancés que d'autres en matière de surveillance des anomalies congénitales. Il est important de faire savoir aux participants que ce genre de questions ne comprend pas de bonne ou de mauvaise réponse, et de les encourager à partager ouvertement les expériences propres à leurs pays.

Avant de commencer la formation, un des animateurs doit :

- faire une brève présentation de la totalité du cours et de l'ordre du jour pour le premier jour ;
- faire une brève présentation du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* ; les participants doivent avoir été invités à lire le manuel avant de suivre le cours ;
- fournir une orientation sur ce que l'on attend des participants ; indiquer que, chaque matin, un participant ou un groupe de participants devra faire un résumé de ce qu'ils ont appris pendant l'atelier de la veille. La présentation sommaire ne doit pas dépasser 10 diapositives et doit fournir une compréhension claire des définitions, des principes et des problèmes clés traités la veille.



● Utilisation du *Guide de l'animateur*

Avant d'animer une séance

Familiarisez-vous complètement avec ce *Guide de l'animateur* avant de commencer une séance. Assurez-vous de connaître vos responsabilités et de lire les « Objectifs » afin de découvrir ce que les participants doivent parvenir à faire au terme de la séance.

Lisez le texte correspondant à la séance pour savoir ce que vous aurez à faire. Le texte comprend des instructions détaillées point par point sur la façon de mener une séance.

Envisagez de diviser la séance entre deux formateurs ou plus, en particulier si la séance est longue. Les formateurs peuvent également travailler ensemble, avec un formateur écrivant sur le tableau de conférence ou faisant une démonstration pendant que l'autre formateur dirige la séance.

Lorsque vous animez une séance

Gardez le *Guide de l'animateur* à portée de main et utilisez-le comme référence pendant la formation. Vous n'avez pas à mémoriser ce que vous devez faire. Il est très difficile de le faire. Utilisez le guide comme notes de séance, et suivez-le consciencieusement. Gardez également les documents Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4) et Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5) à portée de main. Il serait utile de disposer de moyens pour vous aider à identifier les sections du manuel et de l'atlas relatives à la séance que vous animez.

Si les participants ont l'air fatigués ou que leur attention se dissipe, l'animateur peut envisager de faire une courte pause. Encouragez tout le monde à s'étirer et à prendre quelques grandes respirations. Peut-être qu'une courte activité, une chanson ou un jeu pourra les raviver.

Liste de vérification des compétences de formation

En page 3 de ce *Guide de l'animateur*, vous trouverez une « liste de compétences ». L'animateur senior peut décider de traiter ces compétences au moment de la préparation des formateurs avant un cours, ou il peut être utile de les étudier individuellement. Reportez-vous régulièrement à la liste pour vous rappeler comment rendre votre séance efficace.

Pendant la semaine, les animateurs doivent essayer de passer le plus de temps possible avec leurs groupes afin d'apprendre les domaines dans lesquels les participants se sentent compétents et ceux pour lesquels ils ont besoin de davantage d'aide et de pratique.



● **Instruction préalable au cours**

Si les participants doivent suivre l’instruction préalable au cours, une section qui décrit brièvement le cours préalable, notamment la durée prévue pour le compléter, sera mise à leur disposition.

● **Instruction du cours**

Script/points essentiels

- Souhaitez la bienvenue aux participants et présentez-vous.
- Demandez aux participants de se présenter et faites-leur indiquer en quoi consistent leurs responsabilités au regard de la surveillance de la santé publique dans leurs pays respectifs.
- Demandez aux participants d’indiquer la ou les raison(s) de leur participation au cours, leur expérience et leurs attentes.
- Parlez des temps de pause, de l’emplacement des toilettes et de toutes les autres informations pertinentes, selon les besoins.
- Présentez une vue d’ensemble de l’atelier.
- Présentez le manuel et expliquez comment il sera utilisé pour réaliser les exercices et prendre des notes.
- Envisagez de donner brièvement la parole aux participants sur l’état de la surveillance des anomalies congénitales dans leurs pays.

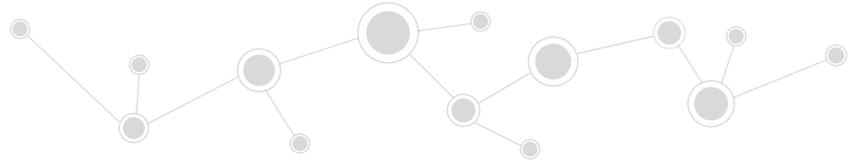
Pour les activités ou les discussions en groupes, envisagez de répartir les participants qui favorisent la participation de tous. Il est recommandé que les groupes ne soient pas composés de plus de cinq personnes, afin de favoriser une pleine participation.



LA SURVEILLANCE DES ANOMALIES CONGÉNITALES

1 MODULE





Durée prévue : 4 heures

Objectifs

Au terme de ce module, les participants seront en mesure de :

- décrire le but et l'importance de la surveillance de la santé publique en matière d'anomalies congénitales.

Remarque : Le présent module est lié au Chapitre 1 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.

Santé publique et surveillance des anomalies congénitales

Durée prévue : 1 heure

Script/points essentiels



- Commençons par évoquer la santé publique. Quelle est la première chose qui vous vient à l'esprit lorsque vous pensez à la santé publique ? **Laissez répondre les participants et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**
- Quelqu'un peut-il définir le terme de santé publique ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

○ Réponse :

- Selon les CDC, « la santé publique est la science au service de la protection et de l'amélioration de la santé des familles et des communautés par le biais de l'éducation, des politiques, des services et de la recherche. La santé publique se soucie de protéger la santé de la population, notamment les individus vivant dans un quartier, une ville, un pays, une région ou le monde. » (6).

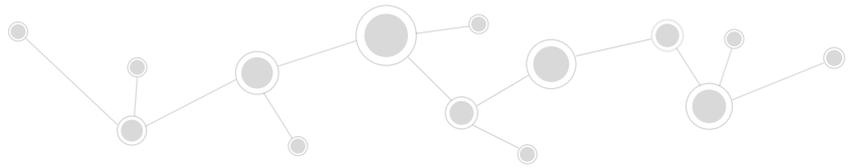
- Abordons à présent le thème de la surveillance. Quelle est la première chose qui vous vient à l'esprit lorsque vous pensez à la surveillance ? Quelqu'un peut-il définir le terme de surveillance ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

○ Réponses possibles :

- La surveillance est synonyme de contrôle. Il s'agit d'une observation ciblée et systématique.
- Surveillance policière
- Surveillance météorologique



- Nous allons à présent rassembler les deux concepts. Quelqu'un peut-il me donner la définition de la surveillance de la santé publique ? **Laissez répondre les participants et écrivez les réponses sur le tableau de conférence. Une fois que les participants ont fourni leurs réponses, fournissez la définition ci-dessous telle que définie par les CDC.**



- *La surveillance de la santé publique désigne*
 - *la collecte,*
 - *l'analyse et l'interprétation systématiques*
 - *et continues de données relatives à la santé,*
 - *à des fins de santé publique.*



- Nous allons à présent visionner une vidéo de Jay Walker, président de TEDMED, qui présente de quelle manière la compilation des données en matière de santé publique révèle des tendances statistiques inattendues. **Reproduisez la vidéo à l'écran** (<https://www.youtube.com/watch?v=5IRsqDnPzSE>).

Quels sont les objectifs pour lesquels certaines données de surveillance peuvent être utilisées ? **Demandez aux participants de fournir des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.** Certains de ces objectifs comprennent :

- L'évaluation de la prévalence de certaines conditions propres à un pays
- L'identification des régions dont les taux sont faibles ou élevés, et l'identification des épidémies ou des foyers de maladie
- La diffusion des informations relatives à la santé publique dans un but d'évaluation et d'intervention en matière de santé publique
- La planification, la mise en œuvre et l'évaluation de stratégies sanitaires :
 - Par exemple, les données de surveillance sont cruciales pour permettre de déterminer si un programme engendre des répercussions, pour évaluer le besoin de définir de nouvelles stratégies, et pour identifier les régions problématiques et les populations cibles qui nécessitent une intervention et un suivi plus intensifs
- L'intégration des données dans le processus de prise de décisions pour la prévention ou le traitement d'affections défavorables
- La documentation des charges, l'élaboration de priorités de santé publique
- Le développement de la volonté politique et sociale
- La documentation des conséquences des anomalies congénitales pour planifier les services
- Nous allons à présent définir le terme d'anomalie congénitale. Les anomalies congénitales désignent des déficiences structurelles ou fonctionnelles d'origine prénatale qui sont identifiées avant la naissance, à la naissance ou plus tard.
- **Demandez aux participants :** Quelqu'un connaît-il d'autres termes utilisés pour se référer aux anomalies congénitales ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**
 - *Réponses possibles :*
 - *Anomalies congénitales*
 - *Affections congénitales*
 - *Malformations congénitales :* l'utilisation de ce terme en référence aux anomalies congénitales générales n'est pas appropriée car les malformations ne concernent qu'un seul type d'anomalies congénitales qui comprennent en outre, tel que mentionné dans le document ICD-10, Chapitre XVII, les déformations, les disruptions et les dysplasies



- **Demandez aux participants :** Quel terme préférez-vous utiliser et pourquoi ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**
- **Dites aux participants :** Pour la suite du cours, nous utiliserons le terme privilégié étant donné qu'il s'agit du terme le plus communément emprunté dans cette région. Compte tenu de la stigmatisation des personnes handicapées, il est important de préciser que le terme d'anomalies congénitales est celui qui est privilégié au sein de l'OMS, et que, dans un souci de clarté, les différents termes sont utilisés de façon interchangeable avec les termes d'anomalies congénitales dans le cadre de ce module.

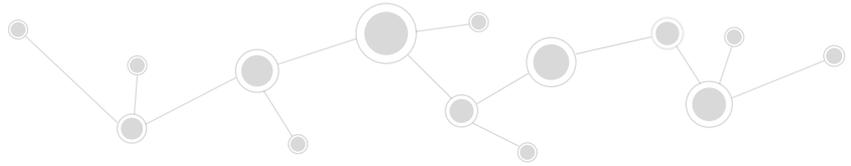
Remarque à l'attention de l'animateur : si un autre terme est plus communément utilisé, envisagez d'utiliser ce terme tout au long du cours.

- Penchons-nous à présent sur les objectifs du programme de surveillance des anomalies congénitales. Quels sont, d'après vous, les résultats souhaités de la surveillance ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**
- Voici les objectifs d'un programme de surveillance des anomalies congénitales :
 - Recueillir des données systématiques, valides, fiables et actuelles concernant les anomalies congénitales
 - Définir l'ampleur et la répartition des anomalies congénitales par période, par personne et par lieu
 - Identifier les populations à risque élevé ou identifier les foyers (agrégation de cas)
 - Surveiller les tendances de la prévalence des différents types d'anomalies congénitales au sein d'une population définie
 - Fournir des données et des informations scientifiques pour établir des priorités, planifier, mettre en œuvre et évaluer les programmes relatifs aux anomalies congénitales
 - Orienter les nourrissons affectés vers des services adéquats dans les meilleurs délais
 - Diffuser les découvertes et les interprétations aux organisations partenaires appropriées et aux organismes gouvernementaux dans les meilleurs délais
 - Fournir une base pour les programmes de recherche épidémiologique et de prévention
 - Informer les programmes et les politiques de santé et de santé publique
 - Planifier les services nécessaires au sein de la population touchée
- Enfin, l'objectif d'un programme de surveillance des anomalies congénitales peut être d'évaluer les programmes ; de définir, de caractériser et de soutenir les efforts visant à prévenir ces anomalies congénitales et leurs complications associées ; et d'aider à identifier les ressources destinées aux personnes vivant avec une anomalie congénitale.



Commencez la discussion de groupe 1.1

- **Demandez aux participants :** Comment pensez-vous que les programmes de surveillance peuvent servir à évaluer les anomalies congénitales ? Laissez aux participants le temps de rédiger leurs réponses. **Encouragez le groupe à discuter des réponses avant d'aborder la façon dont la surveillance a effectivement été utilisée pour évaluer les anomalies congénitales.**



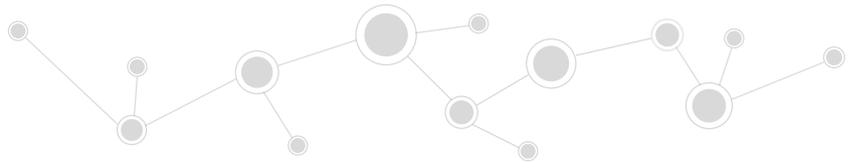
- *Réponses possibles :*
 - *En mesurant les conséquences des anomalies congénitales et en identifiant les populations à risque élevé*
 - *En identifiant les disparités dans la prévalence et les résultats par facteurs, qui pourraient inclure la race ou l'origine ethnique, l'âge maternel, le niveau socio-économique ou l'emplacement géographique*
 - *En évaluant l'impact du dépistage et du diagnostic prénatals, ainsi que des autres changements technologiques relatifs aux diagnostics, sur la prévalence à la naissance des anomalies congénitales*
 - *En décrivant les issues médicales à court et à long terme des enfants atteints d'anomalies congénitales, et en fournissant des informations utiles pour la gestion à long terme des personnes souffrant de graves anomalies congénitales*
 - *En informant les politiques et les programmes de santé et de santé publique, et en planifiant les services nécessaires au sein de la population*

Anomalies congénitales

Durée prévue : 1,5 heure

Script/points essentiels

- L'OMS estime que dans le monde, près de 270 358 personnes ont perdu la vie en 2012 pour cause d'anomalies congénitales au cours des 28 premiers jours de vie, les anomalies du tube neural représentant les anomalies congénitales les plus graves et les plus fréquemment rencontrées.
- En 2010, la 63^e Assemblée mondiale de la santé a adopté une résolution sur les anomalies congénitales (2) visant à encourager les pays à renforcer les capacités nationales relatives à l'élaboration de systèmes de surveillance et de prévention des anomalies congénitales, et à favoriser la sensibilisation relative à leur impact. La résolution appelle les États membres à prévenir les anomalies congénitales dans la mesure du possible, en mettant en place des programmes de dépistage et en fournissant un soutien et des soins continus aux enfants souffrant d'anomalies congénitales et à leurs familles. L'OMS s'engage à soutenir les États membres dans la mise en œuvre de ces services et dans le renforcement de la recherche et de la collecte de données dans ce domaine.
- Les anomalies congénitales structurelles peuvent être classées en deux groupes : les anomalies majeures et les anomalies mineures. Des anomalies majeures et mineures peuvent parfois être présentes chez un même individu.
 - Les anomalies majeures sont des modifications structurelles qui ont des conséquences médicales, chirurgicales, sociales ou cosmétiques importantes pour la personne qui en souffre, et qui requièrent généralement une intervention médicale. Citons par exemple le spina bifida, l'anencéphalie, les malformations cardiaques et les fentes orofaciales. Les anomalies majeures sont les principales causes de mortalité, de morbidité et d'invalidité liées aux anomalies congénitales.
 - **Dites aux participants :** Dans la mesure où l'objet du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* et de cet



atelier concerne les anomalies structurelles majeures, nous prendrons l'exemple des anomalies majeures tout au long de ce module.

- Les anomalies mineures sont des modifications structurelles qui posent peu ou pas de problèmes de santé importants, et qui tendent à avoir des conséquences sociales ou cosmétiques limitées pour la personne touchée. Les anomalies mineures sont plus fréquentes que les anomalies majeures, et peuvent être un outil utile pour permettre aux cliniciens d'identifier les syndromes. À titre d'exemples d'anomalies mineures, nous pouvons citer le pli palmaire transverse unique et la clinodactylie (légère courbure d'un doigt).

- **Demandez aux participants :** Quelles sont les anomalies congénitales externes le plus souvent observées dans votre pays ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

- Abordons à présent les facteurs de risque. Dans le cas d'anomalies congénitales, les facteurs de risque incluent les facteurs génétiques ; les affections maternelles (p. ex. le diabète et l'obésité) ; l'âge maternel ; et les comportements et expositions environnementales pouvant exposer une femme au risque de vivre une grossesse affectée par une anomalie congénitale.

- **Demandez aux participants :** Quelqu'un connaît-il les facteurs de risque associés aux anomalies congénitales ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

- *Réponses possibles :*

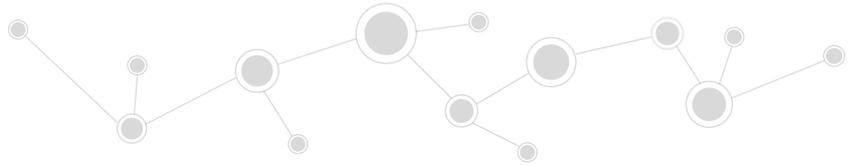
- *Carences/insuffisances nutritionnelles (p. ex. acide folique)*
- *Âge maternel*
- *Maladies maternelles (p. ex. diabète, hypothyroïdie)*
- *Maladies infectieuses (p. ex. rubéole, syphilis, etc.)*
- *Abus d'alcool*
- *Obésité*
- *Tabagisme*
- *Certains médicaments*
- *Pollution environnementale (p. ex. pesticides)*
- *Faible statut socio-économique*
- *Consanguinité*
- *Facteurs génétiques*



- **Demandez aux participants :** Les facteurs de risque que vous avez mentionnés peuvent-ils être modifiés pour aider à prévenir les anomalies congénitales ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

- *Réponses possibles :*

- *Être à jour dans ses vaccins avant la grossesse*
- *Conserver un poids de santé*
- *Consommer des micronutriments adéquats, tels que l'acide folique, en consommant des produits alimentaires enrichis ou des suppléments de vitamines avant la grossesse*
- *Contrôler le diabète avant la grossesse*



- *Consommer de l'iode pour prévenir l'hypothyroïdie*
- *S'abstenir d'abuser de l'alcool ou de fumer avant et pendant la grossesse*
- *Parler avec un prestataire de soins de santé de toute consommation de médicaments*

Surveillance

Durée prévue : 1 heure

Script/points essentiels

- **Demandez aux participants :** Pouvez-vous nommer certains programmes de surveillance qui existent à l'heure actuelle ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**
 - *Réponses possibles :*
 - *Programme de surveillance de la santé au travail*
 - *Programme de surveillance de santé publique environnementale*
 - *Système de surveillance des facteurs de risque comportementaux*
 - *Surveillance en laboratoire*
 - *Surveillance des maladies chroniques*
 - *Programme de surveillance des anomalies congénitales*
 - *Surveillance des maladies infectieuses*
 - *Surveillance des maladies évitables par la vaccination*
 - Nous allons maintenant examiner les types de programmes de surveillance qui sont les plus pertinents pour la documentation et la classification des anomalies congénitales.
 - Il existe deux principaux types de programmes de surveillance souvent utilisés pour la surveillance des anomalies congénitales. Il s'agit de programmes en population et de programmes en milieu hospitalier.
 - Les programmes de surveillance en population répertorient les issues de grossesses d'intérêt concernant les conditions médicales sous surveillance, telles que les anomalies congénitales au sein d'une population vivant dans une région géographique délimitée.
 - Les programmes de surveillance en milieu hospitalier répertorient les issues de grossesses d'intérêt concernant les conditions médicales sous surveillance, telles que les anomalies congénitales, qui se produisent dans des hôpitaux déterminés dans un lieu déterminé.
 - Les pays disposant de ressources limitées peuvent choisir de commencer par un programme de surveillance en milieu hospitalier et de le transformer au fil du temps en un programme de surveillance en population. Les programmes de surveillance en population et en milieu hospitalier sont décrits plus en détail dans le document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.



Commencez la discussion de groupe 1.2

- **Divisez les participants en groupes de 3 à 4 personnes et demandez-leur de discuter au sein de leurs groupes des types de programmes de surveillance qui seraient les mieux adaptés pour les scénarios suivants. Après que chaque petit groupe ait eu le temps de discuter, passez en revue les réponses avec l'ensemble du groupe.**

Scénarios

1. Vous êtes un(e) professionnel(le) de la santé publique dans un pays ayant peu de ressources, où 48 % des naissances ont lieu à domicile. Vous êtes invité(e) à mettre en place un programme de surveillance pour évaluer la prévalence des anomalies du tube neural au sein de la population. Quel type de programme de surveillance utiliseriez-vous ? Pourquoi ?
 - Réponse possible :
 - *Parce qu'il y a peu de ressources et que 52 % des naissances se produisent en milieu hospitalier, il peut être préférable de commencer par un certain nombre de grandes maternités. Une fois que la surveillance en milieu hospitalier est bien établie, on peut commencer à identifier les nouveau-nés atteints d'anomalies congénitales nés à domicile et qui sont transférés vers les hôpitaux ou dispensaires locaux pour recevoir des soins, pour évaluer la possibilité de mettre en œuvre un programme de surveillance en population. Si le pays dispose de professionnels de la santé communautaires et de sages-femmes capables de prendre en charge les accouchements à domicile et de les déclarer au programme de surveillance, un programme en population peut être envisagé.*
2. Vous êtes un(e) professionnel(le) de la santé publique dans un pays où 95 % des naissances ont lieu dans les hôpitaux (seules les mères résidentes sont prises en compte dans le cadre du programme). Vous êtes invité(e) à évaluer la prévalence des anomalies du tube neural au sein de la population. Quel type de programme de surveillance utiliseriez-vous ? Pourquoi ?
 - Réponse possible :
 - *Étant donné que la majorité des naissances ayant lieu dans les hôpitaux concerne les mères résidentes, le programme serait considéré comme un programme de surveillance en population. Le programme pourrait inclure un moyen d'englober les 5 % des accouchements de mères résidentes qui se produisent à domicile ou dans d'autres établissements, ce qui contribuerait à améliorer l'orientation des enfants vers les services adéquats.*

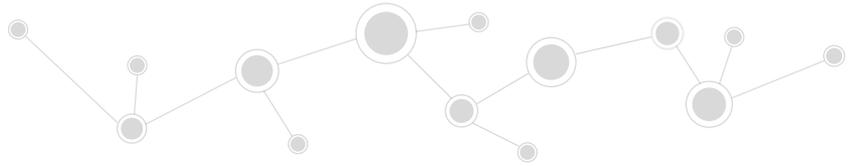
Questions d'évaluation 1

Durée prévue : 30 minutes

Les réponses correctes sont présentées en **gras**.

1. Définissez les termes d'anomalies congénitales.

Réponse : Déficiences structurelles ou fonctionnelles de la structure corporelle qui apparaissent au cours de la vie intra-utérine, et qui peuvent être décelées avant la naissance, à la naissance ou plus tard au cours de la vie.



2. Définissez la surveillance de la santé publique.

Réponse : Collecte, analyse et interprétation continues et systématiques des données relatives à la santé à des fins de santé publique, et diffusion rapide d'informations en matière de santé publique à des fins d'évaluation et de préparation d'interventions de santé publique dans le but de réduire la morbidité et la mortalité.

3. Quel est l'objectif principal d'un programme de surveillance des anomalies congénitales ?

Réponse : Fournir des données valides et actuelles susceptibles de guider l'élaboration d'initiatives de prévention des anomalies congénitales.

4. Lequel des énoncés suivants n'est PAS un objectif d'un programme de surveillance des anomalies congénitales ?

- a. Surveiller les tendances de la prévalence des différents types d'anomalies congénitales au sein d'une population définie
- b. Recueillir des données systématiques, valides et actuelles concernant les anomalies congénitales
- c. Détecter les foyers d'anomalies congénitales (épidémie)
- d. **Traiter médicalement les individus atteints d'anomalies congénitales**
- e. Orienter les nourrissons affectés vers des services adéquats dans les meilleurs délais
- f. Diffuser les découvertes et les interprétations aux organisations partenaires appropriées et aux organismes gouvernementaux dans les meilleurs délais
- g. Fournir une base pour les programmes de recherche épidémiologique et de prévention
- h. Permettre l'évaluation du programme de prévention

5. Quels sont les deux principaux types de programmes de surveillance des anomalies congénitales ?

Réponse : En population et en milieu hospitalier

6. Vrai ou **faux** : Deux anomalies mineures sont considérées comme une anomalie majeure.

7. **Vrai** ou faux : Dans certains cas, les anomalies internes ont des manifestations externes qui permettent à l'observateur de soupçonner le diagnostic.

8. Pouvez-vous donner un exemple de facteur de risque associé aux anomalies congénitales ?

- a. Bonne nutrition
- b. Poids de santé
- c. **Insuffisance en acide folique**

INTRODUCTION AUX
ACTIVITÉS ET AUX OUTILS DE
PLANIFICATION

2
MODULE





Durée prévue : 6,5 heures

Objectifs

Au terme de ce module, les participants seront en mesure de :

- identifier les éléments de base et l'importance de la législation relative à la surveillance des anomalies congénitales ;
- identifier deux types de déclarations au regard de la législation sur la surveillance des anomalies congénitales ;
- décrire les déclarations volontaire et obligatoire, ainsi que leurs avantages et inconvénients ;
- identifier l'importance des partenariats pour soutenir la surveillance des anomalies congénitales ;
- identifier deux types potentiels de partenaires ;
- décrire les rôles que les partenaires peuvent jouer dans la surveillance des anomalies congénitales ;
- identifier des façons d'impliquer les partenaires dans le travail de surveillance ;
- identifier l'objectif et les composantes des modèles logiques ;
- comprendre les avantages de la création d'un modèle logique ;
- élaborer un modèle logique ;
- décrire la façon dont les modèles logiques contribuent à orienter la planification et l'évaluation des programmes.

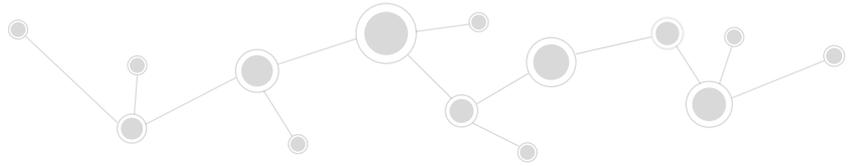
Remarque : Le présent module se rapporte au Chapitre 2 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.

Modèles logiques

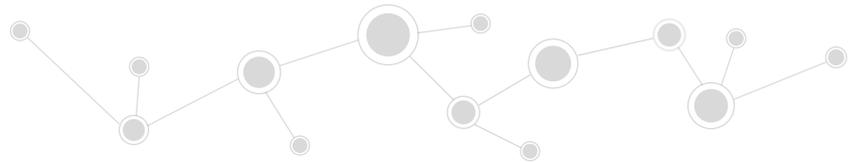
Durée prévue : 2,5 heures

Script/points essentiels

- Nous allons maintenant aborder les modèles logiques et la façon dont ils peuvent être utilisés en tant qu'outils précieux pour la planification, la mise en œuvre et l'évaluation de programmes de surveillance des anomalies congénitales.
- Les modèles logiques sont des représentations graphiques illustrant le fonctionnement d'un programme de surveillance.
 - Les modèles logiques peuvent non seulement identifier les ressources qui sont disponibles et celles qui sont nécessaires, mais également identifier les activités potentielles et leurs résultats. Les modèles logiques peuvent décrire l'ordre dans lequel ces activités doivent avoir lieu, et la façon dont les résultats doivent être obtenus.



- La plupart des modèles logiques incluront les composantes suivantes: ressources, activités, extrants, résultats et impact.
 - Ressources : Quelles sont les ressources qui existent actuellement ? Quelles sont les ressources nécessaires ?
 - Activités : Quelles sont les activités requises pour que le programme de surveillance fonctionne (objectif et raisons nécessaires) ? Les activités varient selon le public visé. Par exemple, une activité peut consister à identifier les partenaires, tandis qu'une autre peut consister à former le personnel hospitalier sur la façon de collecter des données.
 - Extrants: Quels sont les extrants attendus qui résulteront des activités (p. ex. programmes de formation, produits tangibles) ?
 - Résultats : Quels sont les résultats du programme à court, moyen et long termes (p. ex. avantages pour la population, amélioration de la santé) ?
 - Impact : Quel est l'impact définitif attendu du programme ?
- Envisagez également la façon dont le programme de surveillance peut améliorer la qualité de vie des individus concernés. **Demandez aux participants** : De quelles façons un programme de surveillance pourrait-il améliorer la qualité de vie de la population à risque ?
 - *Réponses possibles :*
 - *En identifiant les lacunes des services*
 - *En augmentant le nombre de services disponibles*
 - Pour obtenir des exemples d'informations à inclure dans un modèle logique, veuillez vous reporter à l'Annexe D : *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.

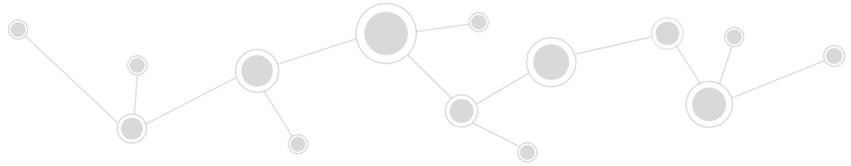


Commencez l'activité 2.1



- **Demandez aux participants de consulter la page 2 de leurs manuels.**
- Faites remplir aux participants un modèle logique destiné à élaborer un programme de surveillance des anomalies congénitales dans leurs pays, à l'aide de la feuille de travail fournie dans leurs manuels. Une fois le modèle logique terminé, affichez-le et discutez de ses composantes avec le groupe.

Ressources	Activités	Extrants	Résultats à court et long termes	Impact
<p>Vous avez besoin des ressources suivantes pour réaliser les activités :</p> <ul style="list-style-type: none"> · Personnel doté des compétences nécessaires · Financement · Infrastructure · Partenariats · Soutien de la direction · Soutien législatif · Outils pour la collecte et l'analyse de données · Identification des ressources existantes et anticipation des ressources nécessaires · Identification de référents 	<p>Vous devez réaliser les activités suivantes pour pouvoir traiter le problème :</p> <ul style="list-style-type: none"> · Élaborer un système de surveillance · Identifier les objectifs · Élaborer et distribuer une enquête de référence pour le rapport d'analyse situationnelle · Identifier les intervenants appropriés · Sélectionner les sites · Élaborer et mettre en œuvre un protocole de surveillance avec des directives uniformes · Établir un modèle pour la surveillance des anomalies congénitales · Évaluer la qualité et l'utilité des données · Mobiliser des partenaires · Créer une équipe de travail · Faire la promotion du système · Établir une évaluation et un contrôle pour chaque étape du programme 	<p>Une fois les activités réalisées, vous devriez avoir le ou les produit(s) ou service(s) suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> · Mettre en œuvre un système de surveillance · Émettre des rapports et des recommandations · Créer un modèle de programme de surveillance évolutif · Identifier les facteurs de risque et prévenir les anomalies congénitales qui ont des facteurs de risque modifiables 	<p>Une fois les activités réalisées, vous devriez avoir le ou les produit(s) ou service(s) suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> · Mettre en œuvre un système de surveillance · Émettre des rapports et des recommandations · Créer un modèle de programme de surveillance évolutif · Identifier les facteurs de risque et prévenir les anomalies congénitales qui ont des facteurs de risque modifiables 	<p>Si les activités sont réalisées, elles mèneront aux changements suivants dans un délai de 4 à 6 ans :</p> <ul style="list-style-type: none"> · Amélioration de la qualité de vie des individus touchés et de leurs familles · Réduction de la mortalité chez les enfants âgés de moins de 5 ans · Réduction des anomalies congénitales évitables



Législation

Durée prévue : 1 heure

Script/points essentiels

Nous allons maintenant aborder les types de déclaration qui sont utilisés pour la surveillance des anomalies congénitales. Il existe deux types de déclaration : obligatoire et volontaire

- La déclaration obligatoire signifie que le personnel des établissements participants, tels que les hôpitaux, doit tenir un registre et signaler tous les cas de naissances vivantes et de mort naissances présentant des anomalies congénitales au programme de surveillance, dans un délai déterminé et dans un format normalisé. Obligatoire peut signifier imposé soit par des réglementations soit par la législation.



- **Demandez aux participants :** Quels pourraient-être les avantages de la déclaration obligatoire ? **Laissez les participants répondre.**

○ *Réponses possibles :*

- *Fournir des données structurées/fiables*
- *Fournir aux pays des preuves du besoin d'investir dans des programmes durables de prévention des anomalies congénitales*
- *Fournir des informations rapides pour favoriser l'élaboration de politiques de distribution des ressources pour les bébés nés avec des anomalies congénitales*
- *Faciliter l'analyse de la prévalence et des tendances afin de contrôler les anomalies congénitales*
- *Informers la législation permettant le signalement d'informations de santé privées pour la santé publique*
- *Fournir un accès aux données*



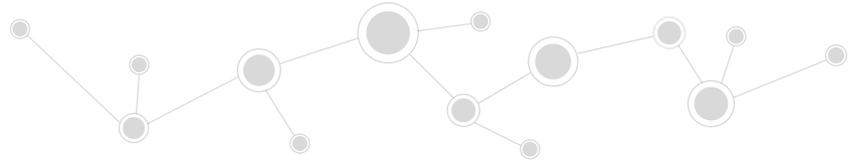
- **Demandez aux participants :** Quelles pourraient-être les conséquences imprévues de la déclaration obligatoire ? **Laissez les participants répondre.**

○ *Réponses possibles :*

- *Augmentation de la charge de travail*
- *Réduction de la qualité des services si le temps consacré au signalement est pris au détriment d'autres services*
- *La déclaration obligatoire ne garantit pas que le personnel s'y conformera*
- *La déclaration obligatoire ne garantit pas la qualité des données*

- Bien que la déclaration obligatoire présente certains inconvénients, il est important d'identifier ces inconvénients pour pouvoir trouver la solution qui leur convient.

- La déclaration volontaire signifie que le personnel des établissements participant au programme de surveillance, tels que les hôpitaux, est encouragé par les responsables du programme à tenir un registre et à signaler auprès du programme de surveillance tous les cas de naissances vivantes et de mort naissances présentant des anomalies congénitales, mais qu'il n'est pas obligé de le faire.



- **Demandez aux participants :** Quels pourraient-être les avantages de la déclaration volontaire ? **Laissez les participants répondre.**

- *Réponse possible :*

- *Les déclarations volontaires peuvent être un bon point de départ avant d'aboutir à la déclaration obligatoire*



- **Demandez aux participants :** Quels inconvénients la déclaration volontaire peut-elle présenter ? **Laissez les participants répondre.**

- *Réponses possibles :*

- *Données non structurées/non fiables*
- *Potentiel de tendances de prévalence biaisées en raison d'un sous-signalement ou d'un sur-signalement de données*
- *Distribution inégale des ressources, basée sur les besoins réels*
- *Partialité du déclarant*

- Ni la déclaration obligatoire ni la déclaration volontaire ne réussiront si le processus de déclaration n'inclut pas les commentaires adressés au personnel déclarant. Chaque déclaration doit être examinée et les informations manquantes ou incomplètes doivent être corrigées.



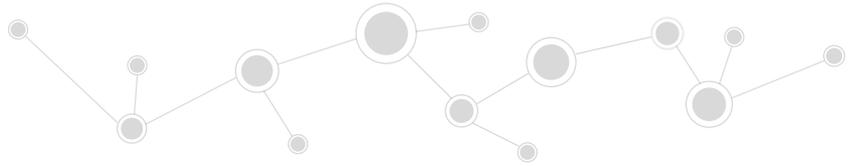
- **Demandez aux participants si un système de déclaration obligatoire ou volontaire fonctionnerait ou non dans leurs pays, et pourquoi. Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

Questions touchant à la protection de la sphère privée et à la confidentialité

Durée prévue : 30 minutes

Script/points essentiels

- Nous allons désormais aborder la sphère privée et la confidentialité dans la mesure où elles se rapportent à la protection des données des patients et à l'acquisition et à la gestion des données dans la surveillance de la santé publique.
- Les lois sur la sphère privée et la confidentialité varient selon le pays. Il est important de connaître les lois du pays dans lequel vous travaillez.
 - Il peut y avoir des normes sur la façon de collecter, d'utiliser, de diffuser et de protéger les informations.
- Tout le personnel de surveillance impliqué dans la collecte, la gestion et la diffusion des données peut éventuellement être tenu de signer des accords de confidentialité.
- Les trois composantes de la protection des données du patient sont la sphère privée, la confidentialité et la sécurité.
- La vie privée est le droit d'une personne de contrôler la collecte, l'utilisation et la divulgation des informations relatives à sa santé et à son identité. Cela s'applique aux parents et au fœtus ou nouveau-né



- **Demandez aux participants :** De quelle façon peut-on protéger le caractère privé des informations relatives à la santé ? **Laissez les participants répondre, puis discutez des réponses.**

- Réponse possible :

- On pourrait assigner à chaque fœtus ou nouveau-né un identifiant unique, tel qu'un code numérique, pour protéger sa vie privée

- La confidentialité est le droit d'un individu à ce que les informations concernant sa santé et son identité soient conservées en toute sécurité. Ces données doivent être accessibles aux seuls prestataires de soins de santé et aux personnes directement impliquées dans le programme de surveillance.



- **Demandez aux participants :** Comment assurer la confidentialité ? **Laissez les participants répondre, puis discutez des réponses.**

- Réponses possibles :

- Éliminer tous les identifiants
- Verrouiller et sécuriser les fichiers
- Protéger les fichiers à l'aide de mots de passe
- Exiger la signature d'accords de confidentialité par le personnel de surveillance

- La sécurité désigne les garanties et les pratiques conçues pour protéger les systèmes de données contre la divulgation, la modification ou la destruction injustifiée. Tous les individus ont droit à ce que les données relatives à leur santé soient conservées en toute sécurité.

- Nous allons maintenant brièvement aborder les problèmes relatifs à la sphère privée, à la confidentialité et à la sécurité des photographies qui pourraient être utilisées dans le cadre d'un programme de surveillances des anomalies congénitales

- Les photographies peuvent servir d'outils de diagnostic, au même titre que d'autres outils (p. ex. l'échocardiogramme).

- Des photographies de l'anomalie congénitale sont prises pour améliorer la qualité des informations transmises au programme de surveillance.

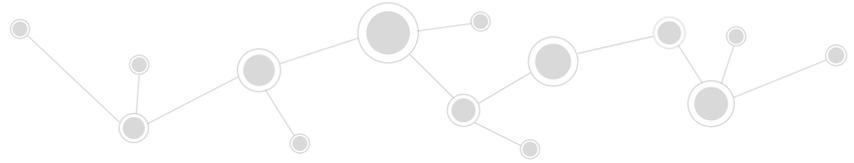
- Les photographies doivent toujours être transférées dans des fichiers cryptés et stockées de manière sécurisée.

- Lorsque l'on prend des photographies d'anomalies congénitales, les pays peuvent requérir que les parents signent un formulaire d'autorisation. Les exigences des formulaires d'autorisation peuvent varier selon les pays.

- Pour obtenir des recommandations sur la façon de prendre des photographies destinées à être utilisées dans le cadre du programme de surveillance, veuillez vous reporter à l'Annexe J de *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme* (4) de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.

Commencez la discussion de groupe 2.1

- **Dites au groupe :** Vous préparez un protocole pour un programme de surveillance des anomalies congénitales dans votre pays.



- **Demandez aux participants :** Quel type de questions devez-vous poser concernant la sphère privée et la confidentialité avant de commencer le programme de surveillance ?

- *Réponses possibles :*

- *Quel sera le type de données collectées ? Pourquoi ?*
- *Comment les données seront-elles collectées ? Sur papier, sur support électronique ou les deux ?*
- *Qui aura accès aux données ?*
- *Comment les données seront-elles utilisées ?*
- *À quel endroit les informations seront-elles stockées et sécurisées ?*
- *Combien de temps la loi exige-t-elle qu'elles soient archivées ?*



- **Demandez aux participants :** De quel type d'informations relatives aux lois avez-vous besoin avant de commencer un programme de surveillance ?

- *Réponses possibles :*

- *Les lois nationales en matière de protection des données médicales*
- *Les lois nationales et locales en matière de confidentialité*
- *Les lois concernant la surveillance de la santé publique*

Partenariats et financement

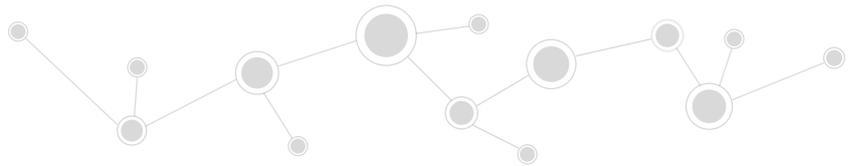
Durée prévue : 1,5 heure

Script/points essentiels

- Nous allons désormais aborder le rôle important que les partenaires jouent dans le cadre de la surveillance. Pour assurer la mise en œuvre et la continuité d'un programme de surveillance, il est essentiel de disposer d'une grande variété de partenaires engagés dans la réussite du programme.
- Les partenaires peuvent contribuer au succès et à la durabilité d'un programme de surveillance, en élaborant des objectifs, des politiques et en fournissant un accès au financement et aux données.
 - Ils peuvent inclure des professionnels des soins de santé et des organisations à but non lucratif.
 - **Demandez aux participants de fournir des exemples de partenaires présents dans leurs pays qu'il sera important d'inclure dans la planification et la mise en œuvre d'un programme de surveillance. Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**
- Pour obtenir une liste d'idées de partenaires potentiels et de leurs rôles, veuillez vous reporter à l'Annexe E « *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* » de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR. Il est important d'impliquer les partenaires dès le début du programme pour bénéficier pleinement de leur expertise.



- Considérons maintenant les façons dont les partenaires pourraient contribuer à la réussite d'un programme de surveillance. **Laissez les participants donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**



- Réponses possibles :
 - Élaborer des buts et des objectifs pour le programme de surveillance
 - Assurer la mise en œuvre et la durabilité à long terme
 - Élaborer des mesures de politique et les faire progresser par les voies appropriées
 - Identifier des référents qui maintiendront l'intérêt vis-à-vis du programme

Commencez l'activité 2.2



- **Demandez aux participants de consulter la page 3 de leurs manuels.**
- **Demandez aux participants de remplir une feuille de travail d'intervenant pour l'élaboration d'un programme de surveillance des anomalies congénitales dans leurs pays. Dites aux participants :** Nous allons maintenant remplir une feuille de travail d'intervenant. Pensez aux rôles potentiels de chaque partenaire et à la façon dont ils peuvent contribuer au programme de surveillance.

Exemple de feuille de travail : Partenaires/intervenants	
Partenaires/intervenants	Rôles potentiels
Ministère de la santé	Fixe des politiques et des réglementations pour les services de soins de santé et leur prestation
Hôpitaux	Servent de sources de données
Professionnels de la santé de la communauté	Servent de sources de données potentielles ; contribuent à la sensibilisation aux anomalies congénitales, aux facteurs de risque et autres.
Principaux centres de santé	Sources de données ; source pour les activités de prévention et de sensibilisation
Universités	Occasion de contribuer à améliorer les connaissances
Organisations internationales	Fournissent une aide à la promotion, une assistance et une expertise techniques



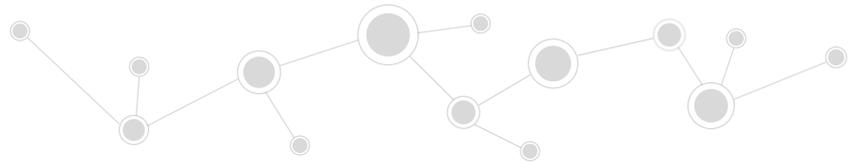
- **Une fois complétées les feuilles de travail, affichez la feuille de travail suivante et discutez de ses composantes avec le groupe.**

Remarque : Avant que les participants commencent l'activité, l'animateur peut décider de remplir une ligne avec les participants afin d'illustrer la façon dont il convient de la remplir. Ce ne sont que des *exemples*, et les participants peuvent inclure d'autres intervenants adaptés à leurs besoins.

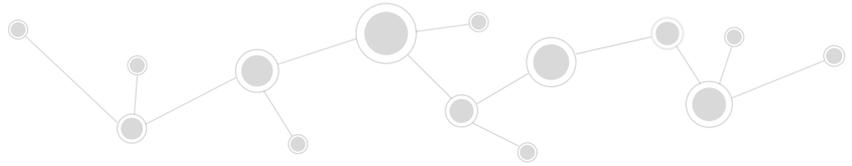
Script/points essentiels



- Nous allons maintenant aborder l'importance de la communication avec différents types de partenaires afin qu'ils restent engagés dans le processus de surveillance. Le tableau suivant donne des exemples de messages et de stratégies pour la diffusion desdits messages auprès de divers publics partenaires.



Utilisateurs d'extrants probables	Message de communication	Stratégie de diffusion	Évaluation
Ministères de la santé	<ul style="list-style-type: none"> · La prévalence des anomalies congénitales est élevée · Besoin d'un soutien continu pour le programme de surveillance · Besoin d'identification de services spécialisés · Besoin d'activités de prévention et de politiques d'intervention 	<ul style="list-style-type: none"> · Rapport · Conférences de presse 	<ul style="list-style-type: none"> · Évaluation du rapport pour la clarté des messages · Nombre d'endroits qui fournissent des services · Effet des politiques de prévention
Hôpitaux et, le cas échéant, associations d'hôpitaux et cliniques	<ul style="list-style-type: none"> · Importance d'un système de rapport valide et fiable, et commentaire sur ses performances · Nombre de rapports, distribution des anomalies congénitales signalées par l'hôpital · Cohérence des rapports/qualité des données 	<ul style="list-style-type: none"> · Rapport · Ensembles de données · Lettres d'information pour le personnel · Informations données lors des séances de formation, des ateliers et des séminaires 	<ul style="list-style-type: none"> · Évaluation du rapport · Tests préalables et consécutifs aux séances de formation ou aux ateliers
Référénts	<ul style="list-style-type: none"> · Importance de leur soutien · Comment ils peuvent promouvoir et soutenir la mise en œuvre d'un programme de surveillance 	<ul style="list-style-type: none"> · Rapport · Lettre 	<ul style="list-style-type: none"> · Nombre de référénts participant au programme
Professionnels de la santé de la communauté/ bénévoles de la santé de la communauté	<ul style="list-style-type: none"> · Importance de la notification des anomalies congénitales observées dans la communauté et les accouchements à domicile, pour fournir des références aux cliniques ou aux centres de soins ambulatoires 	<ul style="list-style-type: none"> · Informations données lors des séances de formation, des ateliers et des séminaires 	<ul style="list-style-type: none"> · Tests préalables et consécutifs aux séances de formation ou aux ateliers
Associations, fondations et autres organisations non gouvernementales traitant des anomalies congénitales	<ul style="list-style-type: none"> · Besoin d'une qualité de soins améliorée pour les individus souffrant de handicaps 	<ul style="list-style-type: none"> · Rapport · Média · Supports pédagogiques · Lettres d'information 	<ul style="list-style-type: none"> · Utilisation du rapport · Demandes de supports pédagogiques
Organisations internationales	<ul style="list-style-type: none"> · Information sur la mise en œuvre du programme de surveillance, son impact au niveau mondial et sur la façon dont elles peuvent soutenir les efforts 	<ul style="list-style-type: none"> · Rapport · Média, supports écrits · Lettres d'information 	<ul style="list-style-type: none"> · Utilisation des rapports · Demandes de supports pédagogiques
Écoles de médecine/ organismes de recherche	<ul style="list-style-type: none"> · Importance de la mortalité et de la morbidité liées aux anomalies congénitales · Importance de la surveillance des anomalies congénitales · Prévention des anomalies congénitales 	<ul style="list-style-type: none"> · Curriculum · Travail en cours · Séminaires 	<ul style="list-style-type: none"> · Nombre d'écoles de médecine/ d'organismes intégrant le message



Communication avec les parents

Durée prévue : 30 minutes

Script/points essentiels

- La surveillance de la santé publique n'est pas conçue pour fournir des recommandations ou des directives de soins cliniques, et il est inapproprié de la part du personnel de surveillance de communiquer des diagnostics, des pronostics ou des directives cliniques aux parents ou à d'autres membres de la famille. Seul le prestataire de soins de santé de la famille peut informer sur les problèmes médicaux. Cependant, il est important que le personnel de surveillance comprenne qu'avoir un enfant atteint d'une anomalie congénitale est un sujet très sensible et qu'il est essentiel de protéger la confidentialité.
- Seuls des prestataires de soins de santé qui ont été correctement formés doivent communiquer le diagnostic et le pronostic d'anomalie congénitale aux parents.
 - Pour davantage d'informations sur ce sujet, veuillez vous reporter à l'Annexe F : *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.
- Les parents peuvent être impliqués dans le programme de surveillance.
- **Demandez aux participants de donner des exemples de façons dont les parents peuvent être impliqués.**
 - *Réponses possibles :*
 - Les parents peuvent être des porte-parole du programme de surveillance et contribuer à susciter et à maintenir l'intérêt des hauts fonctionnaires et autres sur l'importance d'avoir un programme de surveillance des anomalies congénitales.
 - Les parents peuvent être des porte-parole qui contribuent à la mise en œuvre d'une stratégie de prévention lorsqu'il en existe une (p. ex. acide folique).
 - Les parents peuvent également contribuer à promouvoir de nouveaux services ou l'amélioration des services existants pour les enfants nés avec des anomalies congénitales.



Questions d'évaluation 2

Durée prévue : 30 minutes

Les réponses correctes sont présentées en **gras**.

1. **Vrai** ou faux : Un modèle logique est une représentation graphique du fonctionnement d'un programme de surveillance.
2. Laquelle des catégories suivantes n'est PAS une catégorie fondamentale dans l'élaboration de modèles logiques ?
 - a. Ressources
 - b. Activités
 - c. **Recrutement**
 - d. Extrants



3. Les partenariats sont importants car ils peuvent contribuer à... (Énumérez au moins une réponse traitée pendant la formation).

Réponse : (Toutes les réponses suivantes sont exactes) Élaborer des buts et des objectifs pour le programme de surveillance ; élaborer des mesures politiques et des mesures d'orientation par les voies appropriées ; identifier un soutien financier ; mettre en œuvre et/ou gérer le programme.

4. **Vrai** ou faux : Le signalement obligatoire d'anomalies congénitales et les commentaires réguliers sur les informations signalées peuvent améliorer la qualité des données.
5. La sphère privée et la confidentialité sont des composantes législatives et réglementaires liées à _____, _____, _____ et _____ des informations personnelles. (Énumérez les quatre réponses abordées pendant la formation)

Réponse : la collecte, l'utilisation, la diffusion, la protection.

6. Comment les données de surveillance peuvent-elles être utilisées efficacement lors de l'évaluation d'anomalies congénitales ? (Énumérez deux des réponses abordées pendant la formation)

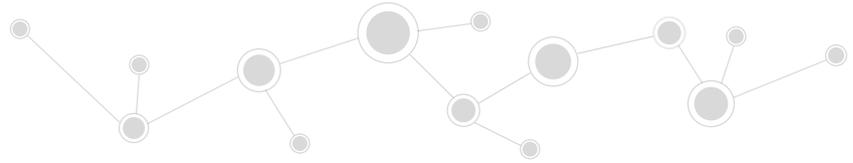
Réponse : (Toutes les réponses suivantes sont exactes) identifier les foyers, les populations à risque, les facteurs de risque potentiels, la charge de morbidité, les tendances des anomalies congénitales ; l'évaluation, la planification, la mise en œuvre du programme, et l'évaluation des interventions basées sur des données factuelles ; la motivation de la mobilisation au sein de la communauté ; la communication auprès des responsables de l'élaboration des politiques et des hauts fonctionnaires ; la communication auprès des praticiens cliniques/de santé publique, des organisations non gouvernementales et du public ; l'identification et le renvoi des enfants ayant des besoins spéciaux vers les services adaptés.

7. Laquelle des approches suivantes n'est PAS une approche systématique de collecte des données sur les anomalies congénitales ?
- Collecte sur papier
 - Collecte électronique
 - Bouche à oreille**
8. **Vrai** ou faux : Les parents peuvent également contribuer à promouvoir de nouveaux services ou l'amélioration des services existants pour les enfants nés avec des anomalies congénitales.

INTRODUCTION AUX
APPROCHES DE LA
SURVEILLANCE

3 MODULE





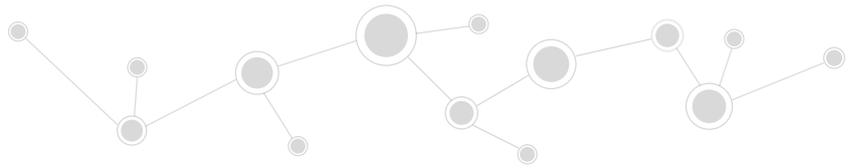
Durée prévue : 15,5 heures

Objectifs

Au terme de ce module, les participants seront en mesure de :

- décrire la couverture de la population utilisée dans la surveillance d'anomalies congénitales ;
- décrire la surveillance en population ;
- décrire la surveillance en milieu hospitalier ;
- comparer la surveillance en population et la surveillance en milieu hospitalier ;
- décrire les trois types de constatation de cas ;
- décrire les avantages et les inconvénients de la constatation de cas active et passive ;
- décrire l'identification de cas dans la surveillance des anomalies congénitales ;
- identifier les différences entre une source de données unique et de multiples sources de données ;
- décrire les considérations des critères d'inclusion utilisés dans la surveillance des anomalies congénitales ;
- identifier les anomalies congénitales à inclure dans le programme ;
- décrire les considérations de l'inclusion d'anomalies congénitales particulières ;
- décrire comment les données peuvent être utilisées pour la prise de décisions ;
- identifier les considérations pour la communication et la diffusion des données de surveillance ;
- identifier différentes méthodes de communication ;
- identifier des variables qui reflèteront les objectifs du programme ;
- décrire les variables fondamentales ;
- décrire des variables supplémentaires ;
- identifier les sources pour la collecte des variables ;
- comprendre les éléments de qualité et de valeur dans la surveillance des anomalies congénitales ;
- reconnaître l'importance des procédures et des protocoles partagés ;
- identifier les processus et les éléments de données qui peuvent faire l'objet d'un suivi pour l'amélioration continue de la qualité ;
- comprendre la signification de la prévalence à la naissance ;
- calculer la prévalence à la naissance ;
- commenter les données similaires à celles présentées dans les exercices.

Remarque : Le présent module se rapporte au Chapitre 3 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.



Épidémiologie

Durée prévue : 15 minutes

Script/points essentiels

- Définissons désormais l'épidémiologie dans le contexte d'un programme de surveillance des anomalies congénitales.
- **Demandez aux participants :** Quelqu'un peut-il définir l'épidémiologie ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et demandez à un volontaire d'écrire les réponses sur le tableau de conférence.**
 - *Réponses possibles :*
 - *L'étude de la fréquence et de la répartition d'événements sanitaires et de leurs déterminants dans les populations humaines, et son application à la prévention et au contrôle des problèmes sanitaires.*
 - *L'étude de la façon dont les maladies varient selon l'individu, le moment et le lieu. Lorsque la distribution de la prévalence n'est pas uniforme en fonction des individus, du moment et du lieu, vous pouvez identifier les groupes à risque élevé à des fins de prévention ou de recherche.*
- L'épidémiologie est l'étude de la répartition et des facteurs déterminants des états ou événements liés à la santé au sein de populations déterminées, et l'application de cette étude pour contrôler les problèmes de santé.
- La surveillance est l'une des méthodes utilisées dans le cadre des enquêtes épidémiologiques.

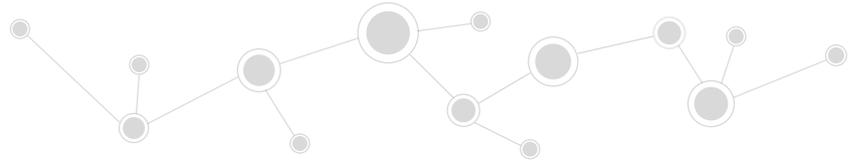


Couverture de la population

Durée prévue : 2 heures

Script/points essentiels

- Nous allons désormais aborder la question de savoir pourquoi la prévalence à la naissance, et non pas l'incidence, est la forme recommandée pour la déclaration de la fréquence des anomalies congénitales.
- En premier lieu, distinguons l'incidence, la prévalence et la prévalence à la naissance des anomalies congénitales.
 - L'incidence désigne tous les nouveaux cas d'anomalies congénitales pendant une période donnée et au sein d'une population donnée. L'incidence ne s'utilise en général pas pour décrire l'occurrence des anomalies congénitales. Il n'est pas possible de calculer une véritable incidence, car toutes les utilisations du concept (produits de la conception à tout moment entre la fécondation et la naissance) ne peuvent pas être déterminées - par exemple, en raison d'interruptions de grossesse spontanées.
 - La prévalence est la mesure du nombre total de cas existants d'une maladie ou d'une affection médicale à un moment donné et au sein d'une population donnée, sans égard au fait qu'il s'agisse ou non de nouveaux cas.



- La formule suivante est utilisée pour calculer la prévalence à la naissance d'anomalies congénitales, en supposant que les naissances vivantes et les morts fœtales tardives sont calculées :

Prévalence à la naissance = $a/b \times 10\,000$

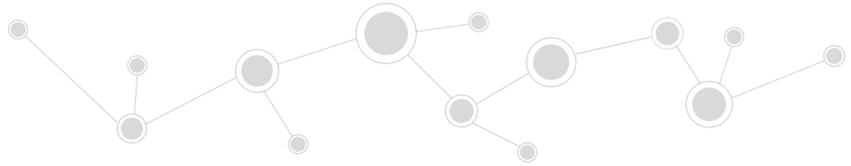
a = Nombre de naissances vivantes et de morts fœtales (mortinaissances) présentant une anomalie congénitale (p. ex. spina bifida) figurant parmi la population source au cours d'une année donnée

b = Nombre de naissances vivantes et de morts fœtales (mortinaissances) au cours d'une même année

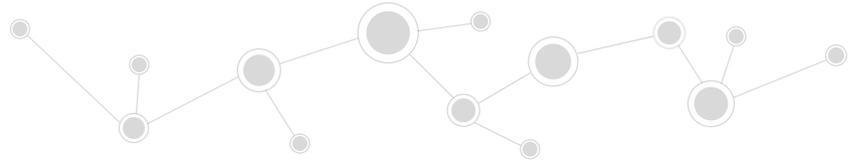
- Pour calculer la prévalence totale dans un système de surveillance en population des anomalies congénitales, le numérateur inclut les cas parmi les naissances vivantes, les morts fœtales connues et les interruptions de grossesse (si possible). Le dénominateur comprend le nombre total de sujets évalués, y compris les cas du numérateur. Cependant, si le nombre total de sujets de mort fœtale ou d'interruptions volontaires de grossesse en raison d'anomalies fœtales (ETOPFA) est inconnu, le nombre total de naissances vivantes (et de mortinaissances si elles sont disponibles) peut être utilisé. Il en est ainsi car le numérateur d'ETOPFA (et/ou des mortinaissances) est relativement peu élevé en comparaison avec le nombre de naissances vivantes, et son exclusion du dénominateur a peu d'effet sur l'estimation de la prévalence. Les avortements spontanés (également appelés fausses couches) ne sont inclus ni dans le numérateur ni dans le dénominateur car il est pratiquement impossible d'évaluer le nombre total d'avortements spontanés.



- **Demandez aux participants :** Comment définissez-vous la prévalence à la naissance dans la surveillance des anomalies congénitales ?
 - La prévalence à la naissance est fonction d'un délai spécifique ; l'estimation concerne les bébés étant nés au cours d'une période de temps définie.
- **Demandez aux participants :** Dans votre pays, quelles sont les informations collectées par le biais de vos programmes de statistiques de l'état civil (registre de l'état civil) ? Les données relatives aux anomalies congénitales sont-elles collectées dans votre pays ?
- On peut avoir recours à deux principaux types de programmes de surveillance pour la surveillance des anomalies congénitales : les programmes en population et les programmes en milieu hospitalier.
- Les programmes en population collectent des données à partir de l'ensemble d'une population source (toutes les mères accouchant soit dans une maternité soit à l'extérieur ; dans une zone géographique définie). Le dénominateur est le nombre total de naissances (naissances vivantes et mortinaissances).
 - L'inclusion est généralement définie par la résidence de la mère.
 - Par exemple, une femme accouchant dans la circonscription hospitalière mais résidant ailleurs ne serait pas considérée comme une résidente. Ainsi, le fœtus ou nouveau-né n'est pas inclus dans la surveillance ni dans le nombre total de naissances.
 - Alternativement, une femme qui accouche en dehors de la circonscription hospitalière mais qui conserve une résidence permanente dans la circonscription hospitalière serait considérée comme une mère résidente.



- Ainsi, le fœtus ou nouveau-né sera inclus dans la surveillance et dans le nombre total de naissances.
 - Il est important de noter que le système de surveillance aurait besoin d'un mécanisme pour identifier et exclure les enregistrements de mères/naissances non admissibles.
 - En outre, le système de surveillance devrait avoir un mécanisme pour répertorier les naissances de résidentes identifiées comme présentant des anomalies congénitales en dehors de la circonscription hospitalière, comme dans les centres de traitement, les services de pédiatrie, les centres de rééducation ou d'autres établissements de santé. On a donc besoin de plus de ressources pour déterminer tous les fœtus ou nouveau-nés présentant des anomalies congénitales. Les programmes devront mettre en place un mécanisme pour s'assurer que les fœtus/nouveau-nés identifiés comme porteurs d'une anomalie congénitale et signalés par plusieurs sources ne sont pas comptés plus d'une fois (p. ex. recevoir un rapport de la part de l'hôpital de l'accouchement et un rapport de la part d'un centre de traitement).
- Les programmes en milieu hospitalier recueillent les données de naissances qui se produisent dans les hôpitaux présélectionnés situés dans les limites d'une zone géographique bien définie.
 - Les fœtus et les nouveau-nés nés à domicile ne sont pas inclus, même s'ils sont identifiés plus tard dans la vie dans des hôpitaux participants.
 - Les programmes en milieu hospitalier peuvent être vulnérables aux biais de référencement, car certains hôpitaux peuvent avoir des caractéristiques particulières.
 - Les naissances à l'hôpital peuvent seulement être courantes dans les familles ayant un statut socio-économique relativement élevé.
 - Les naissances à l'hôpital peuvent être plus courantes chez les femmes ayant été identifiées comme présentant un risque élevé de complications à la naissance.
 - Les estimations de prévalence peuvent ne pas être précises si elles sont basées uniquement sur des programmes en milieu hospitalier.
 - Dans les pays dans lesquels presque toutes les naissances ont lieu à l'hôpital et où tous les hôpitaux participent, ces programmes en milieu hospitalier peuvent s'approcher étroitement de la prévalence réelle.
- Le choix d'un pays entre un programme de surveillance en population ou en milieu hospitalier dépendra des ressources et des capacités disponibles. Tant les programmes en population que les programmes en milieu hospitalier peuvent disposer d'un délai réduit pour diagnostiquer l'affection d'un nouveau-né, car les nouveau-nés sortent de l'hôpital dans les heures ou les jours qui suivent la naissance. Les anomalies congénitales qui sont couramment identifiées après la période néonatale, telles que les anomalies cardiaques congénitales, ne sont souvent pas diagnostiquées en milieu hospitalier, à moins que les programmes disposent de ressources pour réaliser un suivi des enfants après leur sortie de l'hôpital où ils sont nés.
- Si un programme en milieu hospitalier est mis en œuvre, la sélection des hôpitaux peut inclure :
 - Les hôpitaux souhaitant participer
 - Des antécédents de signalement d'autres affections médicales au ministère de la santé



- Les hôpitaux qui ont mis en place un registre avec un indicateur de la présence ou de l'absence d'une anomalie congénitale dans la salle de travail, ou d'autres sources (telles que des services de pédiatrie ou des services de néonatalogie), le cas échéant
- Les hôpitaux ayant un nombre de naissances élevé

Remarque : Il sera important de contrôler étroitement la qualité des rapports fournis par les hôpitaux participants.

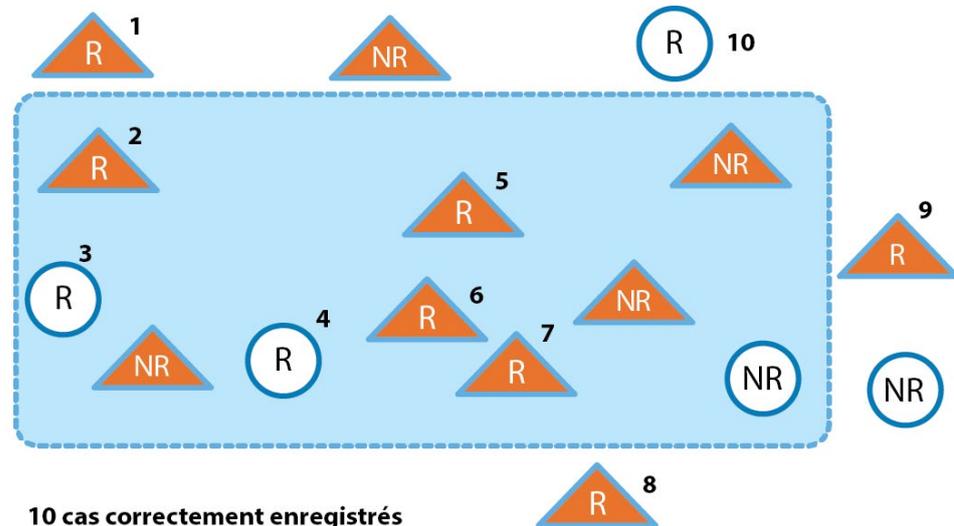


Commencez l'activité 3.1

- **Demandez aux participants de se reporter à la page 4 de leurs manuels, et demandez-leur de réaliser l'activité suivante.**
- **Montrez l'illustration (A) au groupe sans les nombres et les réponses.**



Illustration A



Limite géographique de résidence (zone de couverture)

Hôpital, clinique ou établissement de soins

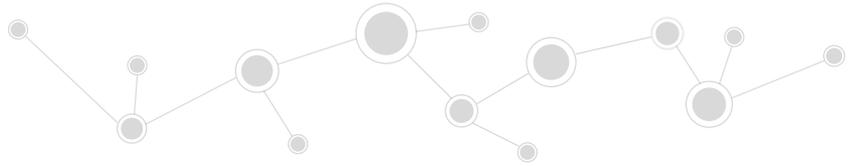
Naissances à domicile

R = fœtus ou nouveau-né atteint d'une anomalie congénitale et dont la mère est résidente.

NR = fœtus ou nouveau-né atteint d'une anomalie congénitale et dont la mère est non-résidente.



- **Demandez aux participants de répondre aux questions suivantes (incluses dans leurs manuels, page 4). Donnez-leur 10 minutes puis discutez des réponses en groupe.** (Les réponses sont indiquées en *italique*)
 - Ce chiffre représente-t-il un programme de surveillance en population ou en milieu hospitalier ? (*Le chiffre représente un programme en population*)
 - Quel est le numérateur (cas qui devraient être enregistrés) dans ce programme de surveillance ? (*10*)
 - La résidence maternelle est-elle importante pour ce type de surveillance ? (*Oui, elle l'est ; tous les nouveau-nés présentant des anomalies congénitales doivent être inclus si la mère est résidente.*)

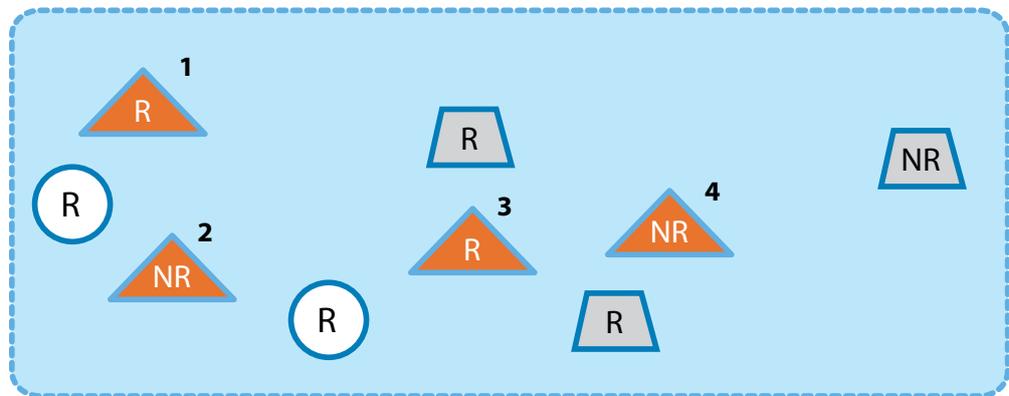


- Les accouchements à domicile de nourrissons présentant des anomalies congénitales sont-ils recensés dans le cadre de ce type de surveillance ? (*Oui, si la mère est résidente. Non, si la mère n'est pas résidente.*)

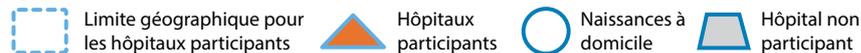


- **Montrez au groupe l'illustration (B) sans les chiffres ni les réponses et demandez aux participants de répondre aux questions correspondantes, dites-leur que l'illustration et les questions se trouvent dans leurs manuels, page 5.**

Illustration B



4 cas correctement enregistrés



R = fœtus ou nouveau-né atteint d'une anomalie congénitale et dont la mère est résidente ; il sera inclus s'il est identifié dans un hôpital participant au programme.

NR = fœtus ou nouveau-né atteint d'une anomalie congénitale et dont la mère est non-résidente ; il sera inclus s'il est identifié dans un hôpital participant au programme.



- **Demandez aux participants de répondre aux questions suivantes. Donnez-leur 10 minutes puis discutez des réponses en groupe.** (Les réponses sont indiquées en *italique*)

- Ce chiffre représente-t-il un programme de surveillance en population ou en milieu hospitalier ? (*Le chiffre représente un programme en milieu hospitalier*)
- Quel est le numérateur (cas qui devraient être enregistrés) dans ce programme de surveillance ? (*4*) ; *les naissances ayant lieu dans les quatre hôpitaux participants figurant dans la figure*)
- *La résidence maternelle est-elle importante pour ce type de surveillance ? (Non, car les nouveau-nés présentant des anomalies congénitales au sein des hôpitaux participants doivent y être inclus indépendamment du séjour de leur mère)*
- *Les accouchements à domicile de nourrissons présentant des anomalies congénitales sont-ils recensés dans le cadre de ce type de surveillance ? (Non, ils ne le sont pas ; seules les naissances ayant lieu dans les hôpitaux participants doivent être incluses)*

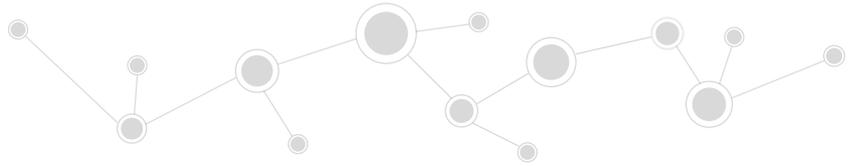


Détermination des cas

Durée prévue : 45 minutes

Script/points essentiels

- Nous prendrons maintenant quelques minutes pour examiner les méthodes de détermination des cas.
- Il existe trois méthodes de détermination des cas : les méthodes active, passive et hybride (une combinaison des deux premières). Chaque méthode présente des avantages et des inconvénients.
- Dans le cas de la détermination active des cas, le personnel de surveillance est embauché et formé pour collecter des données issues de toutes les sources de données.
 - Les analystes de données se rendent auprès des institutions participantes, telles que les hôpitaux ou les cliniques, ou les contactent par courrier électronique.
 - Pour identifier les cas, les analystes de données s'emploient activement à examiner les sources de données multiples, telles que les registres, les renvois pour raisons médicales et les actes de décès.
 - En ce qui concerne les fœtus ou les nouveau-nés identifiés dans les registres comme présentant une anomalie congénitale, les analystes de données devront faire la demande du dossier médical de la mère et de l'enfant afin de consigner les renseignements utiles dans un formulaire de déclaration des cas.
 - Les dossiers médicaux doivent contenir des renseignements pertinents dans un format facile à identifier et à extraire par l'analyste de données, qui bien souvent ne dispose que de connaissances limitées dans le domaine de la médecine.
 - Avantages
 - La méthode améliore en général non seulement la détection et la déclaration des cas, mais aussi la qualité des données en raison des données cliniques plus complètes qui sont collectées.
 - Inconvénients
 - La quantité de ressources et de membres du personnel employés dans le cadre de ce programme de surveillance est considérable pour ce type de détermination des cas.
 - La charge du travail incombe au personnel de surveillance.
- Dans le cas de la détermination passive des cas, les anomalies congénitales sont directement enregistrées dans le programme de surveillance.
 - Le personnel de surveillance ne vérifie généralement pas les informations déclarées dans le registre de surveillance par une extraction directe à partir du dossier médical.
 - Avantages
 - Ce type de détermination des cas est moins onéreux en raison de la moindre quantité de ressources et de personnel nécessaires au déploiement du programme de surveillance.
 - Inconvénients
 - La charge que représentent les déclarations de cas incombe aux hôpitaux, cliniques et autres sources, qui sont susceptibles de solliciter des efforts supplémentaires auprès d'un personnel déjà très occupé.



- La réalisation des tâches de détection et de signalement des cas peut être mise à mal pour les raisons suivantes :
 - Tous les cas ne sont pas déclarés, ce qui fausse les données relatives au nombre de cas réels
 - La documentation est incomplète, ce qui réduit le nombre de renseignements sur chaque cas
 - Les signalements sont tardifs, faisant perdre du temps pour la réalisation des analyses et des communications
 - Le niveau de formation et d'engagement du personnel peut varier et donner lieu à des informations inexactes
 - La déclaration favorisée ou incitée peut mener à une surestimation de certaines anomalies congénitales
 - Les différences de déclaration peuvent générer au fil du temps de fausses tendances ou en cacher d'autres bien réelles
- La détermination des cas par une approche hybride repose sur une combinaison des systèmes passif et actif de détermination des cas.
 - Cette méthode peut se fonder sur les études actives de détermination des cas afin de collecter des renseignements plus détaillés sur des cas d'anomalies congénitales spécifiques. À titre de mesure de contrôle-qualité, cette méthode peut également être utilisée en vue de vérifier la détermination passive d'une certaine partie de l'ensemble des anomalies congénitales signalées. Les méthodes hybrides de détermination permettent d'examiner les cas probables lors du suivi et d'établir un diagnostic définitif, ce qui réduit le nombre de naissances classées de façon erronée.
 - Par exemple :
 - Un programme de surveillance peut s'appuyer sur la méthode de détermination active des anomalies du tube neural afin de collecter rapidement des renseignements plus détaillés sur ces cas, tout en ayant recours à la détermination passive des cas d'autres anomalies congénitales faisant l'objet d'une surveillance.
 - Pour vérifier l'exactitude des données soumises et recueillir davantage de données, un programme peut utiliser la déclaration passive avec vérification de suivi active de certaines anomalies congénitales.
 - Un programme peut mener des déterminations de cas actives provenant de certaines sources, telles que les maternités, puis accepter de recevoir des signalements passifs de la part d'autres sources, tels que les laboratoires cytogénétiques.
- Indépendamment des méthodes employées, l'identification d'un « référent » par chaque hôpital, clinique ou site peut s'avérer pertinente. Il peut en résulter une augmentation de la participation d'unités ou de services de source de données et ceci peut faciliter la formation d'autres professionnels de la santé et des nouveaux employés. Le référent est celui qui plaide pour le programme, et qui assume un rôle de chef de file dans l'organisation, la collecte de données et la coordination du programme. Le référent est généralement un membre du personnel soignant qui s'est engagé en faveur du programme. Cette personne est souvent une infirmière ou un médecin. Il est important d'identifier les référents et de préserver leur motivation et leur intérêt.



Commencez la discussion de groupe 3.1

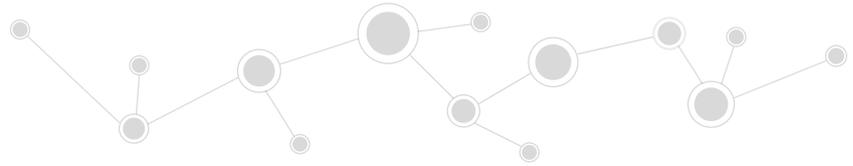
■ **Demandez aux participants de parler des méthodologies qui pourraient être pertinentes pour leur(s) pays compte tenu de leurs ressources et de leurs capacités.**



■ **Demandez aux participants :**

- Comment définiriez-vous un référent ?
- Quel rôle jouerait-il d'après-vous ?
- *Réponse possible :*
 - Une personne qui veillera à encourager la surveillance des anomalies congénitales, et à motiver les personnes à participer à ces activités.
- Avez-vous en tête un ou plusieurs référent(s) de votre pays qui pourrai(en)t contribuer à soutenir le déploiement ou l'expansion d'un programme de surveillance ?
- *Réponses possibles :*
 - *Médecins, p. ex. : pédiatres ou néonatalogistes*
 - *Sages-femmes*
 - *Personnel infirmier, p. ex. : services néonatal, pédiatrique ou chirurgical*
 - *Techniciens, p. ex. : responsables des dossiers médicaux*
- Comment allez-vous recruter ce(s) référent(s) ?
- *Réponse possible :*
 - *Séances de formation*
 - *Rôles définis*
 - *Commentaires*

Accordez du temps aux discussions, puis écrivez les réponses sur le tableau de conférence.



Recherche des cas

Durée prévue : 1 heure

Script/points essentiels



- **Demandez aux participants :** Quelles sont les sources de données potentiellement disponibles pour identifier les cas ? Par exemple, dans un système de déclaration par les hôpitaux, quels sont les services qui signalent les anomalies congénitales ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

- *Réponses possibles :*

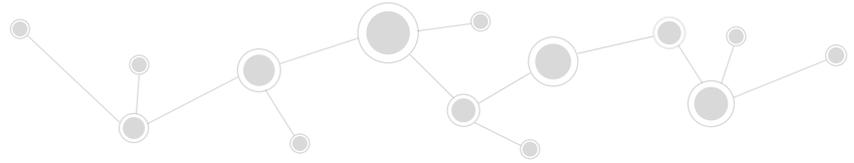
- *Salles d'accouchement*
- *Unités pédiatriques, neurochirurgies ou orthopédiques*
- *Unités de chirurgie*
- *Registres d'état civil (certificats de naissance ou de décès)*
- *Unités de soins néonataux*
- *Unités pathologiques*

- Le recours aux sources de données multiples, telles que les données fournies par des unités autres que les salles d'accouchement, est susceptible d'améliorer la qualité des données en améliorant la quantité et le niveau d'informations disponibles pour les diagnostics et la détection des cas.

- **Demandez aux participants :** Existe-t-il d'autres sources de données potentielles permettant d'identifier les anomalies congénitales au sein d'un système de signalement en population ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence**

- *Réponses possibles :*

- *Hôpitaux (chirurgicaux) ou tout autre hôpital offrant des services de traitement*
- *Cliniques de soins*
- *Cliniques de rééducation*
- *Laboratoires génétiques*
- *Cliniques*
- *Fondations et associations venant en aide aux enfants nés avec des anomalies congénitales*
- *Bases de données des compagnies d'assurance santé*
- *Registres d'état civil (certificats de naissance ou de décès)*
- *Systèmes d'informations sanitaires*
- *Systèmes de signalement des hôpitaux*
- *Unités pathologiques*

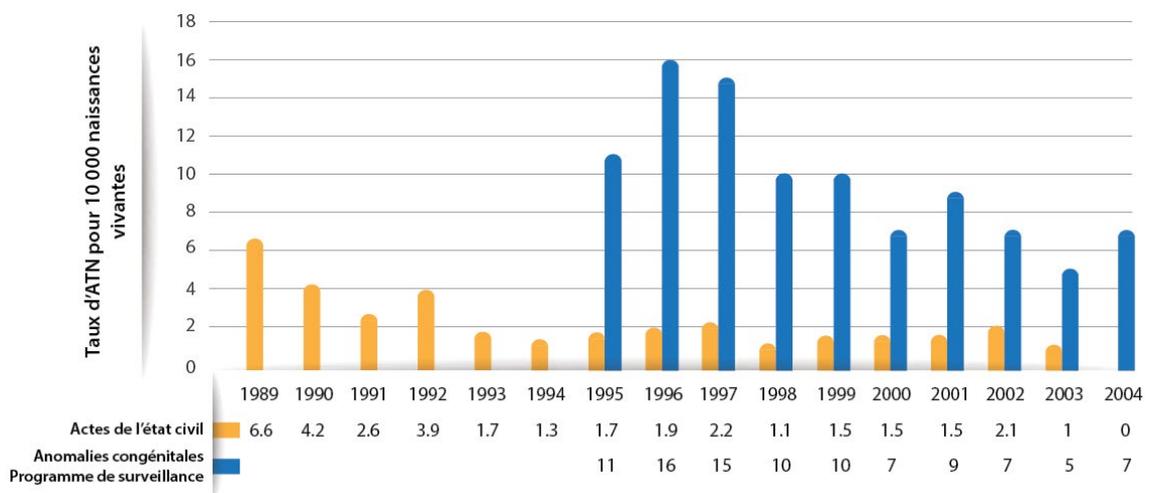


Commencez la discussion de groupe 3.2



- Montrez la figure 3.1 aux participants. Demandez aux participants : Qu'est-ce que cette figure cherche à démontrer ?
- Laissez aux participants le temps de rédiger leurs réponses. Encouragez les discussions de groupe sur les réponses avant de récapituler.

Fig. 3.1. Prévalence des anomalies du tube neural par source

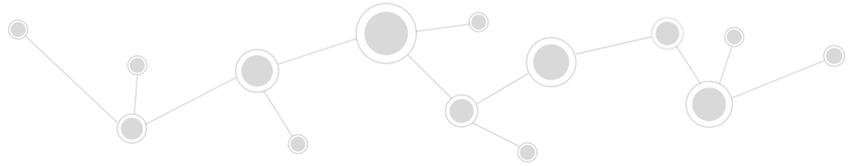


ATN : anomalies du tube neural.

Source : Programme de surveillance des anomalies congénitales de Puerto Rico, Département américain de la santé, en collaboration avec le Ministère auxiliaire du développement et de la planification, San Juan, Puerto Rico.

○ Réponses possibles :

- Cette illustration vise à démontrer que l'utilisation de sources de données multiples améliore la détection de cas par rapport au recours aux registres d'état civil.
- Sont présentées des données de registres d'état civil sur 16 ans et des données de sources de données multiples sur 10 ans.
- Les données portent sur les anomalies du tube neural.
- La prévalence à la naissance d'anomalies du tube neural a diminué au fil des années.
- Les sources multiples identifient une plus grande incidence d'anomalies du tube neural.
- Les registres d'état civil comprennent généralement des données de naissance tandis que les sources de données multiples peuvent inclure des valeurs seuil relatives à l'âge permettant d'identifier des cas plus tard au cours de la vie.



Inclusion des cas

Durée prévue : 45 minutes

Script/points essentiels



- **Demandez aux participants** : Quelles formes d'anomalies congénitales devraient, d'après vous, être incluses dans le cadre d'un programme de surveillance ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

○ *Réponses possibles :*

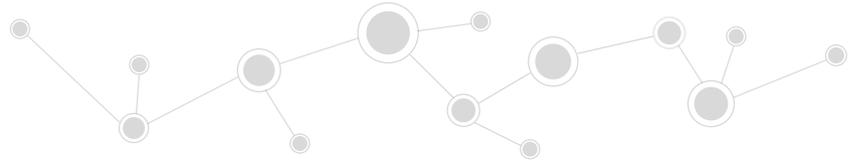
- *Anomalies majeures*
 - *Anomalies externes majeures (p. ex. anomalies du tube neural)*
 - *Anomalies internes majeures (p. ex. anomalies cardiaques)*
- *Anomalies mineures*
 - *Anomalies externes mineures (p. ex. enchondromes préauriculaires)*
- *Anomalies à la fois majeures et mineures*

- **Demandez aux participants** : Pour quelles raisons les avez-vous choisies ? **Demandez aux participants de donner des réponses à haute voix et écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

○ *Réponses possibles :*

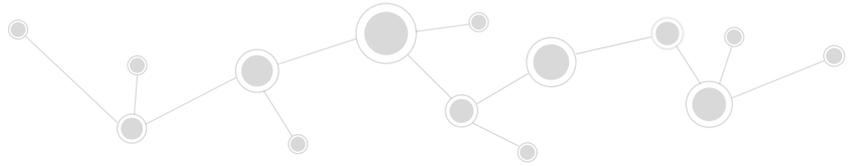
- *Accès à la technologie*
- *Accès aux médecins spécialistes*
- *Capacité d'établir des diagnostics*
- *Complexité de l'anomalie*
- *Capacité d'éviter une anomalie congénitale*
- *Accès aux stratégies de prévention fondées sur des preuves*
- *Capacité de collecter des données de haute qualité*
- *Capacité de contrôler des interventions de prévention*
- *Capacité de montrer les incidences sur la santé publique*

- Correctement effectuée, la détermination des cas permet d'obtenir des données de meilleure qualité. L'identification des capacités du programme de constatation des cas vous permettra de choisir la quantité et le type d'anomalies congénitales à inclure.



Commencez la discussion de groupe 3.3

- **Demandez aux participants de débattre sur les types d'anomalies congénitales qu'ils estiment devoir inclure dans un programme de surveillance dans leur pays respectif, et de justifier leur choix.**
- **Fournissez aux participants les considérations suivantes pour aider à guider les débats.**
 - Faisabilité de la prévention
 - Existe-t-il des stratégies de prévention fondées sur des preuves ?
 - Les données de surveillance peuvent-elles contribuer à évaluer les stratégies de prévention ?
 - Disponibilité du personnel et capacité de celui-ci
 - Y-a-t-il suffisamment de personnel pour mener les activités de surveillance ?
 - Le personnel de surveillance a-t-il accès aux formations ?
 - Disponibilité des tests
 - Des tests spécifiques sont-ils nécessaires pour confirmer le diagnostic (p. ex. l'étude du caryotype) ?
 - Disponibilité de l'équipement
 - L'équipement nécessaire au diagnostic d'anomalies internes (tels que les sonagrammes, les radiographies et les échocardiogrammes) est-il disponible ?
 - Accès aux médecins spécialistes
 - Existe-t-il des spécialistes pour établir un diagnostic dans le pays
 - Coût
 - Y-a-t-il des fonds suffisants pour mener une surveillance ?
- Certains systèmes de surveillance peuvent s'avérer inadaptés pour détecter des anomalies congénitales d'un autre genre. Par exemple, il se peut que les anomalies congénitales généralement identifiées après la période néonatale ne soient pas saisies dans les systèmes hospitaliers, sauf s'il existe des ressources pour y inclure les nouveau-nés après la sortie de la maternité.
- Si un programme de surveillance est spécifiquement destiné à évaluer une intervention en matière de santé publique, telle que l'enrichissement en acide folique, la priorité peut alors être de mesurer l'issue des grossesses connexes, par exemple, les anomalies du tube neural, plutôt que des anomalies sans lien.
- Les coûts marginaux devront faire l'objet d'une attention particulière. Envisager de collecter des données sur d'autres types d'anomalies congénitales en l'absence de coûts supplémentaires attribuables à la surveillance d'autres anomalies en complément des anomalies du tube neural.
 - La prise en compte d'autres anomalies congénitales au sein du programme de surveillance exigera sans doute des ressources supplémentaires.
- Lors du démarrage d'un nouveau programme de surveillance en matière d'anomalies congénitales, il peut être utile de commencer par un petit nombre d'anomalies congénitales majeures externes facilement reconnaissables ayant un potentiel d'intervention ou de prévention. Il convient alors de l'élargir pour y inclure des anomalies congénitales supplémentaires à mesure que le programme acquiert de l'expérience, en sensibilisant ainsi les établissements participants et en obtenant davantage de ressources.



- La liste des anomalies peut varier en fonction des capacités et des ressources, mais elle inclut généralement des anomalies majeures externes, par exemple, les fentes orofaciales, les anomalies du tube neural et les malformations des membres.
- La détection de nombreuses anomalies structurelles internes, telles que l'agénésie rénale unilatérale, requiert des techniques d'imagerie ou d'autres procédures qui peuvent ne pas être facilement accessibles.
- En outre, même l'utilisation des techniques les plus avancées en termes d'imagerie ne permet pas de diagnostiquer avec certitude certaines anomalies structurelles internes, telles que certaines malformations cardiaques congénitales.

Critères d'inclusion

Durée prévue : 1 heure

Script/points essentiels

- Nous aborderons à présent les critères d'inclusion et d'exclusion.
- Les critères d'inclusion désignent les facteurs ou les caractéristiques spécifiques déterminant si un fœtus ou un nouveau-né présentant une anomalie congénitale doit être inclus dans le programme de surveillance.
- Ces critères sont définis par les programmes individuels et varieront vraisemblablement d'un programme à un autre et d'un pays à l'autre.
- Les critères d'exclusion désignent les facteurs ou les caractéristiques spécifiques déterminant si un fœtus ou un nouveau-né ne doit pas être considéré dans le cadre du programme de surveillance.



- **Demandez aux participants :** Quels autres exemples de critères d'inclusion pouvez-vous nous donner ?

○ *Réponses possibles :*

- *Âge au moment du diagnostic*
- *Type d'issue de grossesse*
- *Poids de naissance/âge gestationnel à l'accouchement*
- *Résidence de la mère*



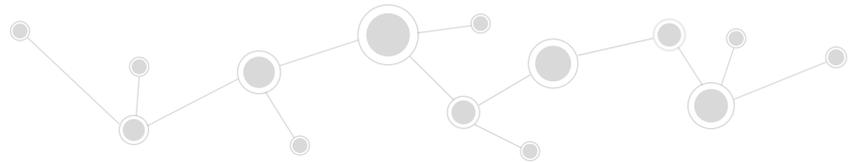
- **Demandez aux participants :** Pour quelles raisons le séjour de la mère en maternité est-il important ?

○ *Réponse possible :*

- *Déterminer la population source dans laquelle les cas ont lieu*

- Abordons maintenant l'âge au diagnostic. L'âge au diagnostic constitue un élément essentiel de la définition de cas. Il se peut que plusieurs pays aient des critères d'inclusion différents relatifs à l'âge.

- Plus le seuil d'âge est élevé, plus la capacité d'identification des anomalies supplémentaires est élevée. C'est particulièrement vrai pour les anomalies congénitales internes qui ne sont pas nécessairement évidentes à la naissance, comme les cas de déficiences cardiaques.
- Plus le seuil d'âge est élevé, plus les coûts liés au programme augmentent en raison des ressources supplémentaires devant être employées pour effectuer le suivi.



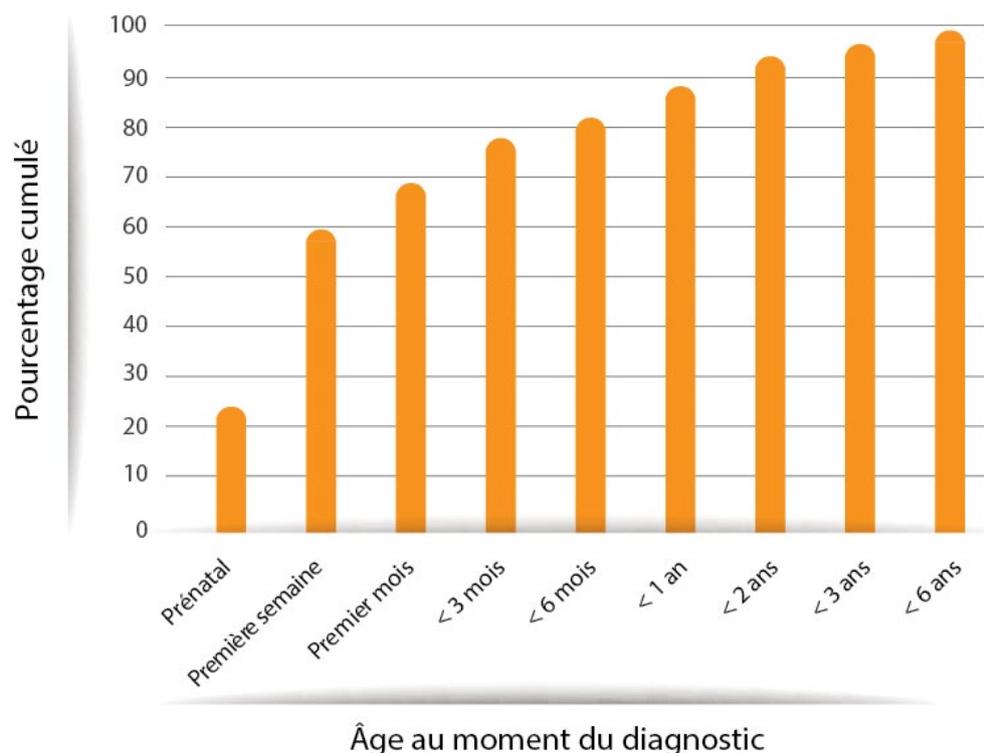
- Les fausses couches ne doivent pas être comprises dans le numérateur ou dans le dénominateur. L'identification d'anomalies congénitales dans la plupart des fausses couches sera difficile à effectuer, et il sera quasiment impossible de leur trouver un dénominateur.
- **Dites aux participants :** Veuillez visualiser le paragraphe suivant, qui illustre comment l'âge au diagnostic a été employé. Les chercheurs ont examiné l'âge au diagnostic pour l'ensemble des anomalies congénitales signalées dans le Registre des anomalies congénitales de l'Australie occidentale entre 2000 et 2001.



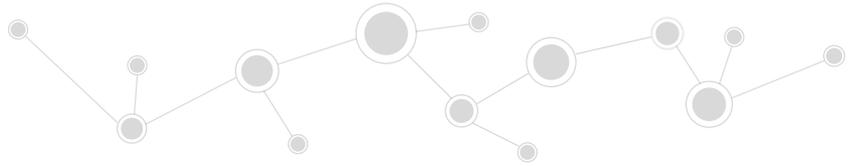
Commencez la discussion de groupe 3.4

- **Montrez aux participants la figure suivante, qui représente la façon dont les chercheurs ont examiné l'âge au moment du diagnostic pour l'ensemble des anomalies congénitales signalées dans le Registre des anomalies congénitales de l'Australie occidentale entre 2000 et 2001.**

Fig. 3.2. Pourcentage cumulé de cas d'anomalies congénitales majeures par âge lors du premier diagnostic



Source: reproduction avec l'autorisation de l'éditeur, de Bower et al., 2010 (13).



■ **Demandez aux participants :** Que démontre ce graphique ?

○ *Réponses possibles :*

- *Près de 60 % de toutes les anomalies congénitales majeures signalées dans le cadre de ce programme d'enregistrement sont diagnostiquées au cours de la première semaine, près de 70 % au cours du premier mois, près de 90 % au cours de la première année, et près de 100 % au bout de la sixième année de vie.*
- *Le diagnostic prénatal ne permet pas d'identifier l'ensemble des anomalies congénitales.*
- *Les anomalies congénitales plus longues à identifier ne sont probablement pas visibles à la naissance.*
- *Il convient de noter que la plupart des anomalies congénitales sont relevées au cours de la première année de vie.*
- *Ce graphique représente l'ensemble des anomalies congénitales sous surveillance et consignées dans le cadre du programme ; son apparence serait totalement différente s'il ne prenait en compte que les anomalies congénitales externes.*

Inclusion des issues de grossesse

Durée prévue : 30 minutes

Script/points essentiels

- Penchons-nous sur les issues de grossesses possibles.



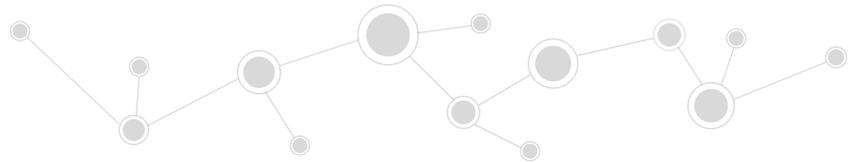
■ **Demandez aux participants :** Quels sont les exemples dont nous disposons ? **Laissez les participants répondre.**

○ *Réponses possibles :*

- *Naissances vivantes*
- *Mortinaissances*
- *Avortements spontanés/fausses couches*
- *Interruptions volontaires de grossesse en raison d'anomalies fœtales (ETOPFA pour ses initiales en anglais)**
- *Interruptions volontaires de grossesse pour d'autres raisons*

- Les programmes de surveillance doivent, dans la mesure du possible, viser à déterminer les anomalies congénitales à partir des différentes issues de grossesse, à l'exception des avortements spontanés précoces.

- L'inclusion du plus grand nombre d'issues de grossesses possibles améliore la détection de cas.
- L'inclusion exclusive des naissances vivantes constitue une limitation importante susceptible de déboucher sur des taux et des tendances biaisés, en particulier lorsqu'il s'agit de pathologies à fort taux de perte avant la 28e semaine de grossesse. L'anencéphalie en est un exemple.



- L'inclusion des issues de grossesses est soumise aux capacités d'un pays et à ses ressources pour détecter la majorité ou la totalité de ces cas.
- Dans certains pays, l'inclusion des mortinaissances et des IVG en raison d'anomalies fœtales peut être difficile.
- Les pays disposant des capacités pour constater les mortinaissances sont mieux armés pour fournir une estimation plus précise de la prévalence d'une affection telle que l'anencéphalie.



Commencez la discussion de groupe 3.5

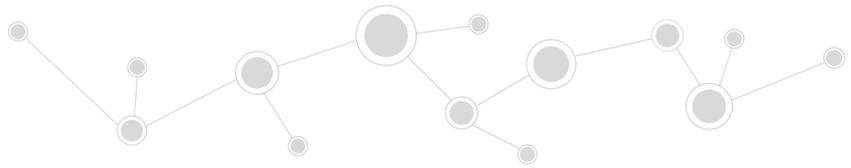


- **Posez les questions suivantes pour alimenter la discussion. Écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**
- Comment peut-on définir une mort naissance ?
 - *Réponses possibles : ≥ 28 semaines de gestation, $\geq 1\ 000$ g si l'âge gestationnel est inconnu. Certains pays définissent les mortinaissances entre la 20^e et la 22^e semaine de gestation ou lorsque le poids du fœtus est égal ou supérieur à 500 g, lorsque l'âge gestationnel est inconnu.*
- Savez-vous comment votre pays définit la « mort naissance » ?
- L'avortement est-il légal ou pratiqués dans votre pays ?
- L'avortement est-il autorisé en cas d'anomalie congénitale ?
- Lorsque l'avortement est illégal, les femmes se rendent-elles dans d'autres pays pour avorter ?
- Si les autopsies sont couramment pratiquées dans votre pays, est-ce que cela peut contribuer à établir un diagnostic d'anomalies congénitales ?
- De quelle manière un programme de surveillance prenant en compte les mort naissances et les interruptions de grossesse peut-il différer d'un autre qui ne tient compte que des naissances vivantes ?

Commencez l'activité 3.2



- **Demandez aux participants de consulter la page 6 de leurs manuels.**
- **Demandez aux participants de formuler des critères d'inclusion et d'exclusion pour les programmes de surveillance en population ou en milieu hospitalier. Demandez aux participants de garder à l'esprit la capacité et les sources de données disponibles. Rappelez-leur que les critères d'inclusion et d'exclusion seront différents selon que les programmes seront menés en population ou en milieu hospitalier. Donnez-leur 10 minutes puis discutez des réponses en groupe.**
 - *Réponses possibles :*
 - *Critères d'inclusion :*
 - *Né avec une anomalie congénitale faisant l'objet d'une surveillance*
 - *Âge au moment du diagnostic (jusqu'à 1 an)*
 - *Issue de grossesse (naissance vivante, mortinaissance et interruption de grossesse en raison d'anomalie fœtale)*
 - *Âge gestationnel (≥ 28 semaines, ou $\geq 1\ 000$ g)*
 - *Hospitalisation après l'accouchement (né de la mère hospitalisée)*



- *Critères d'exclusion :*
 - *Né sans anomalie congénitale faisant l'objet d'une surveillance*
 - *Âgé de plus d'1 an*
 - *Fausse couche/avortement spontané*
 - *Moins de 28 semaines de gestation, ou < 1 000 g*
 - *Né d'une mère non hospitalisée*

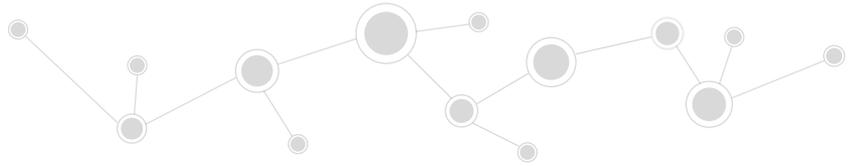


Commencez la discussion de groupe 3.6

■ **Demandez aux participants de répondre aux questions suivantes. Laissez aux participants le temps de rédiger leurs réponses. Encouragez les discussions de groupe sur les réponses avant de récapituler.**

- Qu'entend-on par le terme « cas » ?
 - Réponse : Un cas peut être défini par le critère d'inclusion d'un programme de surveillance.
- Si seules les naissances vivantes sont prises en compte dans le cadre de votre programme de surveillance, allez-vous inclure un nourrisson qui était vivant au moment de l'accouchement mais qui ne montre plus aucun signe de vie à la naissance ? Veuillez expliquer votre réponse.
 - Réponse : Non, le programme de surveillance n'inclut que les naissances vivantes. Si les critères d'inclusion du programme de surveillance prenaient en compte les mort naissances, les nouveau-nés y seraient inclus.
- Dans le cas d'une mère ayant accouché en chemin vers l'hôpital d'un nouveau-né atteint d'une anomalie, le nouveau-né peut-il être inclus dans le programme de surveillance si ce dernier est basé à l'hôpital ? Veuillez expliquer votre réponse.
 - Réponse : Cela dépend de la politique de l'hôpital. Si celui-ci inscrit ce bébé comme étant né à l'hôpital, il sera inclus dans le programme. Si le critère d'inclusion du programme de surveillance envisage ce cas de figure, alors le nouveau-né y sera inclus.
- Si la mère accouche à domicile et présente le nouveau-né à l'hôpital dans les heures qui suivent l'accouchement après avoir constaté une anomalie congénitale, le nouveau-né pourra-t-il être inclus dans le programme de surveillance en milieu hospitalier ? Veuillez expliquer votre réponse.
 - Réponse : Cela dépend du critère d'inclusion du programme de surveillance. S'il s'agit d'un programme de surveillance en milieu hospitalier, le nouveau-né ne pourra pas y être inclus.
- Lorsqu'une mère accouche d'un nouveau-né présentant des anomalies congénitales dans un hôpital de votre pays, mais qu'elle vient d'un autre pays ou qu'elle n'a pas pour résidence votre zone de compétence, son nouveau-né peut-il être inclus dans un programme en population ? Peut-il l'être dans un programme en milieu hospitalier ? Veuillez expliquer votre réponse.
 - Réponse :
 - S'il s'agit d'un programme de surveillance en population, le nouveau-né ne pourra pas être pris en compte, car la mère ne réside pas au sein de la zone géographique délimitée. Cependant, si la mère a vécu dans le pays au sein de la zone de compétence depuis une période spécifiée dans les critères d'inclusion, le nouveau-né pourra alors y figurer.





- Réponse : Le nouveau-né ne peut pas être inclus car son poids est inférieur à 1 000 g.
- Si une anomalie congénitale est diagnostiquée avant la naissance, mais qu'à l'examen de naissance aucune anomalie congénitale n'apparaît, le fœtus peut-il être inclus dans le programme de surveillance ? Veuillez expliquer votre réponse.
 - Réponse : Le fœtus n'y sera pas inclus car le diagnostic prénatal n'a pas été confirmé à la naissance.
- Expliquez dans quelle mesure les critères d'inclusion et d'exclusion peuvent modifier l'estimation de la prévalence à la naissance.
 - Réponse :
 - Les naissances vivantes, les mortinaissances et les interruptions de grossesse fourniront une prévalence plus précise de l'anomalie congénitale.
 - Pour fournir une estimation plus précise de la prévalence de chaque anomalie congénitale, le programme de surveillance doit disposer de ressources et être en mesure d'établir un seuil d'âge d'un an au lieu des trois premières années de la vie. En outre, de nombreuses mortinaissances avec anomalies congénitales passeront inaperçues si le programme de surveillance n'est en mesure de saisir les naissances qu'à partir de la 28^e semaine de gestation ou celles dont le poids est d'au moins 1 000 g.

Formats de description des anomalies congénitales

Durée prévue : 15 minutes

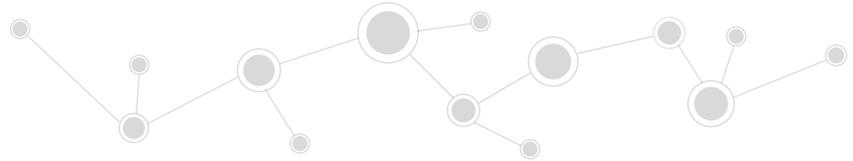
Script/points essentiels

- Nous allons aborder à présent les méthodes de description des anomalies congénitales au cours du processus de collecte de données. Les descriptions insuffisantes sont susceptibles d'altérer la qualité des données.
- Il existe deux méthodes visant à décrire les anomalies congénitales dans le cadre des instruments de collecte de données : la description textuelle et les cases à cocher.
 - En apportant plus de précisions, les descriptions textuelles s'avèrent nécessaires pour établir un diagnostic précis.
 - Les cases à cocher seules peuvent limiter la qualité des données. Il semble plus pertinent de faire figurer d'autres options pour classer les anomalies congénitales par catégorie.
 - Par exemple, lorsqu'un pays dispose des ressources pour recueillir des données électroniques, une liste de cases à cocher peut s'avérer utile comme première étape, puis une fenêtre contenant des options supplémentaires pourrait s'ouvrir dans un menu déroulant afin de classer l'anomalie congénitale par catégorie.

Commencez la discussion de groupe 3.7

- Montrez aux participants des exemples de formats textuels et de cases à cocher.
- Demandez aux participants de répondre aux questions suivantes. Que démontrent ces exemples ? Laissez aux participants le temps de rédiger leurs réponses. Encouragez les discussions de groupe sur les réponses avant de récapituler.





- Réponses possibles :
 - Ces exemples illustrent la façon dont le recours aux descriptions textuelles permet de fournir des renseignements plus approfondis au sujet d'un diagnostic.
 - L'utilisation exclusive des cases à cocher impose au programme de ne s'appuyer que sur la formation et l'expertise du membre du personnel ayant coché la case afin de compléter le formulaire.
 - Le format des cases à cocher peut simplifier la gestion des données, mais les renseignements détaillant les éléments d'un diagnostic peuvent manquer.

Verbatim description format

Anomalie congénitale sélectionnée	Description/commentaires/détails
1. Fente labiale	Bébé né avec une fente labiale unilatérale du côté gauche ; le palais est intact. Le bébé présente également une microcéphalie et des mains botes.

Checkbox format

Anomalies du tube neural :	
<input type="checkbox"/>	Anencéphalie
<input type="checkbox"/>	Encéphalocèle
<input type="checkbox"/>	Spina bifida
Fentes orofaciales :	
<input checked="" type="checkbox"/>	Fente labiale
<input type="checkbox"/>	Fente palatine
<input type="checkbox"/>	Fente labio-palatine
<input checked="" type="checkbox"/>	Autre

Variables de base pour la détermination des cas

Durée prévue : 1,5 heure

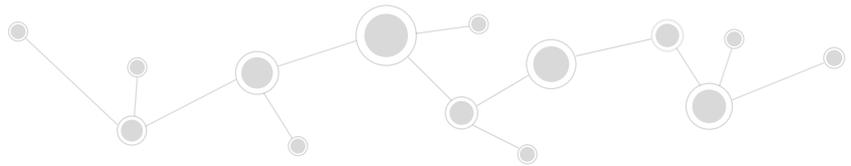
Script/points essentiels

- Abordons à présent les variables de détermination centrales.
- Les objectifs et buts d'un programme de surveillance détermineront le choix des variables de détermination centrales.
- Les pays devront évaluer la disponibilité des variables centrales relatives aux sources de données existantes afin de déterminer quels renseignements importants sur les anomalies congénitales font déjà l'objet d'une saisie à d'autres fins analytiques.

Commencez l'activité 3.3



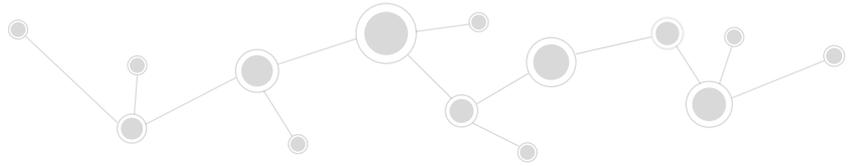
- **Demandez aux participants de consulter la page 7 de leurs manuels.**
- **Examinez le tableau puis entamez une discussion sur les variables de détermination centrales proposées. Discutez de la mesure dans laquelle ces variables peuvent différer en fonction du pays du participant, et de la façon dont elles peuvent être adaptées. Renvoyez les participants aux Annexes H et I du document de l'OMS/des CDC/de l'ICBDSR « Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4) », pour en savoir plus sur les variables supplémentaires à prendre en compte.**



- **Demandez aux participants d'écrire dans une colonne vide de leur manuel le motif pour lequel une variable présentée dans le tableau ci-dessous doit être saisie. Une fois qu'ils ont complété le tableau, montrez aux participants le tableau suivant contenant les réponses possibles afin de poursuivre la discussion.**

Catégorie	Nom de la variable	Raisons pour lesquelles ces variables doivent être collectées <i>(réponses en italique ci-dessous)</i>
Rapport	Identification du dossier	<i>Pour récupérer un formulaire et s'assurer de l'absence de tout doublon dans la base de données</i>
	Ville, province, État ou territoire	<i>Pour identifier la prévalence d'une anomalie congénitale par lieu de naissance</i>
Père	Nom(s)	<i>Pour récupérer les informations, faire le lien avec l'enfant</i>
Mère	Nom(s)	<i>Pour récupérer les informations, faire le lien avec l'enfant</i>
	Date de naissance de la mère, ou âge si les données ne sont pas disponibles	<i>Pour identifier la distribution et la prévalence des anomalies congénitales par âge maternel (l'âge maternel constitue un facteur de risque pour certaines anomalies congénitales)</i>
	Nombre total de grossesses	<i>Pour identifier la distribution et la prévalence des anomalies congénitales en fonction des accouchements précédents</i>
Nourrisson	Date de naissance	<i>Pour récupérer les informations et vérifier la distribution des anomalies congénitales par mois/année</i>
	Sexe	<i>Pour identifier la distribution des anomalies congénitales par genre</i>
	Issue de grossesse	<i>Pour identifier la distribution et la prévalence des anomalies congénitales en fonction des grossesses précédentes. La prévalence peut être calculée par naissances vivantes avec ou sans mortinaissances et interruptions de grossesse en raison d'anomalies fœtales</i>

- Chaque pays peut constituer un dossier fictif basé sur les variables typiques recueillies dans le pays, et les participants peuvent être invités à résumer les informations dans l'outil de collecte de données (voir activité 3.4). Concernant l'activité, l'animateur peut observer les différents graphiques des hôpitaux, afin de pouvoir créer au préalable un « dossier » qui peut être utilisé.



Commencez la discussion de groupe 3.8



■ Posez les questions suivantes pour alimenter la discussion :

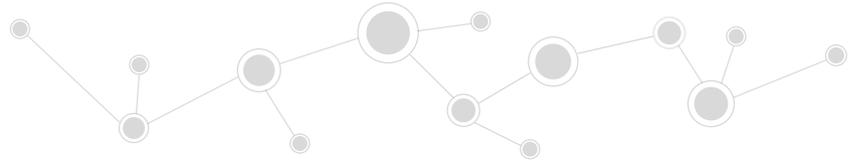
- Quelles sont, d'après-vous, les variables démographiques les plus pertinentes à intégrer dans un programme de surveillance dans votre pays ?
- Quels sont les taux estimés de consanguinité au sein de votre pays ?
- Croyez-vous qu'il soit important de poser la question de la consanguinité ? Pour quelles raisons pensez-vous que cela soit important ou non ?
- Quelles races/origines ethniques peuvent être utiles pour cette saisie ?
- Croyez-vous qu'il soit important de recueillir des informations relatives aux origines ethniques ? Pour quelles raisons pensez-vous que cela soit important ou non ?
- Quelles sont les données déjà collectées à partir des registres d'état civil et des hôpitaux dans votre pays, et sont-elles disponibles ?

Méthodes et outils de collecte des données

Durée prévue : 15 minutes

Script/points essentiels

- La collecte des données nécessite des instruments adaptés, notamment un formulaire d'extraction des données, utile pour faciliter la saisie d'informations.
- Les deux méthodes de collecte de données les plus utilisées sont les saisies sur support papier et par voie électronique.
 - Les méthodes sur support papier sont encore largement utilisées dans le cadre de l'état civil, de la recherche et de la surveillance.
 - Avantages potentiels :
 - Peut offrir des avantages en termes de coût dans les pays dont les ressources sont restreintes
 - Inconvénients potentiels :
 - Peut favoriser les erreurs humaines en raison du besoin de transcription
 - Demande plus de temps pour recueillir et transférer les données
 - Les méthodes électroniques s'améliorent à mesure que la technologie évolue. L'instrument de collecte électronique idéal devrait permettre de recueillir et de fournir des données en toute sécurité à un centre de gestion de données à des fins d'archivage et d'analyse.
 - Avantages potentiels :
 - Améliore la précision des données
 - Permet de transférer facilement les données vers un centre de gestion des données
 - Identifie rapidement les données manquantes
 - Capacité de prendre et de transférer des photos numérique



- Inconvénients potentiels :
 - Plus vulnérable aux vols
 - Peut porter atteinte à la sécurité/confidentialité des données si ces dernières ne sont pas cryptées
 - Nécessite le suivi d'une formation sur l'utilisation d'un système électronique



- **Demandez aux participants** : Quelles sont les ressources du pays et la formation qui leur est demandée ?
- **Demandez aux participants** : Quelle est, d'après-vous, la méthode la mieux adaptée au contexte de votre pays ?

Collecte et gestion des données

Durée prévue : 15 minutes

Script/points essentiels

- Nous allons à présent nous pencher sur le sujet de la collecte et de la gestion des données.
- La collecte, l'archivage et la gestion des données de manière fiable et pertinente sont essentiels au bon déroulement des programmes de surveillance des anomalies congénitales.
- **Demandez aux participants** : Quels sont les avantages d'un système de données bien conçu ?
 - *Réponses possibles :*
 - Favorise un haut niveau de qualité des données et l'archivage sécurisé des données
 - Fournit une collecte systématique des données
 - Fournit la capacité de relier les données sur les anomalies congénitales avec d'autres informations disponibles à des fins de surveillance, de recherche et de prévention
 - Facilite la diffusion rapide des estimations de la prévalence aux principaux intéressés
 - Permet d'effectuer des comparaisons fiables avec les données d'autres programmes portant sur les anomalies congénitales
 - Permet d'évaluer les renseignements envoyés par les sites concernés au système de surveillance central

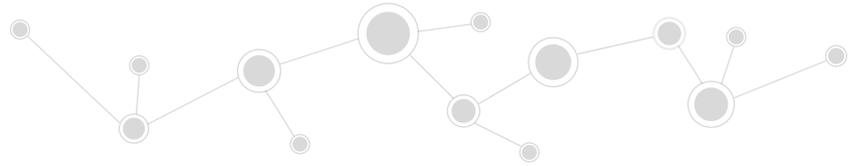
Protocole de gestion des données

Durée prévue : 1 heure

Script/points essentiels



- Abordons maintenant l'importance de l'établissement d'un protocole pour la gestion des données.
- **Demandez aux participants** : Pourquoi l'établissement d'un protocole de gestion des données est-il important ?
 - *Réponses possibles :*



- Améliore la qualité des données par la normalisation de la gestion des données
- Améliore la transparence des procédures
- Améliore la transmission des données
- Assure la confidentialité et la sécurité des données
- Définit les rôles de la gestion des données à chaque étape

■ Il est important que l'ensemble du personnel participant soit formé à l'utilisation du protocole de gestion des données

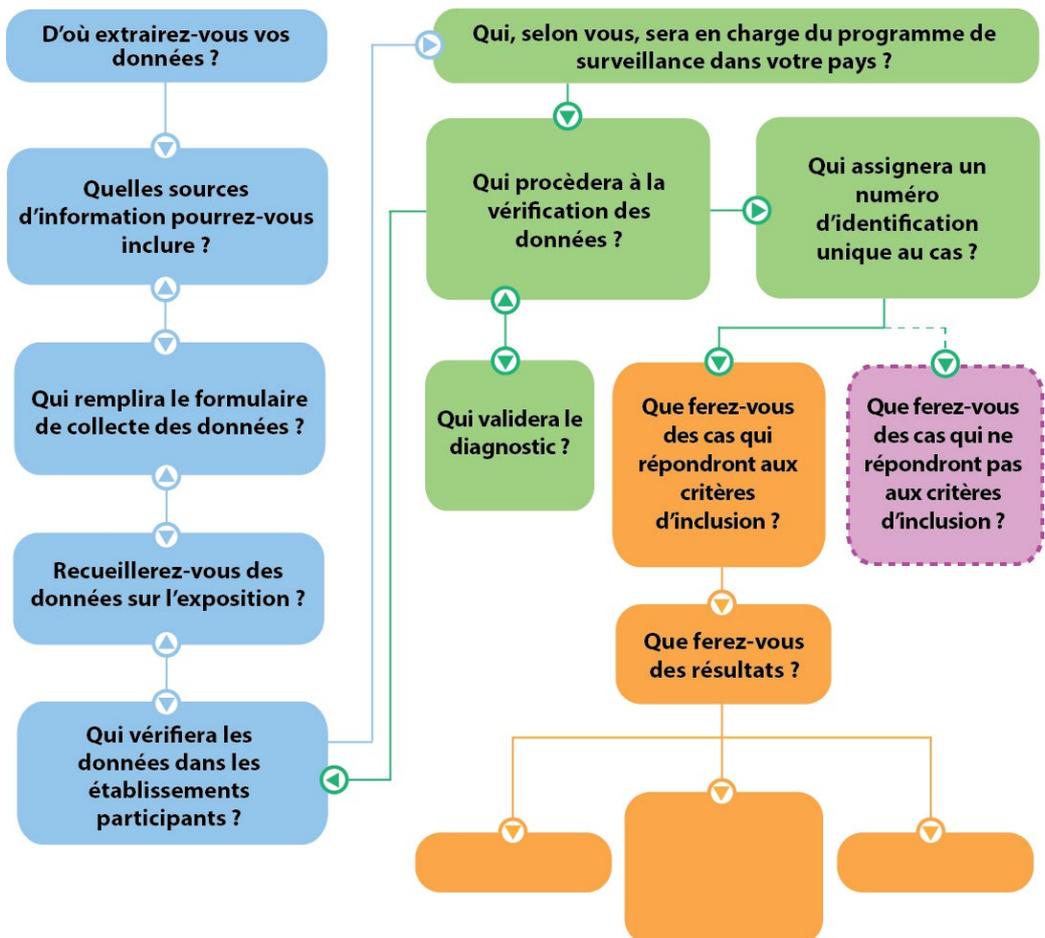


■ Demandez aux participants de consulter la page 9 de leurs manuels. Examinez les questions figurant dans l'organigramme et répondez-y.

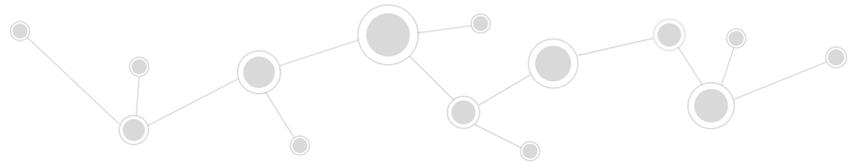
Commencez l'activité 3.5



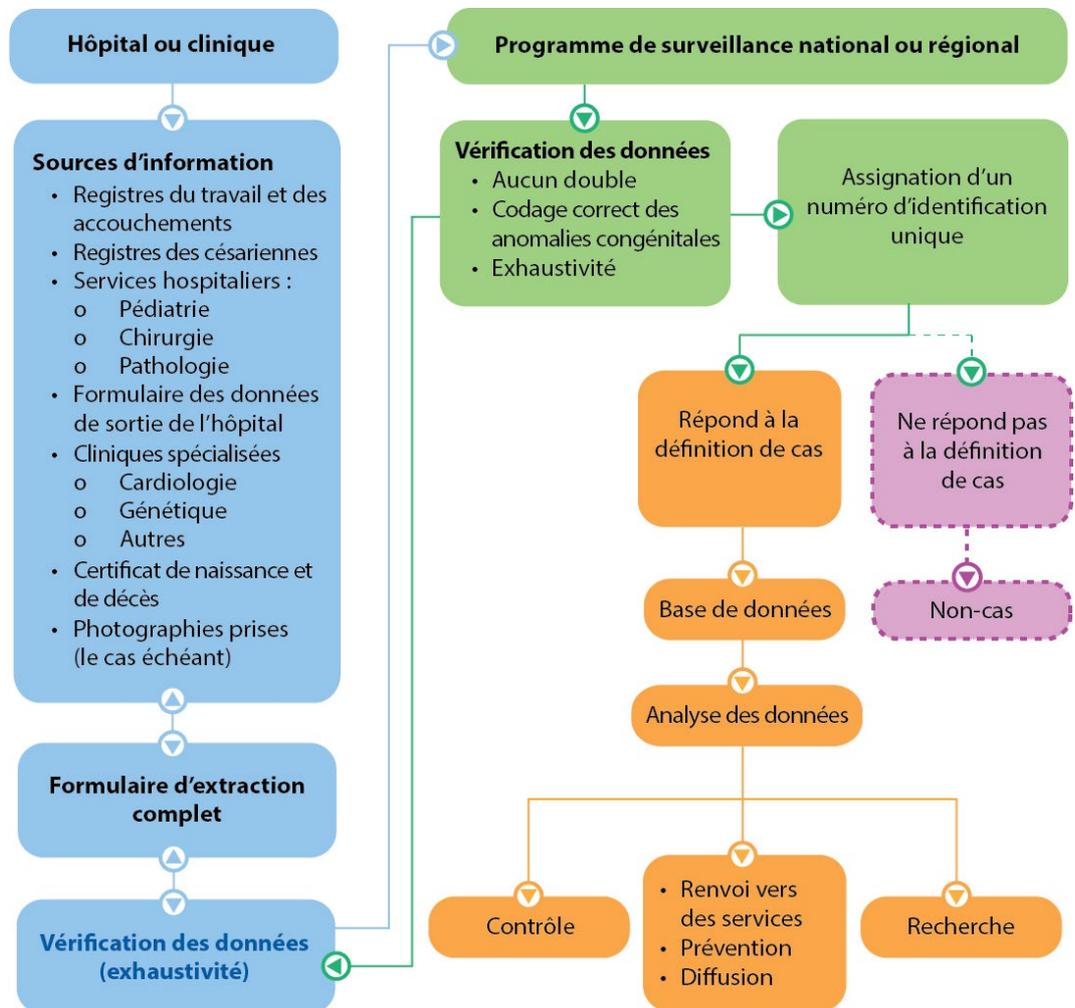
■ Demandez aux participants de compléter l'organigramme.



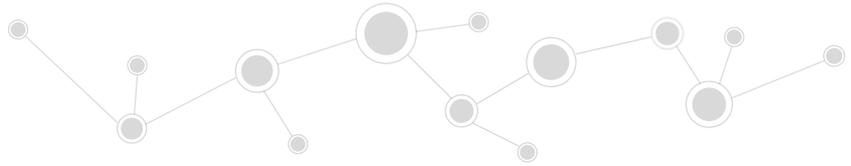
■ Dès que les participants ont terminé leur organigramme, montrez le tableau suivant comprenant les réponses possibles, et discutez des réponses que les participants ont formulées.



○ Réponse possible :



- Le protocole de collecte et de gestion des données devrait comprendre des procédures permettant :
 - l'identification des sources de données comprenant des anomalies congénitales identifiables
 - l'identification et la consignation des anomalies congénitales par des professionnels de la santé au sein de chaque source de données
 - la formation du personnel responsable du codage des anomalies congénitales conformément au système de codage CIM-10
 - la prise de photos des fœtus ou des nouveau-nés atteints d'anomalies congénitales, lorsque les conditions locales le permettent
 - la vérification des renseignements provenant de l'hôpital participant
 - l'envoi des renseignements à un programme de surveillance régional ou national



- Il est important que la collecte et l'analyse des données soient réalisées de façon systématique par un personnel formé pour garantir leur qualité et leur interprétation correcte.
 - Les données de mauvaise qualité peuvent mener à des conclusions erronées concernant l'apparition d'anomalies congénitales au sein d'une population, et fragiliser la crédibilité du programme.
 - Toute interprétation inexacte pourrait gravement porter atteinte au processus de prise de décision des autorités de santé publique.
- **Demandez aux participants :** Quels sont les attributs les plus importants des données de haute qualité ?
 - *Réponses :*
 - Exhaustivité
 - Précision
 - Rapidité
- L'exhaustivité se réfère à la mesure dans laquelle les données sont complètes. Par exemple, tous les cas d'une source donnée au cours d'un délai déterminé ont été identifiés, et toutes les données nécessaires ont été prélevées. Les vérifications effectuées dans les hôpitaux et la liaison entre les cas détectés et les autres sources de données, telles que les registres d'état civil ou les centres de diagnostic spécialisés, peuvent contribuer à évaluer l'exhaustivité de la détermination des cas.
- La précision désigne la mesure dans laquelle les données sont exactes, correctes et valides. Les approches permettant d'assurer la précision des données comprennent :
 - Un nouveau résumé analytique des informations
 - des audits de validité, tels que l'identification des diagnostics manqués ou des problèmes de codage
 - des examens cliniques, tels que la vérification des diagnostics, des codes attribués, des tests et des procédures (p. ex. deux individus saisissent les mêmes données et regardent si la base de données identifie le doublon)
 - la vérification de la saisie de données, telle que le contrôle des limites par des programmes personnalisés, des champs automatisés, le rejet des données réputées inexactes, et l'exécution régulière de requêtes de données visant à identifier les doublons et les problèmes concernant les variables
- On entend par rapidité la mesure dans laquelle les données sont collectées et analysées en temps opportun. Elle est mesurée par le délai qui s'écoule entre la date du diagnostic et la date d'extraction ; entre la date d'extraction et la date à laquelle les informations sont transmises au bureau ; entre la date d'arrivée au bureau et la date à laquelle ces informations sont saisies dans le système ; et entre la date de l'élaboration du produit fini et celle de la diffusion.
- La précision et la rapidité désignent également la façon dont les données sont communiquées au public cible.
- **Demandez aux participants :** Citez quelques facteurs susceptibles d'avoir une incidence sur la qualité des données dans chacune des étapes du protocole ?
 - *Réponses possibles :*
 - Valeurs manquantes ou champs de données vides sur le formulaire d'extraction des données
 - Cas dupliqués
 - Erreurs de diagnostic, de description ou de codage des anomalies congénitales



Analyse des données

Durée prévue : 4 heures

Script/points essentiels

- Abordons à présent les mesures typiquement employées pour la surveillance des anomalies congénitales ; ces mesures comprennent la prévalence et les tendances relatives aux naissances.



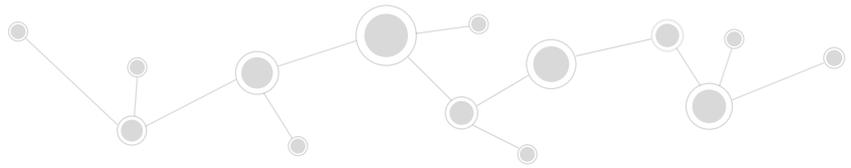
- **Demandez aux participants :** Est-ce que parmi vous, quelqu'un sait comment se calcule la prévalence à la naissance ? **Amorcez la discussion, puis affichez la formule de la prévalence à l'écran. Invitez les participants à discuter des différences entre la prévalence totale, la prévalence à la naissance et la prévalence de naissances vivantes (des informations supplémentaires sont disponibles au Chapitre 3 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.**

- Dans un programme de surveillance en population, la prévalence totale des anomalies congénitales est calculée en additionnant le nombre de cas non dupliqués (naissances vivantes, mortinaissances et interruptions de grossesses) au numérateur, et le nombre total de naissances vivantes et de mortinaissances dans la population source au dénominateur, pour une zone de couverture et une durée données.
- Dans le cas d'un programme de surveillance en milieu hospitalier, la prévalence totale des anomalies congénitales est calculée en additionnant le nombre de cas hospitalisés non dupliqués (naissances vivantes, mortinaissances et interruptions de grossesses) au numérateur, et le nombre total de naissances vivantes et de mortinaissances constaté au sein d'un hôpital participant au dénominateur, pour une durée donnée.
- La prévalence des anomalies congénitales est habituellement calculée et présentée en tant que prévalence pour 10 000 naissances. La prévalence peut être calculée pour l'ensemble des anomalies congénitales, les anomalies congénitales spécifiques individuelles ou les groupes d'anomalies.
- Le nombre de cas ne peut à lui seul servir de base de calcul de la prévalence (les données au numérateur) sans disposer d'informations sur le dénominateur.
- La formule suivante est utilisée pour calculer la prévalence à la naissance des anomalies congénitales, en supposant que les naissances vivantes et les morts fœtales sont calculées de la façon suivante :

$$\text{Prévalence à la naissance} = a/b \times 10\,000$$

a = Nombre de naissances vivantes et de morts fœtales (mortinaissances) présentant une anomalie congénitale (p. ex. spina bifida) constatées au sein de la population source au cours d'une année donnée

b = Nombre de naissances vivantes et de morts fœtales (mortinaissances) au cours de la même année



1. Prévalence des anomalies congénitales parmi les naissances vivantes = $\frac{\text{Cas parmi les naissances vivantes}}{\text{Total des naissances vivantes}} \times 10\,000$
2. Prévalence à la naissance des anomalies congénitales = $\frac{\text{Cas parmi les naissances vivantes} + \text{cas parmi les morts fœtales (mortinaissances)}}{\text{Total des naissances vivantes} + \text{morts fœtales (mortinaissances)}} \times 10\,000$
3. Total de la prévalence des anomalies congénitales = $\frac{\text{Cas parmi les naissances vivantes} + \text{cas parmi les morts fœtales (mortinaissances)} + \text{cas d'ETOPFA en raison d'anomalies fœtales}}{\text{Total des naissances vivantes} + \text{total des morts fœtales (mortinaissances)} + \text{total des cas d'ETOPFA en raison d'anomalies fœtales}} \times 10\,000$

ETOPFA = Interruption volontaire de grossesse en raisons d'anomalies foetales

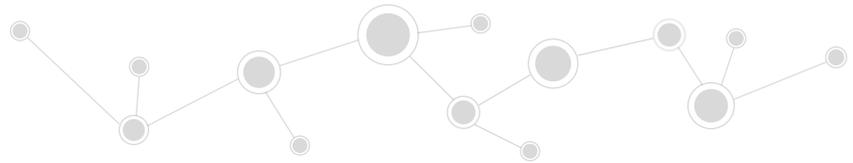
- Le numérateur comprend les naissances vivantes et les morts fœtales connues (mortinaissances) présentant des anomalies congénitales, et les interruptions de grossesse en raison d'anomalies congénitales (si ces données sont disponibles). Le dénominateur comprend uniquement les naissances et les morts fœtales (mortinaissances ; si ces données sont disponibles), car il est pratiquement impossible d'évaluer le nombre total de pertes de grossesse. Puisque le nombre de pertes de grossesse est relativement faible par rapport au nombre de naissances vivantes, leur exclusion a peu d'effet sur l'estimation de la prévalence. Les avortements spontanés (également appelés fausses couches) ne sont pas inclus dans le numérateur ni dans le dénominateur car il est pratiquement impossible d'évaluer le nombre total d'avortements spontanés.



- Remarquez que les interruptions de grossesse ne sont pas comprises dans le dénominateur. **Demandez aux participants d'expliquer pourquoi ils estiment qu'il n'est pas nécessaire d'ajouter les interruptions de grossesse au dénominateur, puis écrivez les réponses sur le tableau de conférence.**

○ Réponses possibles :

- Difficilement constatables et souvent non déclarées dans les statistiques démographiques officielles
 - Nombre probablement négligeable par rapport au nombre total de naissances, leur exclusion a donc peu d'impact sur l'estimation globale
- Pour en savoir plus sur la façon de calculer la prévalence totale, la prévalence des naissances vivantes et la prévalence à la naissance, veuillez consulter le Chapitre 3 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.



Commencez l'activité 3.6



- **Demandez aux participants de former des groupes. Demandez-leur de lire l'étude de cas suivante pour calculer la prévalence des anomalies du tube neural. Dites-leur que ces renseignements sont fournis dans leurs manuels de travail, à la page 10.**

Étude de cas 1 : Cases of neural tube defects by type of ascertainment , United States of America (USA), 2004-2006 (*Cas d'anomalies du tube neural classées par type de détermination, É.-U.*)

Le réseau américain sur la prévention des anomalies congénitales recueille les données de surveillance relatives aux anomalies congénitales par État pour les publications annuelles des estimations de la prévalence et les projets de recherche collaborative. En 2010, les données pour 21 anomalies congénitales entre 2004 et 2006 ont été présentées comme des estimations nationales de la prévalence des anomalies congénitales. Les données figurant au Tableau 3.1 proviennent des programmes de surveillance en population dont les cas ont été déterminés selon une approche passive, une approche active ou une approche hybride. Le recours à la détermination active des cas intervient lorsque l'on doit examiner activement des sources de données multiples afin d'identifier des cas. Le recours à la détermination active des cas exige que le programme embauche du personnel formé à l'extraction des données. La détermination passive des cas intervient lorsque le personnel hospitalier signale directement les cas au programme sans que le personnel de ce dernier n'intervienne dans la vérification de ces cas. On peut citer comme exemple de détermination des cas hybride les cas où le personnel hospitalier signale des cas et où le personnel du programme les vérifie.

Tableau 3.1. Cases of neural tube defects by type of ascertainment , USA, 2004-2006 (*Cas d'anomalies du tube neural classées par type de détermination, É.-U.*)

Anomalies du tube	Nombre de cas			National
	Détermination active (11 programmes) ^a	Détermination hybride (6 programmes) ^b	Détermination passive (7 programmes) ^c	
Anencéphalie	697		192	1 100
Spina bifida	1 162		820	2 543
Encéphalocèle	261	National	184	570
Total des anomalies du tube neural	2 120	897	1 196	4 213

Source : Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, Wang Y, Meyer RE et al. Updated national birth prevalence estimates for selected congenital anomalies in the United States 2004-2006. (*Mise à jour des estimations nationales de la prévalence à la naissance des anomalies congénitales sélectionnées aux États-Unis.*) Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2010; 88:1008-16. © 2010 by John Wiley & Sons, Inc. Source photographique : avec l'aimable autorisation de John Wiley and Sons, Inc.

Données issues de programmes utilisant l'approche de détermination des cas active, hybride ou passive.

^a Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination active des cas : 3 120 605.

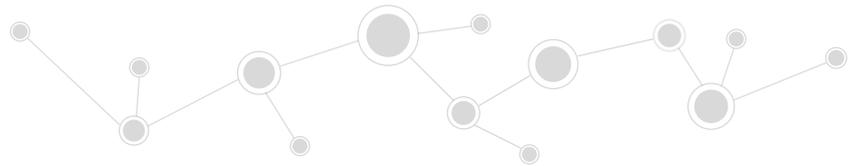
^b Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination hybride des cas : 2 075 973.

^c Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination passive des cas : 2 145 287.



- **Demandez aux participants de rédiger les réponses aux questions de la page 11 de leur manuel de travail :**

- Estimez la prévalence nationale pour chaque anomalie du tube neural et pour le total des anomalies du tube neural pour 10 000 naissances vivantes.



- Estimez la prévalence à la naissance pour chaque anomalie du tube neural pour 10 000 naissances vivantes selon le type de détermination.
- Estimez la prévalence à la naissance pour le total des anomalies du tube neural pour 10 000 naissances vivantes selon le type de détermination.
- Réponse :

Tableau 3.2. Prevalence of neural tube defects by type of ascertainment , USA, 2004-2006 (Prévalence des anomalies du tube neural classées par type de détermination, É.-U.)

Anomalies du tube neural	Détermination active (11 programmes) ^a		Détermination hybride (6 programmes) ^b		Détermination passive (7 programmes) ^c		National	
	Cas	Prévalence	Cas	Prévalence	Cas	Prévalence	Cas	Prévalence
Anencéphalie	697	2,23	211	1,02	192	0,89	1 100	1,50
Spina bifida	1 162	3,72	561	2,70	820	3,82	2 543	3,46
Encéphalocèle	261	0,84	125	0,60	184	0,86	570	0,78
Total des anomalies du tube neural	2 120	6,79	897	4,32	1 196	5,57	4 213	5,74

Source : Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, Wang Y, Meyer RE et al. Updated national birth prevalence estimates for selected congenital anomalies in the United States 2004-2006. (Mise à jour des estimations nationales de la prévalence à la naissance des anomalies congénitales sélectionnées aux États-Unis.) Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2010; 88:1008-16. © 2010 by John Wiley & Sons, Inc. Source photographique : avec l'aimable autorisation de John Wiley and Sons, Inc.

Les données sont composées du nombre de systèmes de surveillance utilisant l'approche de détermination des cas active, hybride ou passive.

^a Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination active des cas : 3 120 605.

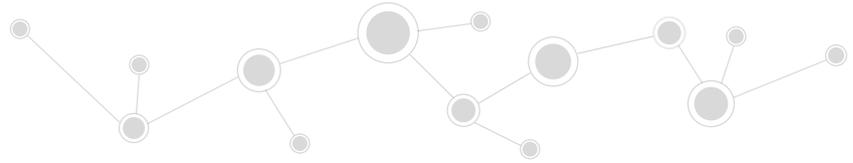
^b Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination hybride des cas : 2 075 973.

^c Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination passive des cas : 2 145 287.



■ **Demandez aux participants :** De décrire les différences et les similitudes de la prévalence par type de détermination des cas, puis de fournir les raisons pour lesquelles ces différences existent.

- Réponses possibles :
 - La prévalence des anomalies spécifiques varie selon la méthode de détermination utilisée
 - La prévalence de l'anencéphalie varie considérablement selon la méthode de détermination utilisée
- Les raisons probables pouvant expliquer ces différences sont :
 - Certains programmes peuvent inclure les interruptions volontaires de grossesse
 - Certains programmes peuvent inclure les mortinaissances au numérateur, au dénominateur ou aux deux
 - Certains programmes peuvent avoir employé des déterminations prénatales spécialisées
 - La prévalence de l'encéphalopathie était plus élevée dans le cas de la méthode de détermination passive que dans les cas des méthodes de détermination hybride et active



- **Demandez aux participants :** Quelles sont les raisons qui peuvent expliquer les différences de prévalence de spina bifida parmi les trois méthodes de détermination des cas ?
 - *Réponses possibles :*
 - *Erreurs de classification à la naissance*
 - *Problèmes de signalements/absence de signalement des anomalies congénitales ; on peut parler de signalement biaisé, c.-à-d. sous-déclaration, sur-déclaration ou déclaration sélective*
 - *Les méthodes de détermination hybride des cas permettent d'évaluer les cas suspects au cours du suivi et de fournir un diagnostic définitif*
- **Dites aux participants :** Abordons à présent les tendances. Dans le contexte de la surveillance des anomalies congénitales, les tendances sont :
 - Utilisées afin de fournir des renseignements pour l'évaluation des besoins, la planification des programmes, l'évaluation des programmes et les activités d'élaboration de politiques
 - Utilisées pour générer des tableaux et des graphiques relatifs à la prévalence sur des périodes relativement longues
 - Des chiffres relativement faibles peuvent générer une variation importante des taux annuels. Lorsque l'on examine les tendances représentant des régions restreintes, des populations peu nombreuses ou une plage temporelle étroite, il peut s'avérer nécessaire de combiner plusieurs années de renseignements

Commencez l'activité 3.7



- **Demandez aux participants de former des groupes de 3 ou de 4 personnes. Demandez aux participants de lire le scénario ci-dessous. Demandez aux participants de consulter la page 12 de leurs manuels.**

Étude de cas 2 : Prévalence d'anomalies du tube neural entre la période sans enrichissement et celle avec enrichissement aux É.-U., 1999-2007

En 1996, l'enrichissement des produits céréaliers en acide folique est devenu volontaire aux É.-U. Un décret visant l'obligation d'enrichir les produits en acide folique a été voté en 1998 afin d'assurer un approvisionnement adéquat en folate pour les femmes en âge de procréer.

Le réseau américain pour la prévention des anomalies congénitales recueille ce type d'informations réparties en trois grands groupes ethniques. Ces données sont différenciées selon la période au cours de laquelle elles ont été collectées : avant l'application de l'enrichissement en acide folique (entre 1995 et 1997), et après le décret imposant cette mesure (entre 1998 et 2010). La prévalence annuelle estimée en termes d'anomalies du tube neural dans neuf hôpitaux des É.-U. au cours de ces périodes figure au Tableau 3.3.

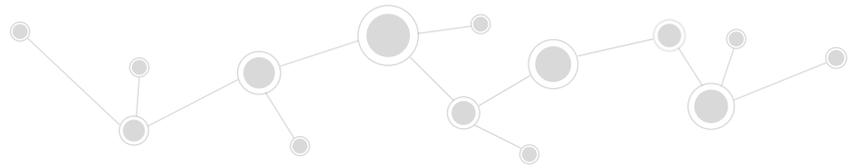


Tableau 3.3. Prévalence des anomalies du tube neural aux É.-U. pour 10 000 naissances vivantes par race et origine ethnique (1995-2007)

Race et origine ethnique	Année												
	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007
Hispanique	9,20	10,84	9,69	7,37	7,83	6,45	6,63	6,98	6,95	6,63	6,27	5,69	6,04
Afro-américaine	4,89	5,75	3,59	4,78	4,80	4,49	4,81	5,16	4,17	3,68	3,89	3,37	3,74
Caucasienne	7,1	7,8	6,7	5,5	5,5	5,3	5,1	4,6	4,6	5,2	4,6	4,9	5,3

Source : CDC Grand Rounds: additional opportunities to prevent neural tube defects with folic acid fortification. (Conférences scientifiques des CDC : nouvelles opportunités pour la prévention des anomalies du tube neural grâce à l'enrichissement en acide folique.) MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2010;59(31):980-4.



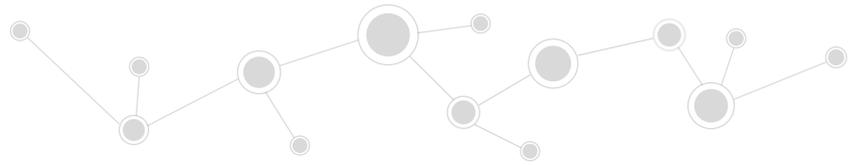
■ **Demandez aux participants :**

- L'enrichissement en acide folique des aliments de base a-t-il eu un impact sur les anomalies du tube neural ?
- Si c'est le cas, cette méthode a-t-elle eu un impact sur la prévalence des anomalies du tube neural ?
- Réponse possible:
 - L'enrichissement des aliments de base en acide folique est très probablement le principal responsable du déclin de la prévalence des anomalies du tube neural. Le déclin observable du taux d'anomalies du tube neural est probablement dû à l'enrichissement alimentaire.



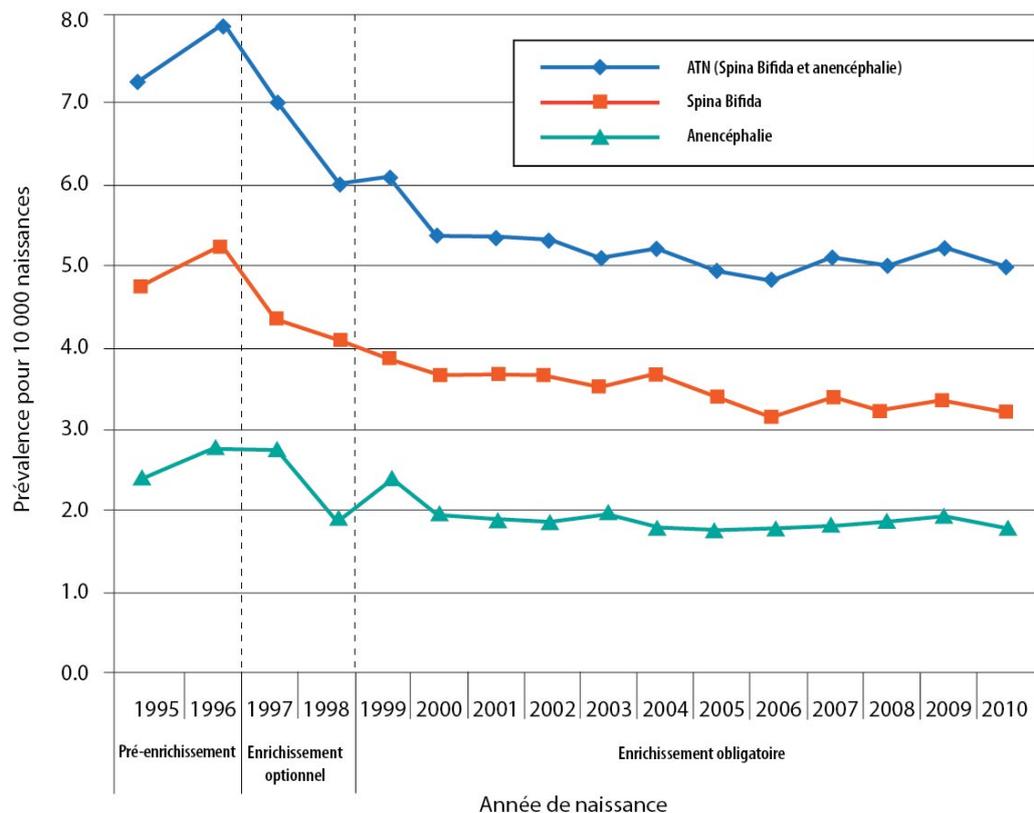
■ **Remarque : Si les participants disposent d'un ordinateur muni d'un tableur Excel, demandez-leur d'élaborer un graphique avec les données fournies :**

- Faites-leur un rappel sur :
 - L'importance d'élaborer une échelle significative sur l'axe Y permettant d'améliorer la compréhension et l'utilisation d'une échelle de temps sur l'axe X afin de montrer les tendances
 - L'importance de qualifier l'axe
 - L'utilisation des effets de mise en évidence ou des facteurs d'intérêt, notamment l'année du déploiement du programme d'enrichissement alimentaire aux É.-U. (volontaire ou obligatoire)
 - Besoin de titres clairs et descriptifs
- Les organismes de santé publique jouissent d'une longue tradition concernant la surveillance des tendances en matière de taux de maladie et de décès, et de facteurs de risque médicaux, sociaux et comportementaux pouvant contribuer à ces événements indésirables. Les tendances des taux observés fournissent des renseignements pour l'évaluation des besoins, la planification des programmes, l'évaluation des programmes et les activités d'élaboration de politiques. L'examen des données permet à long terme d'effectuer des prédictions concernant la fréquence et les taux d'occurrence à venir.
- Dans le domaine de la santé publique, les données sur les tendances sont généralement présentées comme des taux basés sur la population. Accessibles sur des systèmes de bases



de données de grande ampleur tels que les registres d'état civil nationaux, ces données montrent comment les taux changent à long terme, par exemple, sur une période de 10 ans ou plus. Les données de tendance peuvent être représentées visuellement par des tableaux et des graphiques. La figure 3.3 illustre les données de tendances séculaires concernant la prévalence des anomalies du tube neural aux É.-U. en les classant selon la race et l'origine ethnique.

Fig. 3.3. Prévalence des anomalies du tube neural (pour 10 000 naissances) par race et origine ethnique, aux É.-U., 1995-2007



Source : National Birth Defects Prevention Network. Neural Tube Defect Ascertainment Project 2010 (http://www.nbdpn.org/docs/NTD_Fact_Sheet_11-13_for_website.pdf).



■ **Demandez aux participants :** Décrire la prévalence des anomalies du tube neural et la tendance séculaire (long terme). La prévalence des anomalies du tube neural a-t-elle changé ? Dans quel sens ce changement s'oriente-t-il ?

○ Réponse possible : On constate une baisse de la prévalence des anomalies du tube neural.

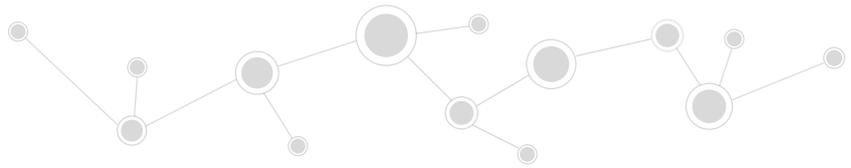


■ **Demandez aux participants :**

○ Quand a-t-on constaté ce changement pour la première fois ?

• Réponse possible : Ce changement de la prévalence a commencé en 1997. Ensuite, la diminution de la prévalence des anomalies du tube neural s'est accélérée au cours de l'année 2004, et s'est depuis stabilisée.

○ Quelles pourraient être les raisons pour lesquelles certains changements ont été constatés concernant la prévalence des anomalies du tube neural ?



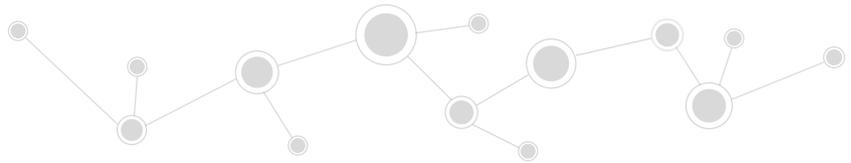
- Réponses possibles
 - L'introduction de l'enrichissement des produits de base en acide folique
 - La prévalence des anomalies du tube neural déclinait déjà et il ne s'agit que de la continuité de ce déclin, peut-être en raison de facteurs qui n'ont pas été mesurés
 - Une surveillance optimisée, une précision des données accrue, une diminution des classifications erronées
 - Des changements dans les méthodes de détermination
- Quels sont les facteurs qui pourraient avoir un impact sur la prévalence d'une maladie ?
 - Réponses possibles :
 - Changement de population en raison d'un flux migratoire
 - Procédures de diagnostic améliorées
 - Techniques de signalement avancées
 - Changements de systèmes ou de méthodes de surveillance
 - Changements dans la prévalence d'autres facteurs de risque au regard de la pathologie
 - Changements en termes d'intervention médicale

Diffusion des données

Durée prévue : 1,5 heure

Script/points essentiels

- Dans le domaine de la surveillance de la santé publique, l'une des étapes les plus importantes est la distribution ou la diffusion rapide des résultats pertinents auprès du public visé.
 - Le public cible peut être constitué de partenaires, d'intervenants, de prestataires de soins de santé, de décideurs politiques et du public.
 - Lors de la préparation de la diffusion des données, il convient de garder à l'esprit qui compose votre public cible.
 - Quel type de message souhaitez-vous véhiculer ?
 - Que voulez-vous faire savoir à votre public cible ?
 - Quel est le format de présentation des données qui est le plus intelligible ?
- **Demandez aux participants :** À votre avis, à quelles fins sont utilisées les données de surveillance en matière de santé publique ? **Laissez les participants répondre, puis discutez des réponses.**
 - Réponses possibles :
 - L'identification des tendances concernant les anomalies congénitales et les taux inhérents aux zones géographiques
 - La planification, la mise en œuvre et l'aide à la préparation de l'évaluation des interventions ou du dépistage
 - La transmission d'informations aux décideurs, aux responsables gouvernementaux et au public



- La transmission d'informations aux cliniciens et praticiens de la santé publique, aux organisations non gouvernementales et au public
- L'identification des enfants ayant des besoins spéciaux et leur orientation vers les services appropriés



- **Demandez aux participants** : Quels seraient les éléments que vous souhaiteriez inclure dans un rapport destiné aux professionnels de la santé publique et aux prestataires de soins de santé ? **Laissez les participants répondre.**

○ *Réponses possibles :*

- Analyses et interprétation des résultats de surveillance en matière de santé publique
- Recommandations pour les activités de prévention découlant des résultats
- Suggestions sur la façon dont les professionnels de la santé publique et les prestataires de soins de santé peuvent participer



- **Demandez aux participants** : Que souhaiteriez-vous inclure dans un rapport destiné aux prestataires et institutions participantes ? **Laissez les participants répondre, puis discutez des réponses.**

○ *Réponses possibles :*

- Manières d'améliorer le signalement
- Comparaison des taux entre les zones géographiques ou les populations, ou entre les institutions participantes lorsque le programme est fondé sur des données hospitalières
- Informations détaillées à l'égard de l'avancement du programme au sein des hôpitaux et des systèmes de santé participants
- Avancement général du programme

- Il importe également de tenir compte d'autres éléments lors de la création des résultats produits par les systèmes de surveillance : le calendrier de diffusion, l'utilité des renseignements diffusés et le canal de diffusion des données. Il convient de garder à l'esprit les publics auxquels s'adressent ces rapports, et de les adapter en conséquence. On peut citer comme exemples de canaux les rapports écrits, Internet, les médias ou une combinaison de ces canaux.

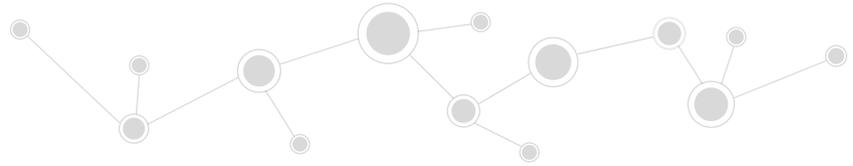
Commencez l'activité 3.8



- **Demandez aux participants** de rédiger les réponses aux questions dans leur manuel de travail, à la page 14 :
- **Demandez aux participants de former des petits groupes. Attribuez un public cible (groupes de 1 à 4) à chaque groupe. À l'aide de l'exemple des données de surveillance, demandez aux groupes de se concerter et de réfléchir sur la manière dont ils communiqueraient et diffuseraient les données de surveillance auprès du groupe qui leur a été attribué. Après leur avoir laissé suffisamment de temps pour terminer l'activité, discutez des résultats à voix haute en élargissant le groupe.**

Public cible

- Groupe 1 : Organisation non gouvernementale
- Groupe 2 : Praticiens dans le domaine de la santé publique/clinique
- Groupe 3 : Public général
- Groupe 4 : Décideurs



Commencez l'activité 3.9



- **Demandez aux participants** de rédiger les réponses aux questions dans leur manuel de travail, à la page 15 :
- **Demandez aux participants de former des petits groupes. Attribuez un public cible (groupes de 1 à 4) à chaque groupe. À l'aide de l'exemple des données de surveillance et de la description de l'activité, demandez aux groupes de rédiger une lettre visant à solliciter au public cible un soutien en faveur du déploiement d'un programme local de surveillance des anomalies congénitales.**

Description de l'activité

Vous être un groupe de pédiatres qui exerce son activité au sein d'une importante maternité de votre pays. Vous constatez que dans l'établissement, de nombreux bébés (voir le Tableau 3.4) naissent avec des anomalies congénitales, et le groupe pense qu'il serait bon de fournir des informations à votre public cible (attribué) afin de les inciter à participer au soutien d'un programme de surveillance. Cette lettre doit également contenir une description de la façon dont les données seront organisées, la nature des données qui seront recueillies et la façon dont elles seront présentées pour présenter le cas à votre public cible.

Public cible

- Groupes 1 et 2 : Ministère de la santé (organisme gouvernemental)
- Groupes 3 et 4 : Praticiens dans le domaine de la santé publique/clinique (issus d'autres maternités du pays)

Tableau 3.4. Prévalence à la naissance des anomalies congénitales par race et origine ethnique

	Prévalence des anomalies pour 10 000 naissances vivantes		
	Groupe ethnique 1	Groupe ethnique 2	Groupe ethnique 3
Fente labiale	243 (10,59)	136 (6,19)	91 (11,28)
Spina bifida	76 (3,31)	53 (2,41)	35 (4,34)
Anencéphalie	40 (1,74)	30 (1,37)	21 (2,60)
Encéphalocèle	19 (0,83)	31 (1,41)	9 (1,12)

Questions d'évaluation 3

Durée prévue : 30 minutes

Les réponses correctes sont présentées en **gras**.

1. Comment définiriez-vous les programmes de surveillance en population et en milieu hospitalier ?

Réponse : Les programmes de surveillance en population collectent des données auprès de l'ensemble des personnes résidant au sein d'une zone géographique donnée. Les programmes en milieu hospitalier recueillent les données de naissances qui se produisent au sein d'hôpitaux présélectionnés dans les limites d'une province, d'une région ou d'un pays.



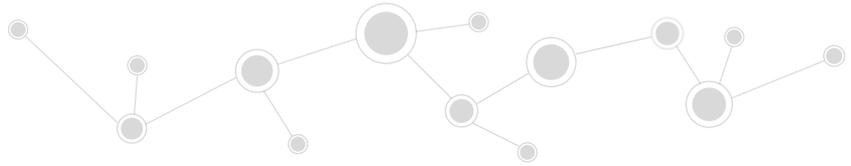
2. Pour quelles raisons les estimations de la prévalence établies à partir de programmes de surveillance en milieu hospitalier peuvent être moins précises ?

Réponse : Les estimations de la prévalence établies à partir de programmes de surveillance en milieu hospitalier ne fournissent que des estimations basées sur les hôpitaux qui y participent, et ne peuvent être généralisées à l'ensemble de la population. Cependant, l'exception est que dans les pays où presque toutes les naissances ont lieu à l'hôpital, et où tous les hôpitaux d'un État, d'un pays ou d'une région participent, et où il n'existe aucun flux de données sélectives de cas provenant de l'extérieur de l'État/du pays/de la région, alors ces programmes en milieu hospitalier peuvent représenter avec exactitude la prévalence réelle.

3. Quels sont les facteurs à considérer lorsqu'il s'agit de choisir entre un programme de surveillance en milieu hospitalier ou un programme de surveillance en population au sein d'un pays ?

Réponse : Ressources valables ET/OU capacité

4. Parmi les réponses suivantes, laquelle ne constitue PAS un type de méthode de détermination des cas ?
 - a. Active
 - b. **Indépendante**
 - c. Passive
 - d. Hybride
5. Parmi les réponses suivantes, laquelle n'est PAS une caractéristique d'une détermination passive de cas ?
 - a. La charge de travail repose sur le personnel en charge des sources de données.
 - b. Les données ne font pas l'objet d'une vérification par le personnel de surveillance, et peuvent donc être de moindre qualité et manquer de précision.
 - c. **Cette méthode nécessiterait des ressources considérables et beaucoup de main d'œuvre mais les résultats en termes de qualité seraient nettement meilleurs.**
6. Vrai ou **faux** : L'utilisation d'une source de données unique peut améliorer la qualité des données.
7. **Vrai** ou faux : Les programmes plus récents et de plus petite envergure devraient envisager de commencer par un petit nombre d'anomalies congénitales majeures et externes facilement reconnaissables, puis introduire des anomalies supplémentaires à mesure que le programme gagne de l'expérience, sensibilise le public et se voit attribuer plus de ressources.
8. Citez quelques exemples de différences entre les deux méthodes de description des anomalies congénitales au cours du processus de collecte des données.



Réponse : Les descriptions textuelles apportent plus de précisions, ce qui s'avère nécessaire pour établir un diagnostic précis et pour favoriser le processus de gestion de cas. Les descriptions par cases à cocher comprennent des catégories prédéterminées d'anomalies congénitales sélectionnées. Les descriptions par cases à cocher ne peuvent suffire à elles seules pour obtenir des données de haute qualité. Il semble plus pertinent de faire figurer d'autres options afin de classer les anomalies par catégories.

9. **Vrai** ou faux : L'inclusion exclusive des naissances vivantes constitue une limitation importante susceptible de déboucher sur des taux et des tendances biaisés, en particulier lorsqu'il s'agit d'affections à fort taux de perte avant la 28e semaine de grossesse.

10. Quelle est la définition de la mortinaissance d'après l'OMS ?

Réponse : Mortalité fœtale à partir de la 28e semaine de gestation ou poids $\geq 1\ 000$ g si l'âge gestationnel est inconnu.

11. Parmi les énoncés suivants, lequel constitue un avantage des méthodes de collecte sur papier ?

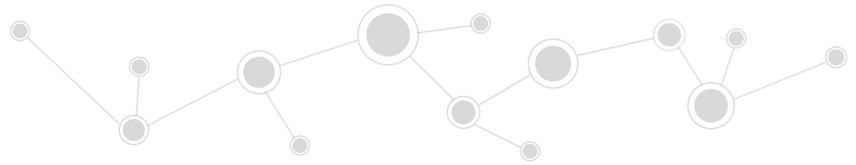
- a. **Elles peuvent offrir des avantages en termes de coût dans les pays dont les ressources sont limitées.**
- b. Elles sont davantage exposées aux erreurs humaines en raison du besoin de transcription.
- c. Elles peuvent demander plus de temps pour la collecte et la transmission des données.

12. Vrai ou **faux** : L'incidence s'utilise en général pour décrire l'occurrence des anomalies congénitales.

13. Définir le terme « prévalence ».

Réponse : La prévalence est la mesure du nombre total de cas existants d'une maladie à un moment ou une période donné(e), et au sein d'une population donnée, qu'il s'agisse ou non de nouveaux cas.

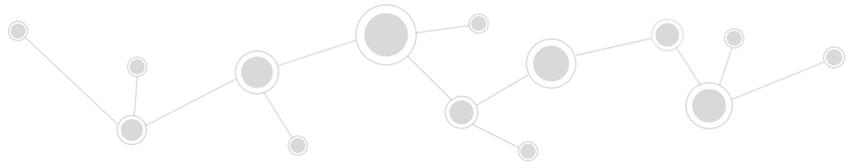
14. **Vrai** ou faux : Les trois principaux attributs de la qualité des données sont la rapidité, la précision et l'exhaustivité.



INTRODUCTION À LA
SURVEILLANCE DE CERTAINES
ANOMALIES CONGÉNITALES

4
MODULE





Durée prévue : 1,5 heure

Objectifs

Au terme de ce module, les participants seront en mesure de :

- décrire les caractéristiques d'une anomalie congénitale ;
- décrire les traits et sous-types des anomalies congénitales sélectionnées ;
- identifier et différencier les différents types de spina bifida ;
- identifier l'omphalocèle et la différencier du laparoschisis ;
- reconnaître et différencier les différents types d'anomalies réductionnelles des membres (malformations des membres).

Remarque : Le présent module se rapporte au Chapitre 4 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.

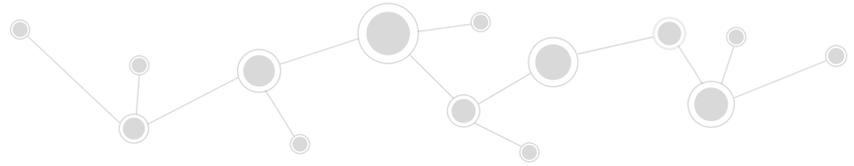
Anomalies congénitales externes majeures à surveiller

Durée prévue : 1 heure

Script/points essentiels

- Nous allons maintenant orienter notre discussion sur certaines anomalies congénitales majeures et externes.
- Lors de la collecte de données de surveillance en matière de santé publique portant sur les anomalies congénitales, la qualité des données est tout aussi importante que la quantité. Les données de haute qualité portant sur un nombre restreint d'anomalies congénitales seront plus utiles à la surveillance des anomalies congénitales que des données de mauvaise qualité portant sur l'ensemble des anomalies congénitales.
- Affichez un *guide vidéo pour l'examen superficiel du nouveau-né* en cliquant sur ce lien <http://www.who.int/tdr/publications/videos/completed-productions/en/>
- Pour en savoir plus sur les anomalies congénitales majeures sélectionnées, veuillez vous reporter au Chapitre 4 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme(4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.





Commencez l'activité 4.1



- **Demandez aux participants** de rédiger les réponses aux questions dans leur manuel de travail, à la page 16 :
- **Demandez aux participants de visionner et de comparer les photos d'anencéphalie, d'encéphalocèle et de spina bifida, puis de décrire les différences. Après avoir accordé suffisamment de temps pour terminer l'activité, formez un groupe élargi pour discuter des réponses à voix haute.**



Anencéphalie



Encéphalocèle



Spina bifida

○ *Réponses :*

- *L'anencéphalie est caractérisée par l'absence totale ou partielle du cerveau, ainsi que par l'absence totale ou partielle de la voûte crânienne et de la peau qui la recouvre.*
- *Une encéphalocèle est une lésion kystique pédiculée ou sessile faisant protrusion à travers une ouverture crânienne anormale.*
- *Le terme spina bifida est un terme général utilisé pour décrire une anomalie du tube neural de la colonne vertébrale dans laquelle une partie des méninges et de la moelle épinière, ou des deux, fait protrusion à travers une ouverture observée au niveau de la colonne vertébrale.*



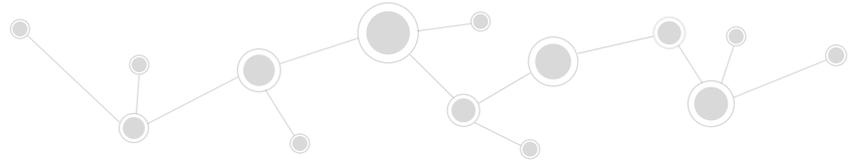
- **Demandez aux participants d'identifier les diagnostics pour chacune des anomalies congénitales suivantes. Dès que le temps nécessaire accordé au déroulement de l'activité est écoulé, discutez en groupe et à voix haute des différences entre le laparoschisis et l'omphalocèle.**



Laparoschisis



Omphalocèle



○ Réponses :

- *Laparoschisis Q79.3 ; omphalocèle : Q79.2*
- *Dans le cas du laparoschisis, l'ouverture abdominale est positionnée latéralement par rapport à l'insertion du cordon ombilical, le plus souvent vers la droite.*
- *Dans le cas de l'omphalocèle, des hernies se sont formées au niveau du contenu abdominal à travers un anneau ombilical élargi, et le cordon ombilical est inséré dans la partie distale de la membrane recouvrant l'anomalie. Il convient de noter qu'il peut s'avérer difficile de faire la différence entre une omphalocèle et un laparoschisis lorsque la membrane recouvrant l'omphalocèle s'est rompue.*



- **Demandez aux participants de regarder la photographie suivante (à la page 17 de leur manuel). Demandez aux participants :** Pensez-vous que le bébé est atteint d'un gastroschisis ou d'une omphalocèle ? **Demandez-leur de justifier leur réponse en groupe et à voix haute.**



○ Réponse :

- *On peut constater l'omphalocèle sur la photo mais la membrane est rompue.*



- **Demandez aux participants d'identifier les diagnostics pour chacune des anomalies congénitales suivantes (à la page 17 de leur manuel). Dites aux participants :** L'hydrocéphalie n'est pas visible sur toutes les photos : utilisez donc un code pour le spina bifida avec ou sans hydrocéphalie. **Après avoir accordé suffisamment de temps pour terminer l'activité, formez un groupe élargi pour discuter des réponses à voix haute.**



Photo A



Photo B



Photo C

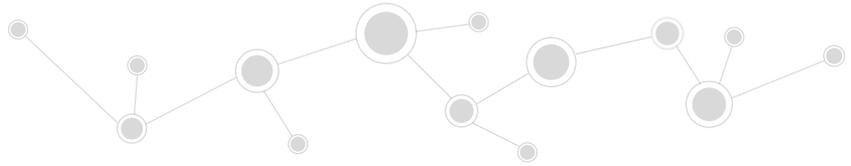


Photo D



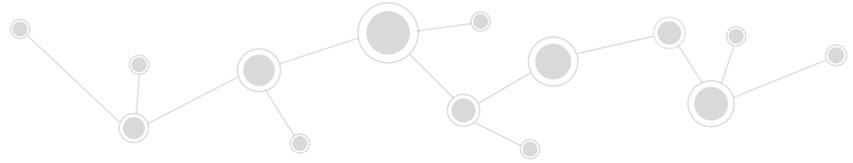
Photo E

○ *Réponses :*

- *Photo A : Spina bifida cervical, avec ou sans hydrocéphalie – Q05.0 ou Q05.5*
- *Photo B : Spina bifida thoracique, avec ou sans hydrocéphalie – Q05.1 ou Q05.6*
- *Photo C : Spina bifida lombaire, avec ou sans hydrocéphalie – Q05.2 ou Q05.7*
- *Photo D : Spina bifida lombaire, avec ou sans hydrocéphalie – Q05.2 ou Q05.7*
- *Photo E : Spina bifida lombaire, avec ou sans hydrocéphalie – Q05.2 ou Q05.7*

Codage

Q05.0	Spina bifida cervical, avec hydrocéphalie
Q05.1	Spina bifida thoracique avec hydrocéphalie
Q05.2	Spina bifida lombaire avec hydrocéphalie ; Spina bifida lombo-sacré avec hydrocéphalie
Q05.3	Spina bifida sacré, avec hydrocéphalie
Q05.4	Spina bifida sans précision, avec hydrocéphalie
Q05.5	Spina bifida cervical, sans hydrocéphalie
Q05.6	Spina bifida thoracique, sans hydrocéphalie
Q05.7	Spina bifida lombaire, sans hydrocéphalie ; Spina bifida lombosacrée, sans hydrocéphalie, sans précision
Q05.8	Spina bifida sacré, sans hydrocéphalie
Q05.9	Spina bifida, sans précision



Questions d'évaluation 4

Durée prévue : 30 minutes

Les réponses correctes sont présentées en **gras**.

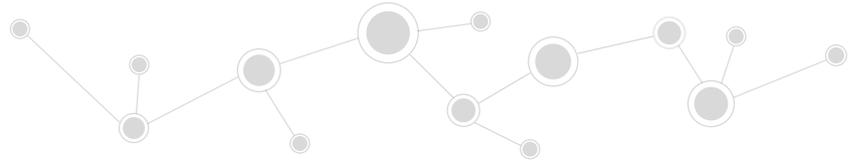
1. Parmi les énoncés suivants, lequel serait à privilégier en ce qui concerne la collecte de données de surveillance des anomalies congénitales ?
 - a. **Données de haute qualité portant sur un nombre restreint de diagnostics**
 - b. Données de faible qualité sur l'ensemble des diagnostics
2. Quelle proposition, parmi les suivantes, ne constitue PAS une anomalie du tube neural ?
 - a. Anencéphalie
 - b. Cranio-rachischisis
 - c. **Laparoschisis**
 - d. Encéphalocèle
 - e. Spina bifida
3. Quelle proposition, parmi les suivantes, décrit un type d'anencéphalie ?
 - a. **Holo-anencéphalie**
 - b. Inienéphalie
 - c. Encéphalocèle
 - d. a et c
 - e. Toutes les propositions susmentionnées
4. Quelle proposition, parmi les suivantes, constitue une lésion kystique sessile faisant protrusion à travers une ouverture crânienne anormale pouvant contenir une hernie des méninges et du tissu cérébral, et qui est située le plus souvent dans la région occipitale, sauf en Asie du Sud-Est où elle est plus fréquemment antérieure ?
 - a. Inienéphalie
 - b. Encéphalocèle
 - c. Spina bifida
5. En quoi diffèrent les présentations cliniques de l'omphalocèle et du laparoschisis ?

Réponse : Dans le cas de la laparoschisis, l'ouverture abdominale est en position latérale par rapport à l'insertion du cordon ombilical ; tandis que dans le cas d'une omphalocèle, le contenu de la cavité abdominale fait hernie à travers l'anneau élargi de l'orifice ombilical et le cordon ombilical est inséré sur la partie distale de la membrane recouvrant l'anomalie. Toutefois, les membranes de l'omphalocèle peuvent parfois se rompre avant ou pendant l'accouchement, ce qui peut compliquer la distinction de cette anomalie par rapport à la laparoschisis.

INTRODUCTION AU
CODAGE

5 MODULE





Durée prévue : 5 heures

Objectifs

Au terme de ce module, les participants seront en mesure de :

- Comprendre l'importance du codage ;
- Comprendre l'importance d'une description clinique et d'une documentation satisfaisantes pour procéder à un codage précis ;
- Décrire les avantages et les inconvénients du système CIM-10 et de l'extension CIM-10 RCPCH ;
- Identifier les principales questions associées au codage.

Remarque : Le présent module se rapporte au Chapitre 5 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.



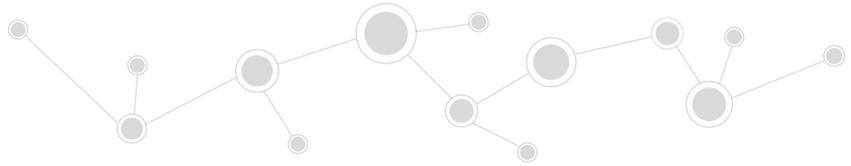
- **Affichez le tableau relatif au processus de codage lors de la présentation de cette séance**

Classification internationale des maladies

Durée prévue : 30 minutes

Script/points essentiels

- Nous allons à présent aborder les méthodes de codage des anomalies congénitales à l'aide de la dixième révision de la *Classification Statistique Internationale des Maladies et des Problèmes de Santé Connexes*, 10^e révision, également connue sous le nom de CIM-10, et l'adaptation du Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH).
- La CIM-10 est élaborée et tenue à jour par l'OMS, et considérée comme le système standard international de classification diagnostique.
- La version la plus récente de la CIM-10 est disponible sur le site Web de l'OMS (3) (<http://apps.who.int/classifications/icd10>).
- Elle est largement utilisée dans de nombreux pays comme système de classification des maladies.
- La CIM-10 permettra de faciliter l'élaboration d'analyses et de diagnostics de la situation sanitaire des groupes de population concernés, et de surveiller l'incidence et la prévalence des maladies et d'autres affections.
- Les codes de la CIM-10 sont classés par ordre alphanumérique et sont accompagnés d'une description détaillée. La classification des anomalies congénitales structurales se trouve au chapitre XVII : Malformations congénitales et anomalies chromosomiques (Q00-Q99). La classification des anémies hémolytiques (thalassémie et troubles drépanocytaires) se trouve au chapitre III : Maladies du sang et des organes hématopoïétiques et certaines affections compromettant le système immunitaire (D50-D89).



- Pour certaines anomalies congénitales et pour la plupart des syndromes génétiques, les codes de la CIM-10 manquent de précision pour assurer un codage unique. Pour permettre un codage plus détaillé de certaines anomalies et un diagnostic plus sûr, certains programmes de surveillance des anomalies congénitales utilisent leur propre version de la CIM-10 modifiée localement. Ces versions modifiées proposent des codes supplémentaires pour certaines anomalies congénitales particulières qui ne se trouvent pas dans la CIM-10, ou ajoutent un chiffre supplémentaire.
 - Face à ce manque de spécificité des codes de la CIM-10, le RCPCH a élaboré une adaptation de la CIM-10. L'illustration de cette adaptation est fournie au Chapitre 5 du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme*(4) de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.
 - Cette adaptation est couramment utilisée par les programmes spécialisés dans la surveillance sanitaire des anomalies congénitales.
 - Lorsque les codes de la CIM-10 ne sont pas assez précis, lorsqu'il s'agit par exemple du code « Q01.8 Encéphalocèle d'autres localisations » (**l'écrire sur le tableau**), il peut être utile d'utiliser la classification mise au point par le RCPCH. **Écrire les exemples suivants sur le tableau** : « Q01.80 Encéphalocèle pariétale », « Q01.81 Encéphalocèle orbitale », « Q01.82 Encéphalocèle nasale », « Q01.83 Encéphalocèle nasopharyngée ».
- Évitez d'utiliser des codes pour des diagnostics indéterminés dans la mesure du possible. Essayez par exemple d'éviter les codes tels que « Q01.9 Encéphalocèle, sans précision » ; même si vous n'aurez pas toujours le choix.

Certitude du diagnostic

Durée prévue : 30 minutes

Script/points essentiels

- Nous allons maintenant aborder le thème de la certitude des diagnostics.
- La certitude d'un diagnostic peut varier selon que le cas en question est observé sur une naissance vivante ou sur une mort fœtale et selon que le diagnostic est posé au cours de la période prénatale ou au cours de la période postnatale.
- En cas d'interruption de grossesse, il n'est pas toujours possible de confirmer le diagnostic prénatal, notamment en raison de la méthode utilisée pour l'interruption de grossesse, de l'état de l'échantillon et de l'absence d'examen ou d'autopsie après l'interruption de grossesse.
- Les programmes qui souhaitent des informations plus détaillées sur l'inclusion du diagnostic prénatal dans la surveillance des anomalies congénitales peuvent trouver des suggestions et des conseils utiles et pratiques dans les directives élaborées par le National Birth Defects Prevention Network des États-Unis. Ces directives sont comprises dans la section Ressources de votre manuel.
- Chez les nouveau-nés vivants qui décèdent peu après la naissance, le diagnostic peut également poser des difficultés lorsque certains examens (p. ex. une radiographie, un caryotype ou une autopsie) ne sont pas réalisés.
- Il est utile de faire une distinction entre un diagnostic possible et un diagnostic confirmé avant d'établir un codage (à des fins analytiques).



- Pour cela, il est possible d'utiliser dans le formulaire d'extraction des données sur les anomalies congénitales un champ spécifique réservé à la collecte de cette information.
- L'ajout d'un chiffre supplémentaire aux codes de la CIM-10-RCPC est également autorisé.
 - **Demandez aux participants :** Donnez un exemple d'anomalie congénitale, avec diagnostic possible.
- *Réponses possibles :*
 - *Hydrocéphalie mise en évidence par échographie prénatale sans pour autant être confirmée après la naissance*
 - *Fente labiale diagnostiquée pendant la période prénatale sans confirmation postnatale*
 - *Diagnostic clinique d'holoprosencéphalie sans examen par imagerie ni autopsie*

Personnel responsable du diagnostic et du codage

Durée prévue : 15 minutes

Script/points essentiels

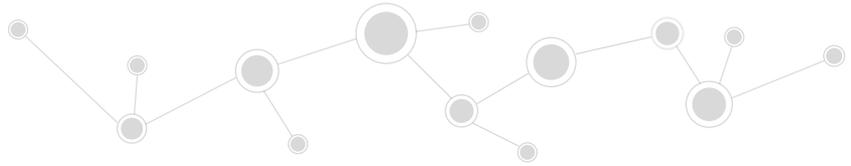
- Bien que le codage des anomalies congénitales puisse se faire au niveau de la structure de soins (hôpital ou clinique), le codage définitif aura lieu obligatoirement au niveau du registre central, où l'ensemble des codes rapportés par les sites participants seront soumis à un examen et une vérification de manière définitive. Il est important que le personnel hospitalier responsable du diagnostic et du codage des anomalies congénitales soit formé.
- Si le codage est réalisé au niveau de l'hôpital, il est recommandé qu'une personne ayant des connaissances approfondies sur les anomalies congénitales passe en revue et confirme les diagnostics et attribue les codes appropriés.
 - Les codes sont ensuite soumis au registre central où un examen final et une vérification finale sont réalisés.
 - Tous les sites ne disposent pas nécessairement de personnel ayant des connaissances approfondies sur les anomalies congénitales.
 - En l'absence d'un tel personnel, il est suggéré que le codage soit réalisé au niveau du registre central.

Codage d'anomalies congénitales multiples

Durée prévue : 15 minutes

Script/points essentiels

- Pour environ 75 % des fœtus et des nouveau-nés atteints d'une anomalie congénitale majeure, l'anomalie est isolée ; alors que les 25 % restants présentent plus d'une anomalie majeure.
- Les nouveau-nés atteints d'une ou de plusieurs anomalie(s) majeure(s) sont susceptibles de présenter une ou plusieurs anomalie(s) mineure(s).



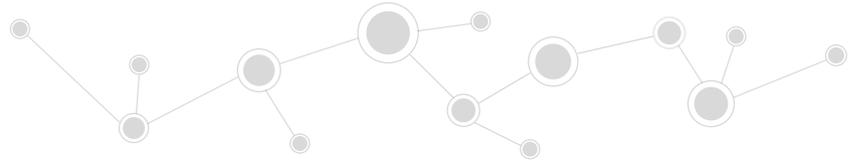
- On trouvera à l'Annexe C du document *Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)* de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR des informations détaillées sur les types d'anomalies congénitales en fonction de leur présentation clinique.
 - Lorsque plusieurs anomalies congénitales sont présentes, une description détaillée de chacune d'entre elles doit être enregistrée.
- La plupart des programmes de surveillance des anomalies congénitales permettent de coder au moins 10 anomalies.
- Lors du remplissage des espaces de codage sur le formulaire de collecte des données, les anomalies majeures sont toujours enregistrées en premier, avant les anomalies mineures. Le codage des anomalies majeures par ordre cranio-caudale peut s'avérer très utile, surtout lorsqu'un réexamen est nécessaire.
- Il est très important de fournir une description détaillée de chaque anomalie observée pour établir un diagnostic fiable et pour que les anomalies congénitales soient codées de manière précise.

Considérations relatives au codage d'anomalies congénitales

Durée prévue : 3 heures

Script/points essentiels

- Le codage correct et précis des informations enregistrées concernant le diagnostic est essentiel dans le cadre de ce processus. La justesse et la précision du codage sont :
 - Indispensables au processus de génération d'informations correctes et sûres au sein d'un système de surveillance des anomalies congénitales
 - Obtenues en respectant un système de codage standardisé tel que la CIM-10 ou la CIM-10-RCPCH pour sa version plus détaillée
- Il est également important que la description clinique soit la meilleure possible, que l'anomalie congénitale soit examinée et classée avec soin et que le(s) code(s) attribué(s) sur la base de cette description soi(en)t correct(s). Plus les descriptions cliniques sont précises, plus la classification et le codage de la maladie pourront être précis.
 - Lors de la collecte des données, les descriptions cliniques sont saisies dans l'instrument de collecte des données ou dans le formulaire d'extraction des données.
 - La description clinique peut être complétée par des photographies des anomalies congénitales externes qui aideront à attribuer le bon code.
- Dans la mesure du possible, les informations doivent être codées et saisies dans un système électronique afin de faciliter la récupération et l'analyse des données en temps voulu.

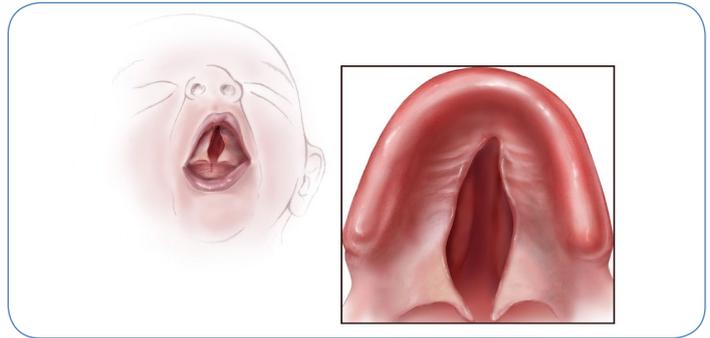


Commencez l'activité 5.1

- **Demandez aux participants de consulter la page 18 de leurs manuels.** Demandez-leur d'identifier les diagnostics pour chacune des anomalies congénitales suivantes (à la page 18 de leur manuel), et de codifier chaque cas. Après avoir accordé suffisamment de temps pour terminer l'activité, formez un groupe élargi pour discuter des réponses à voix haute.



Bébé 1



Bébé 2

Codage : CIM-10 ou RCPCH

Fente palatine Q35.1, Q35.3, Q35.5, Q35.59, Q35.9, Q87.0

Fente labiale Q36.0, Q36.9, Q36.90, Q36.99

Fente palatine, avec cleft lip Fente labiale Q37.0, Q37.10, Q37.19, Q37.2, Q37.3, Q37.4, Q37.5, Q37.59, Q37.8, Q37.9, Q37.99

○ *Réponses :*

- *Bébé 1 : Fente labiale unilatérale – Q36.90*
- *Bébé 2 : Fente palatine – Q35.5*

Types d'hypospadias



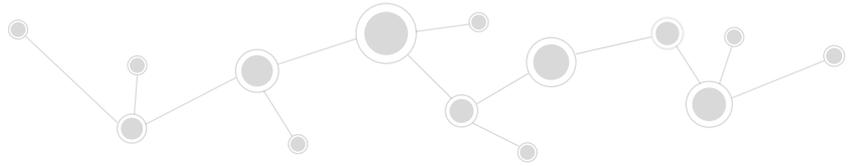
Sous-coronal



Médian



Pénoscrotal



Codage : CIM-10 ou RCPCH

- Q54.0** Hypospadias balanique corono-glandulaire
- Q54.1** Hypospadias pénien
- Q54.2** Hypospadias pénoscrotal
- Q54.3** Hypospadias périnéal
- Q54.8** Autre hypospadias
- Q54.9** Hypospadias, sans précision

○ *Réponses :*

- *Sous-coronal : Hypospadias pénien - Q54.1*
- *Médian : Hypospadias pénien - Q54.1*
- *Pénoscrotal : Hypospadias péno-scrotal - Q54.2*



■ **Demandez aux participants :** Quel est le diagnostic correct et le code de la CIM-10-RCPCH à attribuer lorsqu'un cas présente à la fois un spina bifida et une anencéphalie et que les deux sont contigus ?

- *Réponse : Le diagnostic correct est un crania-rachischisis. Le code de la CIM-10-RCPCH est le Q00.1. Le crania-rachischisis désigne la présence d'une anencéphalie avec anomalie de la partie contiguë de la colonne vertébrale, les méninges ne recouvrant pas le tissu neural (rachischisis). Cette anomalie peut être limitée à la région cervicale ou toucher l'ensemble de la colonne vertébrale.*

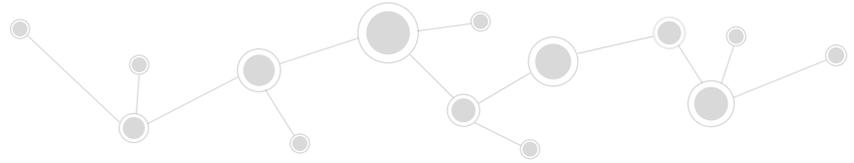


■ **Demandez aux participants :** Quel codage poseriez-vous en présence d'une anencéphalie et d'un spina bifida, à caractère non contigu ?

- *Réponse : En présence d'une anencéphalie avec spina bifida séparée, ces deux anomalies doivent être codées. Toutefois, lorsque les malformations sont comptées, seule l'anencéphalie doit l'être.*



■ **Demandez aux participants :** Vous servez-vous des codes de la CIM-10 dans votre pays ? Qui les utilise, et à quelles fins ?



Commencez l'activité 5.2

■ Consigne :

Demandez aux participants de consulter la page 19 de leurs manuels. Cette activité inclut un total de 20 cas.

- Former des petits groupes (composés de 5 personnes au maximum).
- Chaque groupe recevra un lot de photos numérotées.
- Écrire le numéro de la photo et la décrire sur la feuille de réponses.
NE PAS écrire le code CIM-10 ou CIM-10-RCPCH.
- Échanger les feuilles de réponses (sans les photos) avec un autre groupe.
- À partir des descriptions, écrire le code CIM-10 ou CIM-10-RCPCH.
- Fournir des photos à l'appui et recoder si nécessaire.
- Discuter de l'ensemble des réponses en formant un plus grand groupe.

Remarque pour l'animateur : L'ensemble des lots de photos doit être composé de photos différentes.

Les descriptions de chaque cas sont fournies à la fin du *Guide de l'animateur*, dans le chapitre « Réponses de l'exercice des descriptions et du codage ».



1



2



3



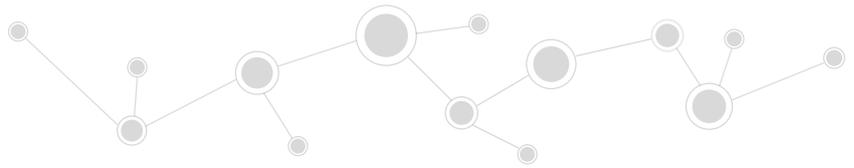
4



5



6



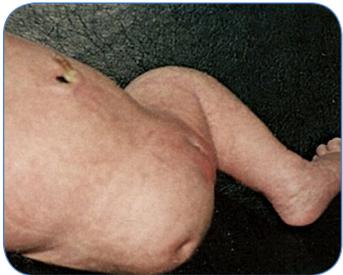
7



8



9



10



11-A



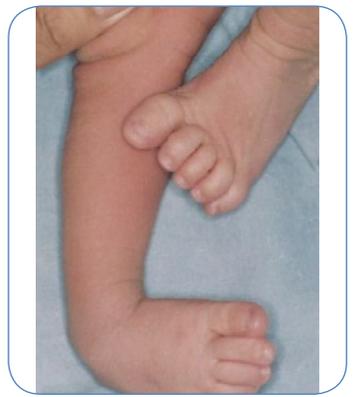
11-B



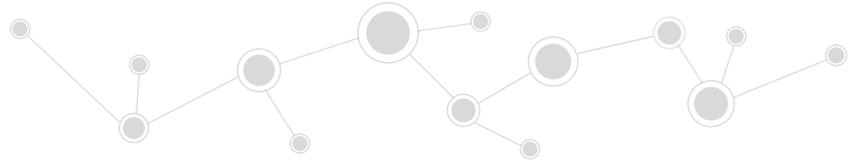
11-C



12



13



14



15



16



17



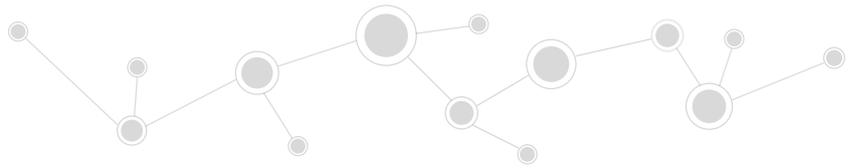
18



19



20



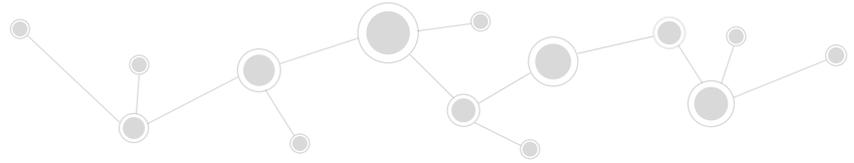
Commencez l'activité 5.3



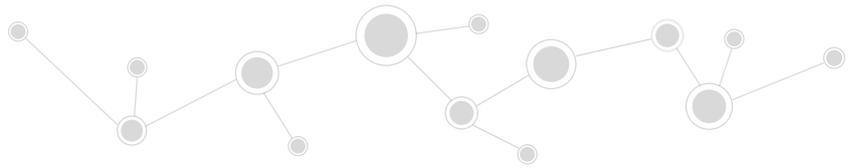
- **Demandez aux participants** de rédiger les réponses aux questions dans leur manuel de travail, à la page 20 :
- **Demandez aux participants d'attribuer un ou plusieurs code(s) CIM-10 ou CIM-10-RCPC, en fonction des descriptions cliniques correspondant aux fœtus ou nourrissons montrés en exemple. Après avoir accordé suffisamment de temps pour terminer l'activité, formez un groupe élargi pour discuter des réponses à voix haute.**

Remarque : Les codes CIM-10 ou CIM-10-RCPC sont affichés

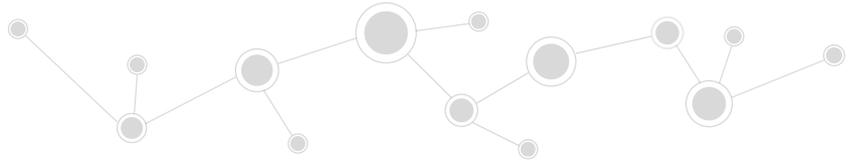
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPC
<p>CAS 1</p> <p>Spina bifida avec méningocèle lombosacrée ; hydrocéphalie massive</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➢ Dans ce cas, « LS » désigne « lombosacré ». Bien que la description puisse suggérer deux anomalies (spina bifida et hydrocéphalie), cette dernière est couramment constatée chez les enfants présentant un spina bifida. On considère l'hydrocéphalie comme étant une conséquence du spina bifida, l'anomalie congénitale principale dans ce cas. Il existe un code spécifique pour le « spina bifida, avec hydrocéphalie » dans le système de classification de la CIM-10 ➢ Le code de la CIM-10 destiné au spina bifida lombo-sacré, avec hydrocéphalie est le Q05.2. <p>Remarque : Ce cas ne serait pas inclus dans les analyses d'un hydrocéphalie en tant qu'anomalie principale.</p>	<p>1. Q05.2</p>
<p>CAS 2</p> <p>Encéphalocèle frontale ; pied bot du pied gauche</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➢ Le code de la CIM-10 correspondant à l'encéphalocèle frontale est le Q01.0. ➢ Le code de la CIM-10 correspondant au « pied bot du pied gauche » est le Q66.8. 	<p>1. Q01.0</p> <p>2. Q66.8</p>



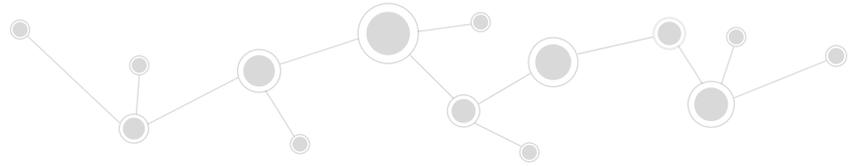
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPC
<p>CAS 3</p> <p>Fente labiale et palatine ; omphalocèle</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Il n'est pas précisé si le voile du palais, le palais osseux ou les deux sont touchés, et aucune information n'est fournie concernant la latéralité de la fente labiale. L'adaptation du code CIM-10-RCPC pour la « fente labiale et palatine » correspond au Q37.99 (fente palatine, avec fente labiale, sans précision).</i> ➤ <i>Le code de la CIM-10 correspondant à « l'omphalocèle » est le Q79.2.</i> <p><i>Remarque : En ce qui concerne la fente palatine, il est rare d'obtenir une description précise (à savoir si le palais osseux ou le palais mou est touché), à moins que la description ne soit fournie suite à une chirurgie réparatrice.</i></p>	<p>1.Q37.99</p> <p>2. Q79.2</p>



Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPC
<p>CAS 4</p> <p>Fente orofaciale ; bride amniotique visible sur le visage</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none">➤ Les « brides amniotiques » étant présentes sur le visage, il s'agit de la cause la plus probable de fente orofaciale. La fente orofaciale est différente de la fente labiale.➤ Le code de la CIM-10 correspondant à la « fente orofaciale » est le Q18.8 (Autres malformations congénitales particulières du visage et du cou).➤ Lorsque le programme de surveillance ne se concentre que sur les cas de fente labiale et de fente palatine, il n'est donc pas nécessaire de coder cette anomalie, et le cas peut être exclus du programme. Toutefois, lorsque tous des types d'anomalies congénitales sont recherchées puis codées, on utilise le code Q79.80 pour identifier la présence d'une bride amniotique/ d'une bride de constriction (bride de constriction congénitale), qui est l'adaptation du système CIM-10-RCPC correspondant au code Q79.8 de la CIM-10 (Autres anomalies congénitales du système ostéo-articulaire et des muscles). <p>Remarque : L'ICBDSR recommande d'utiliser le code Q79.80 pour identifier la présence d'une bride amniotique. Les cas présentant des brides amniotiques doivent être codés en utilisant les codes correspondant à l'anomalie congénitale en question, plus le code Q79.80 correspondant à la bride amniotique. Cette anomalie ne pourra être prise en compte dans l'analyse de la fente labio-palatine.</p> <p>L'anomalie figure dans la liste d'exclusions du document <i>Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4)</i> de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.</p>	<p>1. Q18.8</p> <p>2. Q79.80</p>



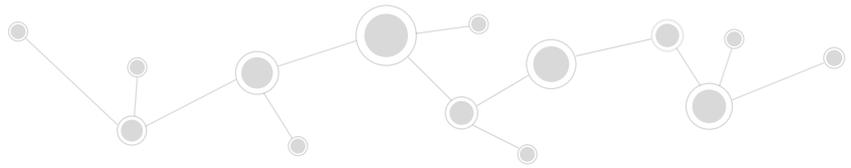
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 5</p> <p>Petite encéphalocèle dans la zone pariétale ; fente palatine SAI ; syndactylies SAI</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ L'abréviation « SAI » désigne « sans autre indication ». ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Encéphalocèle dans la zone pariétale » est le Q01.8 « Encéphalocèle d'autres localisations » ou le code d'adaptation plus précis de la CIM-10-RCPCH Q01.80 (Encéphalocèle pariétale). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Fente du palais, sans précision » est le Q35.9 (Fente du palais, sans précision) ou le code d'adaptation de la CIM-10-RCPCH, Q35.99 (Fente du palais, sans précision). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « la syndactylie » est le Q70.2. <p><i>Remarque :</i> Bien que « SAI » soit un terme utilisé dans la CIM-10, on ne doit l'employer que lorsqu'il est impossible d'obtenir une meilleure description relative à une anomalie congénitale particulière. En ce qui concerne la fente palatine, il est rare d'obtenir une description précise (à savoir si le palais osseux ou le palais mou est touché), à moins que la description ne soit fournie suite à une chirurgie réparatrice.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Q01.8/Q01.80 2. Q35.9/Q35.99 3. Q70.2



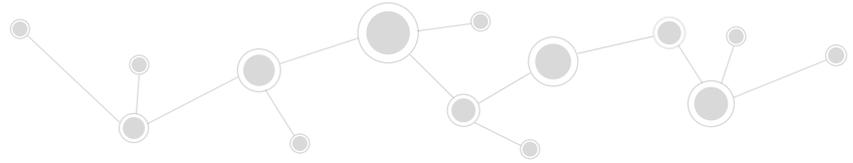
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 6</p> <p>Anencéphalie ; anomalies cardiaques SAI ; anomalies de la colonne vertébrale SAI ; développement anormal des extrémités inférieures</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ L'abréviation « SAI » désigne « sans autre indication » . ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « anencéphalie » est le Q00.0. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « anomalies cardiaques SAI » est le Q24.9. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « anomalies de la colonne vertébrale SAP » est Autres malformations congénitales de la colonne vertébrale -Q76.4. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à CIM-10 « développement anormal des extrémités inférieures » est le Q74.9 (Malformation congénitale des membres, sans précision). <p>Remarque : Bien que « SAI » soit un terme utilisé dans la CIM-10, on ne doit l'employer que lorsqu'il est impossible d'obtenir une meilleure description d'une anomalie congénitale particulière.</p>	<p>1. Q00.0</p> <p>2. Q24.9</p> <p>3. Q76.4</p> <p>4. Q74.9</p>
<p>CAS 7</p> <p>Hypospadias, pénoscrotal ; aphilangie unilatérale du pied (sans plus de précision)</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hypospadias, pénoscrotal » est le Q54.2. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Aphilangie unilatérale du pied » est le Q72.3 (Absence congénitale du pied et des orteil(s), ou le code d'adaptation du CIM-10-RCPCH Q72.30 (Absence congénitale des orteils(s)). 	<p>1. Q54.2</p> <p>2. Q72.3/ Q72.30</p>



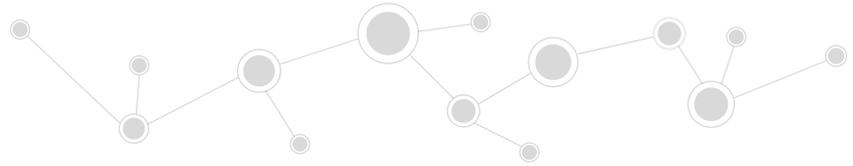
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 8</p> <p>Transposition des gros vaisseaux avec cloison ventriculaire intacte (D-TGA) ; fente labio-palatine bilatérale</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none">➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Transposition des gros vaisseaux avec cloison ventriculaire intacte (D-TGV) » est Q20.3 (discordance ventriculo-artérielle) La transposition des gros vaisseaux complète est énumérée dans le présent code.➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « fente labio-palatine bilatérale » est le Q37.8 (fente labiale bilatérale avec fente palatine, sans précision). <p>Remarque : En ce qui concerne la fente palatine, il est rare d'obtenir une description précise (à savoir si le palais osseux ou le palais mou est touché), à moins que la description ne soit fournie suite à une chirurgie réparatrice.</p>	<p>1. Q20.3</p> <p>2. Q37.8</p>
<p>CAS 9</p> <p>Encéphalocèle occipitale ; hypospadias sous-coronal ; pied bot bilatéral</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none">➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Encéphalocèle occipitale » est le Q01.2.➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hypospadias sous-coronal » est le Q54.1.➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « pied bot bilatéral » est le Q66.8 (Pied bot SAI).	<p>1. Q01.2</p> <p>2. Q54.1</p> <p>3. Q66.8</p>



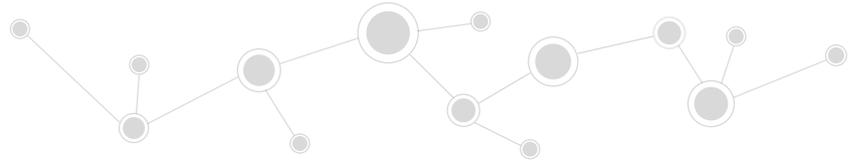
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPC
<p>CAS 10</p> <p>Fente palatine ; micrognathie ; position basse de l'oreille ; rotation postérieure des oreilles ; plis excédentaires du cou ; clinodactylie bilatérale du cinquième doigt ; aphilangie du doigt du milieu de la main ; hydronéphrose droite modérée à sévère avec amincissement du cortex rénal</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « fente palatine » est le Q35.9 (Fente du palais, sans précision). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « absence partielle de phalange au doigt » est le Q71.3 (Absence congénitale de la main et de(s) doigt(s)) ou le code d'adaptation Q71.30 du CIM-10-RCPC (Absence congénitale des doigt(s)). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hydronéphrose » est le Q62.0 (Hydronéphrose congénitale). <p>Les autres malformations énumérées sont considérées comme étant mineures. Leur codage est facultatif. En cas de codage :</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « micrognathie » est le Q75.8 ou le K07.00 (mais non représenté dans le chapitre Q). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « position basse de l'oreille » est le Q17.4. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Rotation postérieure des oreilles » est le Q17.4. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « plis excédentaires du cou » est le Q18.3 ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « clinodactylie bilatérale du cinquième doigt » est le Q68.1 ou le code d'adaptation plus précis de la CIM-10-RCPC, le code Q68.10. 	<p>1. Q35.9</p> <p>2. Q75.8</p> <p>3. Q17.4</p> <p>4. Q17.4</p> <p>5. Q18.3</p> <p>6. Q68.1</p> <p>7. Q71.3</p> <p>8. Q62.0</p>
<p>CAS 11</p> <p>Cranio-rachischisis</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « cranio-rachischisis » est le Q00.1. 	<p>1. Q00.1</p>



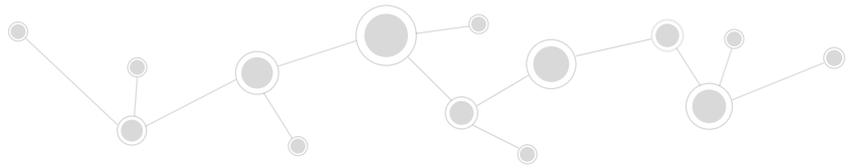
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 12</p> <p>Fente labiale SAI, spina bifida, appendice auriculaire</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ L'abréviation « SAI » désigne « sans autre indication » ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « fente labiale SAI » est le Q36.9. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « spina bifida SAI » est le Q05.9. ➤ Considérée comme une anomalie mineure, le codage de l'appendice auriculaire est facultatif. Le code de la CIM-10 correspondant à « enchondromes auriculaires » est le Q17.0 (Appendice préauriculaire ou enchodrome). <p>Remarque : Bien que « SAI » soit un terme utilisé dans la CIM-10, on ne doit l'employer que lorsqu'il est impossible d'obtenir une meilleure description d'une anomalie congénitale particulière.</p>	<p>1. Q36.9</p> <p>2. Q05.9</p> <p>3. Q17.0</p>
<p>CAS 13</p> <p>Anencéphalie ; adactylie SAI ; malformation du pied SAI</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ L'abréviation « SAI » désigne « sans autre indication » ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « anencéphalie » est le Q00.0. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Absence de doigts, SAI » est le Q73.8 ou le code d'adaptation de la CIM-10-RCPCH, le code Q73.80 (Absence de doigts, sans précision). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « malformation du pied SAI » est le Q66.9 (Anomalies morphologiques congénitales du pied, sans précision) <p>Remarque : Bien que « SAI » soit un terme utilisé dans la CIM-10, on ne doit l'employer que lorsqu'il est impossible d'obtenir une meilleure description d'une anomalie congénitale particulière.</p>	<p>1. Q00.0</p> <p>2. Q73.8/Q73.80</p> <p>3. Q66.9</p>



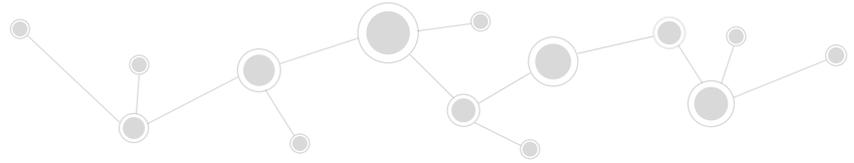
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 14</p> <p>Myéломéningocèle, ouverture au niveau de T3 et T4 ; fente palpébrale ; fente palpébrale ; hypoplasie du mamelon</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « myéломéningocèle » est le Q05.6 (spina bifida thoracique, sans hydrocéphalie). T3-T4 indique la précision quant au niveau de la lésion dans la région thoracique (la colonne vertébrale au niveau de la vertèbre T3-T4). <p>Les autres malformations énumérées sont considérées comme étant mineures. Leur codage est facultatif. En cas de codage :</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « fente palpébrale » est le 10.3. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « fente palpébrale » est le Q38.50. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hypoplasie du mamelon » est le Q83.8. <p>Remarque : Puisque la présence d'une hydrocéphalie n'a été ni mentionnée ni précisée, on présume un « spina bifida, sans hydrocéphalie ». Le code Q05.9 de la CIM-10 correspondant à Spina bifida sans précision peut être utilisé, mais l'emploi de ce code empêcherait de préciser le niveau de lésion concerné. On recommande que le programme de surveillance des anomalies congénitales inclue dans son protocole des renseignements quant au codage du spina bifida lorsque l'hydrocéphalie n'est ni mentionnée ni décrite dans le dossier médical.</p>	<p>1. Q05.6/Q05.9</p> <p>2. Q10.3</p> <p>3. Q38.50</p> <p>4. Q83.8</p>
<p>CAS 15</p> <p>Hypoplasie du cœur gauche ; spina bifida occulta</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Hypoplasie du cœur gauche » est le Q23.4. ➤ « Spina bifida occulta » (Q76.0) est considéré comme une anomalie mineure. 	<p>1. Q23.4</p> <p>2. Q76.0</p>



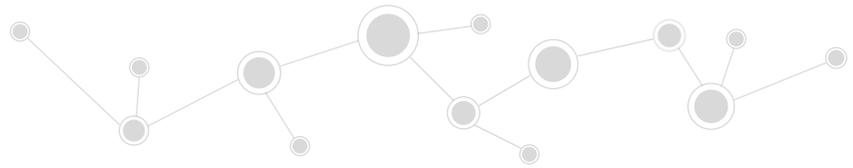
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 16</p> <p>Fente labiale unilatérale (côté droit) avec fente de la voûte du palais ; pied bot varus équin</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none">➤ <i>Le code de la CIM-10 correspondant à « Fente labiale unilatérale (côté droit) avec fente de la voûte du palais » est le Q37.1 ou le code d'adaptation de la CIM-10-RCPCH, Q37.10 (Fente labiale, signalée expressément comme étant unilatérale, avec fente de la voûte du palais).</i>➤ <i>Le code de la CIM-10 correspondant à « Pied bot varus équin » est le Q66.0.</i>	<p>1. Q37.1/Q37.10</p> <p>2. Q66.0</p>
<p>CAS 17</p> <p>Aplasie du radius gauche ; communication ventriculo-auriculaire discordante ; ventricule droit à double issue, 3-4 mm</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none">➤ <i>Le code de la CIM-10 correspondant à « aplasie du radius gauche » est le Q71.4.</i>➤ <i>Le code de la CIM-10 correspondant à « communication ventriculo-auriculaire discordante » est le Q20.3 (Communication ventriculo-auriculaire discordante)</i>➤ <i>Le code de la CIM-10 correspondant à « Ventricule droit à double issue » est le Q21.1.</i>	<p>1. Q71.4</p> <p>2. Q20.3</p> <p>3. Q21.1</p>



Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 18</p> <p>Gastroschisis, intestin intact grand et rose faisant hernie à l'extérieur de la paroi abdominale ; grande hernie hiatale ; anomalie de la rotation de l'intestin (mésentère très étroite)</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « gastroschisis » est le Q79.3. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « grande hernie hiatale » est le Q40.1 (Hernie hiatale congénitale). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « anomalie de la rotation de l'intestin » est le Q43.9. 	<p>1. Q79.3</p> <p>2. Q40.1</p> <p>3. Q43.9</p>
<p>CAS 19</p> <p>Méat urinaire ouvert sur l'axe du pénis ; tétralogie de Fallot avec CIA majeur type ostium secundum</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Dans la mesure où elle n'appartient pas à la tétralogie de Fallot, la communication interauriculaire (CIA) doit être codée séparément. Le code de la CIM-10 correspondant à « CIA » est le Q21.1. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « tétralogie de Fallot » est le Q21.3. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « méat urinaire ouvert sur l'axe du pénis » est le Q54.1 (hypospadias, pénien). <p>Remarque : La tétralogie de Fallot (TF) est une entité simple composée de quatre malformations cardiaques : communication interventriculaire avec sténose ou atrésie pulmonaire, dextroposition de l'aorte et hypertrophie du ventricule droit.</p>	<p>1. Q21.1</p> <p>2. Q21.3</p> <p>3. Q54.1</p>



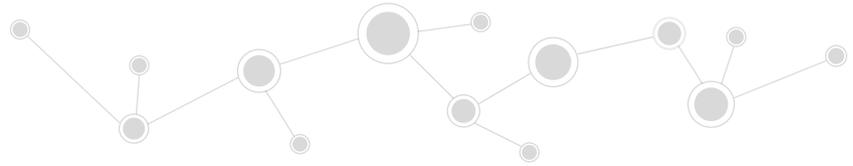
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 20</p> <p>Holoprosencéphalie ; fente labiale bilatérale</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « holoprosencéphalie » est le Q04.2. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Fente labiale bilatérale » est le Q36.0. <p><i>Remarque :</i> La fente labiale est comprise mais ce cas ne pourrait pas être pris en compte dans le cadre d'études portant sur les fentes.</p>	<p>1. Q04.2</p> <p>2. Q36.0</p>
<p>CAS 21</p> <p>Gastroschisis avec la plupart du contenu abdominal faisant hernie à travers l'ouverture anormale de la paroi abdominale antérieure ; main fendue</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « gastroschisis » est le Q79.3. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « main fendue » est le Q71.6. 	<p>1. Q79.3</p> <p>2. Q71.6</p>



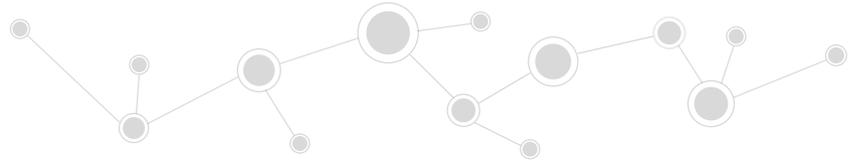
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 22</p> <p>Absence du pied droit ; hypoplasie du fémur et du tibia de la jambe droite ; absence de 3 orteils sur le pied gauche ; main droite bote</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Absence du pied droit » est le Q72.3 (Absence congénitale du pied et d'un (des) orteil(s)). Ce code inclut le diagnostic « Absence de 3 orteils sur le pied gauche ». Toutefois, l'utilisation du code plus précis de l'adaptation de la CIM-10-RCPCH, le code employé pour l'absence d'orteils doit être le Q72.30, lequel peut être ajouté à un code supplémentaire en raison de l'absence d'orteils sur le pied gauche, pour ainsi conserver le code de la CIM-10 Q72.3 pour l'absence du pied droit. <p>Bien que la description clinique « hypoplasie du fémur et du tibia sur la jambe droite » paraisse être une anomalie touchant la jambe droite, différents codes sont prévus pour l'hypoplasie fémorale et tibiale.</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hypoplasie du fémur » est le Q72.4. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hypoplasie du tibia » est le Q72.5. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « main droite bote » est le Q71.4. 	<p>1. Q72.3/Q72.30</p> <p>2. Q72.4</p> <p>3. Q72.5</p> <p>4. Q71.4</p>
<p>CAS 23</p> <p>Spina bifida cervical, sans hydrocéphalie</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Spina bifida cervical sans hydrocéphalie » est le Q05.5. 	<p>1. Q05.5</p>



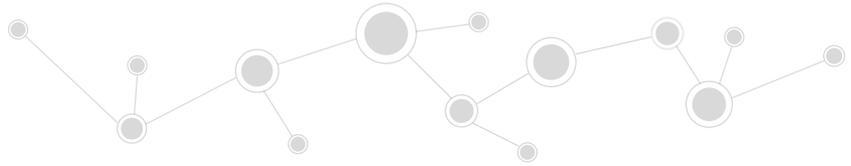
Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPC
<p>CAS 24</p> <p>Fente vélaire ; tétralogie de Fallot ; spina bifida sacré avec hydrocéphalie ; oligodactylie du pied</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « fente vélaire » est le Q35.3. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « tétralogie de Fallot » est le Q21.3. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « Spina bifida sacré » est le Q05.3 (Spina bifida sacré, avec hydrocéphalie). ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « oligodactylie du pied » est le Q72.3 (Absence congénitale du pied et des orteil(s), ou le code d'adaptation du CIM-10-RCPC Q72.30 (Absence congénitale ou hypoplasie des orteils(s) avec le reste du pied intact). <p>Remarque : La tétralogie de Fallot (TF) est une entité simple composée de quatre malformations cardiaques : dextroposition de l'aorte, communication interventriculaire avec sténose pulmonaire, et hypertrophie du ventricule droit.</p>	<p>1. Q35.3</p> <p>2. Q21.3</p> <p>3. Q05.3</p> <p>4. Q72.3/Q72.30</p>
<p>CAS 25</p> <p>Hypoplasie du tibia, droit ; hypoplasie du cubitus, droit</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hypoplasie du cubitus, droit » est le Q71.5. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « hypoplasie du tibia, droit » est le Q72.5. 	<p>1. Q71.5</p> <p>2. Q72.5</p>
<p>CAS 26</p> <p>Séquence de Pierre Robin</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à la « séquence de Pierre Robin » est le code d'adaptation Q87.08 de la CIM-10-RCPC. 	<p>1. Q87.08</p>



Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 27</p> <p>Enfant présentant une anencéphalie avec anomalies très importantes ; fente labiale bilatérale ; fente palatine</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « anencéphalie » est le Q00.0 (Anencéphalie) ➤ La description « anomalies très importantes » manque de précision et son codage est facultatif. Si un code CIM-10 est attribué, il est suggéré d'utiliser le code Q89.9 (malformation congénitale, sans précision) ➤ Bien que la description puisse suggérer la présence de deux anomalies (fente labiale et fente palatine), la CIM-10 dispose d'un code spécifique à attribuer en cas de fente labiale bilatérale avec fente palatine. Le type de fente palatine n'étant pas précisé, il est suggéré d'utiliser le code Q37.8 de la CIM-10 (fente labiale bilatérale avec fente palatine, sans précision). <p>Remarque : Il est préférable d'éviter si possible l'utilisation du code Q89.9 de la CIM-10, car il ne fournit aucune précision et n'a que peu de valeur pour la surveillance des anomalies congénitales.</p>	<p>1. Q00.0</p> <p>2. Q89.9</p> <p>3. Q37.8</p>
<p>CAS 28</p> <p>Inienéphalie ; amélie complète du membre supérieur</p> <p>■ Réponse</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « inienéphalie » est le Q00.2. ➤ Le code de la CIM-10 correspondant à « amélie complète du membre supérieur » est le Q71.0. 	<p>1. Q00.2</p> <p>2. Q71.0</p>



Cas-description clinique et éléments de réponse pour l'animateur	Codes CIM-10 ou Codes CIM-10-RCPCH
<p>CAS 29</p> <p>Membres courts (achondroplasie probable)</p> <p>■ Réponse</p> <p>› Le code de la CIM-10 correspondant à « achondroplasie » serait le Q77.4. Toutefois, le diagnostic n'est pas définitif. Les raccourcissements des membres généralisés avec dysplasies osseuses figurent dans la liste d'exclusion du document « Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme (4) » de l'OMS, des CDC et de l'ICBDSR.</p>	<p>1. Q77.4</p>
<p>CAS 30</p> <p>Amélie des membres supérieurs et inférieurs</p> <p>■ Réponse</p> <p>› Deux codes de la CIM-10 doivent être attribués. L'un pour « l'amélie des membres supérieurs » : Q71.0 (Absence congénitale complète d'un (des) membre(s) supérieur(s), amélie) ; l'autre vise « l'amélie des membres inférieurs » : Q72.0 (Absence congénitale complète d'un (des) membre(s) inférieur(s), amélie).</p>	<p>1. Q71.0</p> <p>2. Q72.0</p>



Questions d'évaluation 5

Durée prévue : 30 minutes

Les réponses correctes sont présentées en **gras**.

1. Pour classer et coder avec précision et de manière systématique les différents types d'anomalies congénitales, il est important de bien comprendre et de suivre un système de codage normalisé. _____

Réponses : normalisé, classifier, coder

2. Quels types de renseignements supplémentaires permettent à un réviseur d'attribuer le bon code à un cas ?

Réponse : une description détaillée de l'anomalie congénitale, des copies ou extraits de rapports d'études cliniques (p. ex. rapport de chirurgie, d'imagerie, d'autopsie) ; des photographies

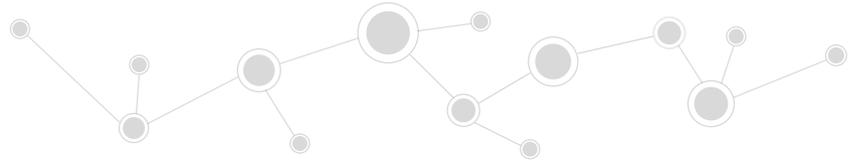
3. Comment définiriez-vous le système de classification statistique internationale ?

Réponse : Classification Statistique Internationale des Maladies et des Problèmes de Santé Connexes, 10e révision, (CIM-10)

4. De quelles façons un programme de surveillance peut-il contourner le manque de précision de certaines anomalies congénitales dans le système de classification de la CIM-10 ?

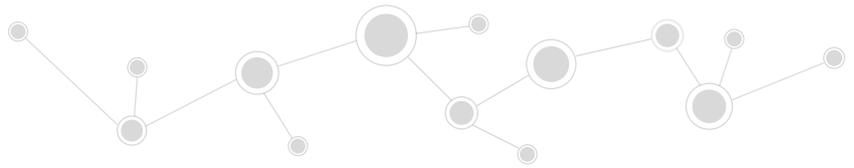
Réponses possibles :

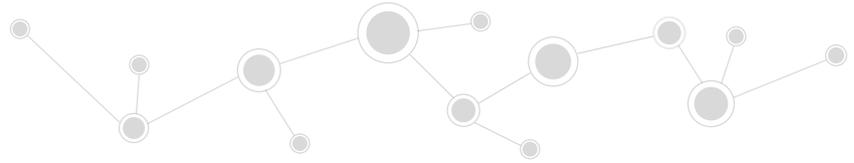
- Faire ses propres modifications en ajoutant des nouveaux codes
 - Ajouter un chiffre pour coder plus précisément
 - Se référer à l'adaptation du RCPC du CIM-10
5. **Vrai** ou faux : Le codage final est toujours soumis au registre central.
 6. Lequel des énoncés suivants ne constitue PAS une cause de difficulté au moment d'attribuer un code d'anomalie congénitale ?
 - a. Un diagnostic prénatal
 - b. Les naissances vivantes suivies d'un décès dans les jours qui suivent
 - c. **Un diagnostic confirmé**
 - d. Un diagnostic probable
 7. **Vrai** ou faux : Sur le formulaire de collecte des données, l'enregistrement des anomalies majeures devrait faire l'objet d'une priorité par rapport à l'enregistrement des anomalies mineures.
 8. **Vrai** ou faux : La CIM-10 est élaborée et mise à jour par l'OMS.



References

1. Organisation mondiale de la Santé. Anomalies congénitales. Fiche d'information no 370. Octobre 2012 (<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/index.html>, accessed 29 April 2015).
2. Résolution WHA63.17. Malformations congénitales. Dans le document : Soixante-troisième Assemblée mondiale de la Santé, Genève, 17-21 mai 2010. Genève : Organisation mondiale de la Santé ; 2010 (http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA63/A63_R17-en.pdf, consulté le 29 avril 2015).
3. Classification Statistique Internationale des Maladies et des Problèmes de Santé Connexes, 10e révision. Genève : Organisation mondiale de la Santé ; 2015 (<http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2015/en>, consulté le 24 février 2015).
4. Organisation mondiale de la Santé (OMS), Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement des Centres pour le contrôle et la prévention des maladies (CDC) des États-Unis, Organisation internationale des systèmes de surveillance des anomalies congénitales (ICBDSR). Birth defects surveillance: a manual for programme managers [Surveillance des anomalies congénitales : un manuel pour les administrateurs de programme]. Genève : Organisation mondiale de la Santé ; 2014 (<http://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefectscount/documents/bd-surveillance-manual.pdf>, consulté le 10 février 2015).
5. Organisation mondiale de la Santé (OMS), Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement des Centres pour le contrôle et la prévention des maladies (CDC) des États-Unis, Organisation internationale des systèmes de surveillance des anomalies congénitales (ICBDSR). Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales sélectionnées. Genève : Organisation mondiale de la Santé ; 2014 (http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/127941/1/9789241564762_eng.pdf?ua=1, consulté le 10 février 2015).
6. Fondation des CDC. Qu'est-ce que la santé publique ? (<http://www.cdcfoundation.org/content/what-public-health>, consulté le 24 février 2015).

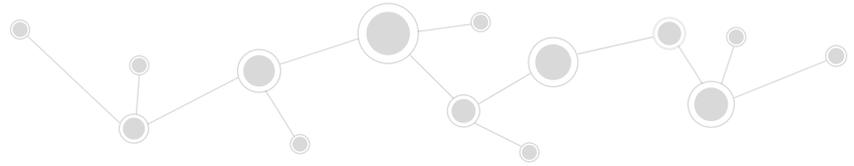




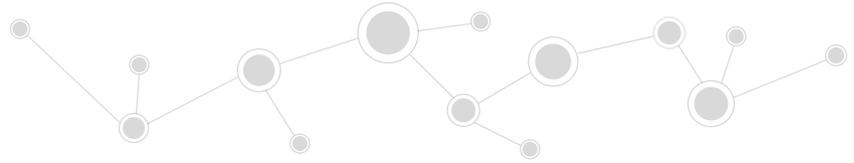
● Annexe 1

Surveillance des anomalies congénitales : programme provisoire

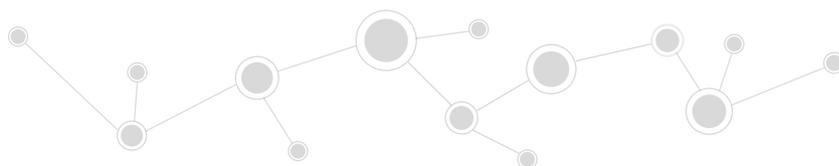
Heure	Élément	Présentateur
Jour 1		
08h00-08h30	<ul style="list-style-type: none"> Inscriptions 	Tous
08h30-09h00	<ul style="list-style-type: none"> Accueil de bienvenue et présentations 	
09h00-09h15	<ul style="list-style-type: none"> Présentation de l'atelier 	
09h15-09h30	<ul style="list-style-type: none"> Aperçu des anomalies du tube neural au niveau national 	
09h30-09h45	<ul style="list-style-type: none"> Présence d'anomalies congénitales au sein du pays 	
09h45-10h45	<ul style="list-style-type: none"> Aperçu général des anomalies congénitales 	
10:45-11:15	<i>Pause café ; photo de groupe</i>	
11:15-12:00	<ul style="list-style-type: none"> Enrichissement en acide folique et prévention des anomalies du tube neural 	
12:00-13:00	<ul style="list-style-type: none"> Anomalies congénitales : prévention, priorisation et facteurs de risque modifiables 	
13:00-14:00	<i>Déjeuner</i>	
14:00-14:30	<ul style="list-style-type: none"> Surveillance des anomalies congénitales : aperçu Discussion 	
14:30-15:00	<ul style="list-style-type: none"> Planification des activités et outils : modèles logiques 	
15:00-16:30	<ul style="list-style-type: none"> Activité de modèles logiques 	
16:30-17:00	<ul style="list-style-type: none"> Résumé et plan pour la Journée 2 	Tous



Heure	Élément	Présentateur
Jour 2		
08h00-09h00	<ul style="list-style-type: none"> • Bienvenue et passage en revue de la Journée 1 	
09h00-10h30	<ul style="list-style-type: none"> • Cadre légal, protection des données confidentielles et à caractère privé <i>Activité</i> • Partenariats <i>Activité</i> 	
10h30-11h00	<i>Pause café</i>	
11h00-11h30	<ul style="list-style-type: none"> • Couverture de la population 	
11h30-12h15	<ul style="list-style-type: none"> • Détermination des cas <i>Discussion de groupe</i> 	
12h15-13h15	<ul style="list-style-type: none"> • Inclusion des cas <i>Discussion de groupe</i> 	
13h15-14h15	<i>Déjeuner</i>	
14h15-14h45	<ul style="list-style-type: none"> • Recherche de cas et formats de description <i>Discussion de groupe</i> 	
14h45-15h45	<ul style="list-style-type: none"> • Diffusion des données <i>Présentation</i> 	
15h45-16h15	<i>Pause café</i>	
16:15-16:30	<ul style="list-style-type: none"> • Conférencier local invité 	
16h30-17h00	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et plan pour la Journée 3 	Tous

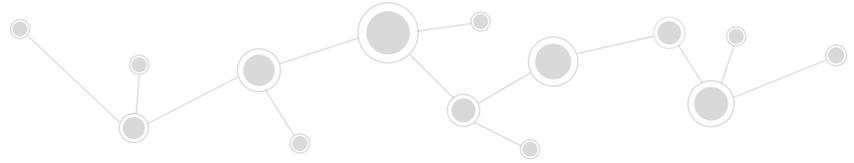


Heure	Élément	Présentateur
Jour 3		
08h00-08h30	<ul style="list-style-type: none"> • Bienvenue et passage en revue de la Journée 2 	
08h30-09h00	<ul style="list-style-type: none"> • Variables de base pour la détermination des cas <i>Activité</i> <i>Discussion de groupe</i>	
09h00-10h30	<ul style="list-style-type: none"> • Collecte et gestion des données 	
10h30-11h00	<i>Pause café</i>	
11h00-12h00	<ul style="list-style-type: none"> • Analyse des données 	
12h00-13h30	<i>Déjeuner</i>	
13h30-14h00	<ul style="list-style-type: none"> • Analyse des données <i>Activité</i>	
14h00-15h00	<ul style="list-style-type: none"> • Diffusion des données <i>Activité</i>	
15h00-16h00	<ul style="list-style-type: none"> • Aperçu clinique des anomalies congénitales <i>Activité</i>	
16h00-16h30	<i>Pause café</i>	
16h30-17h00	<ul style="list-style-type: none"> • Présentation de l'autorité de codage dans le pays 	
17h00-17h30	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et plan pour la Journée 4 	Tous



Heure	Élément	Présentateur
Jour 4		
08h00-08h30	<ul style="list-style-type: none"> • Bienvenue et passage en revue de la Journée 3 	
08h30-10h00	<ul style="list-style-type: none"> • Aperçu du codage des anomalies congénitales 	
10h00-10h30	<i>Pause café</i>	
10h30-12h30	<ul style="list-style-type: none"> • Présentation de la base de données 	
12h30-13h15	<i>Déjeuner</i>	
13h15-15h00	<ul style="list-style-type: none"> • Activité de base de données 	
15h00	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et plan pour la Journée 5 	Tous

Heure	Élément	Présentateur
Jour 5		
08h00-08h30	<ul style="list-style-type: none"> • Bienvenue et passage en revue de la Journée 4 	
08h30-10h00	<ul style="list-style-type: none"> • Aperçu du codage des anomalies congénitales <i>Activité</i> 	
10h00-10h30	<i>Pause café</i>	
10h30-12h30	<ul style="list-style-type: none"> • Élaboration d'un plan pour le pays 	Tous
12h30-13h15	<i>Déjeuner</i>	
13h15-15h00	<ul style="list-style-type: none"> • Discussion autour du plan national ou des étapes à entreprendre 	
13h45-14h45	<ul style="list-style-type: none"> • Observations finales et évaluation du programme 	Tous
15h00	<i>Départ</i>	



Annex 2

Évaluation préalable au cours du statut des pays par les participants

Évaluation préalable au cours sur la surveillance des anomalies congénitales

Remarque : Les participants doivent recevoir cette évaluation avant la tenue de l'atelier, puis l'apporter avec eux pour s'en servir lors des discussions de groupe.

Veillez emporter à l'atelier les réponses aux questions suivantes et préparez-vous à discuter de la situation actuelle de la surveillance des anomalies congénitales dans votre pays.

1. Existe-t-il dans votre pays un système de registre d'état civil ?

2. Existe-t-il dans votre pays un système de collecte d'informations sur les naissances vivantes ?

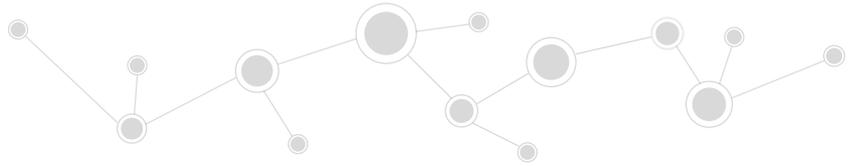
3. Existe-t-il dans votre pays un système de collecte d'informations sur les morts fœtales/mortinaissances ?

4. Existe-t-il dans votre pays un système de collecte d'informations sur les interruptions de grossesse ?

5. Existe-t-il dans votre pays un système de surveillance recueillant des informations sur les occurrences d'anomalies congénitales ?

6. Existe-t-il dans votre pays un système de surveillance recueillant des informations sur les occurrences d'anomalies du tube neural telles que l'anencéphalie ou le spina bifida ?

a. Existe-t-il un système de surveillance recueillant des informations sur les occurrences d'anomalies du tube neural, et comment ces données sont-elles utilisées ?



7. Quel est, dans votre pays, le pourcentage estimé de naissances en milieu hospitalier ?

a. Quelle est la principale raison pour laquelle les naissances ne se produisent pas toutes dans les hôpitaux ?

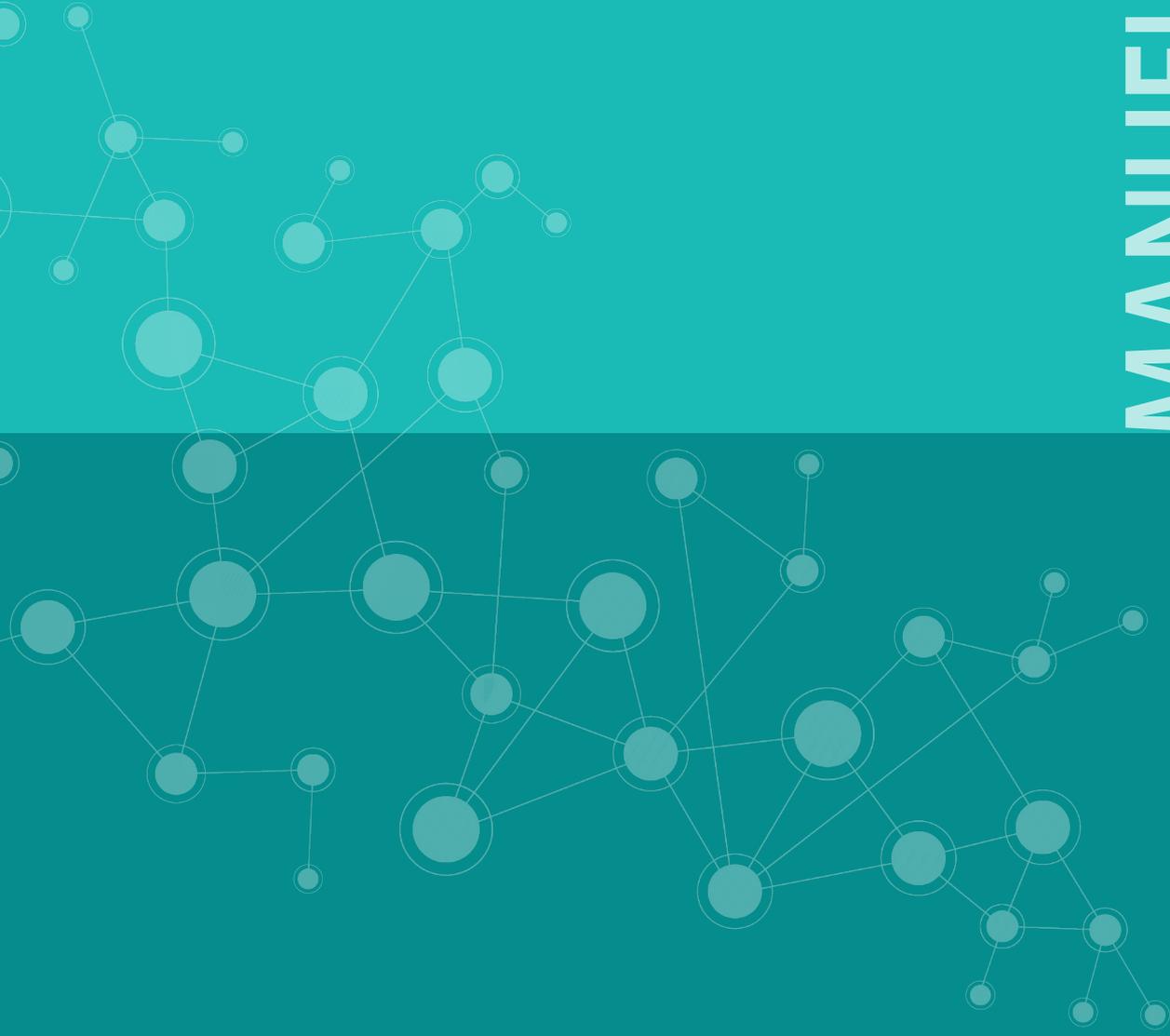
8. Quelles sont les principales causes de mortalité foetale et infantile dans votre pays ?

9. Quel type de législation, le cas échéant, portant sur la déclaration des pathologies sexiste-t-il dans votre pays ? Citez des exemples de pathologies soumises à une obligation de déclaration.

10. Quels types de lois, le cas échéant, relatives aux données confidentielles et à caractère privé sont-ils mis en place dans votre pays ?

11. Votre pays exige-t-il la signature d'un consentement éclairé avant de permettre le partage de données relatives au patient ?

MANUEL DU PARTICIPANT

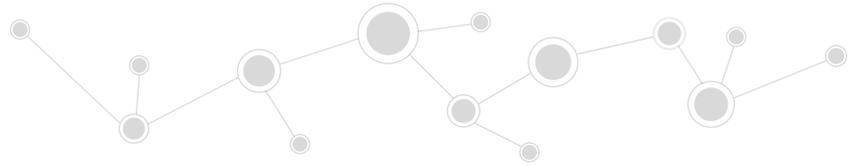




Activité 2.1

- Utilisez le tableau ci-dessous pour compléter un modèle logique lié à l'élaboration d'un programme de surveillance des anomalies congénitales dans votre pays.

Ressources	Activités	Extrants	Résultats à court et long termes	Impact
<p>Vous avez besoin des ressources suivantes pour réaliser les activités :</p>	<p>Vous devez réaliser les activités suivantes pour pouvoir traiter le problème :</p>	<p>Une fois les activités réalisées, vous devriez avoir le ou les produit(s) ou service(s) suivant(s) :</p>	<p>Une fois les activités réalisées, vous devriez avoir le ou les produit(s) ou service(s) suivant(s) :</p>	<p>Si les activités sont réalisées, elles mèneront aux changements suivants dans un délai de 4 à 6 ans :</p>



Activité 2.2

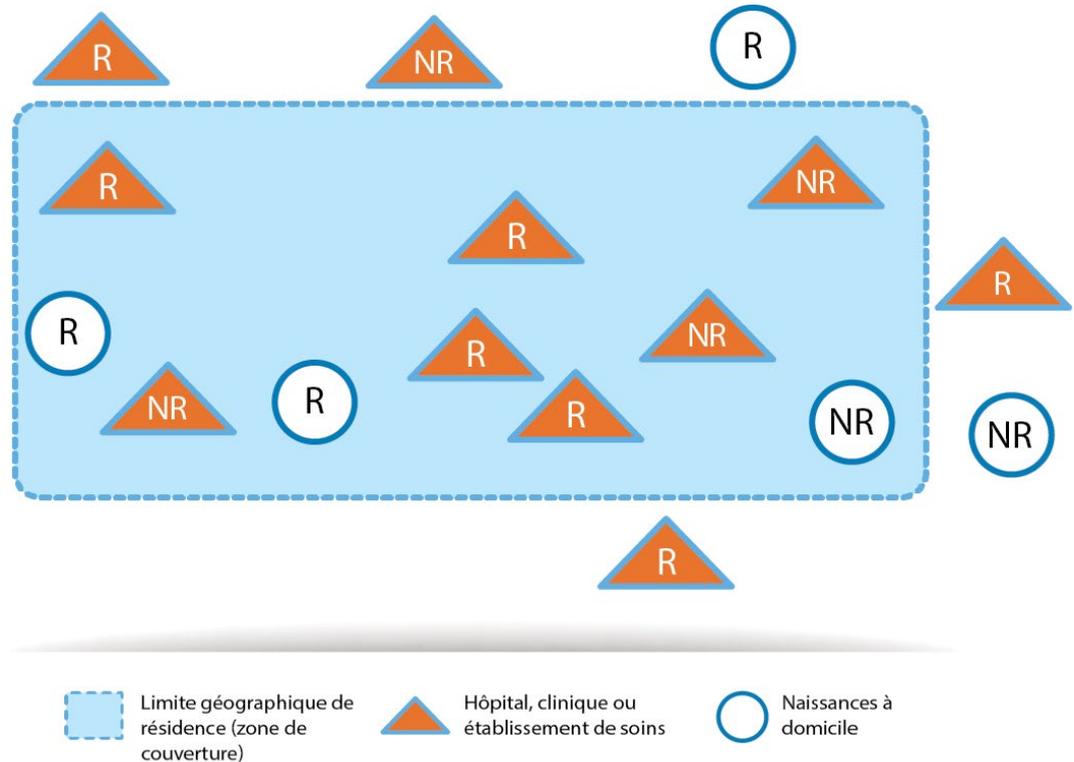
- Utilisez le tableau ci-dessous pour compléter la feuille de travail d'intervenant pour l'élaboration d'un programme de surveillance des anomalies congénitales dans votre pays.

Utilisateurs d'extrants probables	Message de communication	Stratégie de diffusion	Évaluation
Ministères de la santé			
Hôpitaux et, le cas échéant, associations d'hôpitaux et cliniques			
Référents			
Professionnels de la santé de la communauté/ bénévoles de la santé de la communauté			
Associations, fondations et autres organisations non gouvernementales traitant des anomalies congénitales			
Organisations internationales			
Écoles de médecine/ organismes de recherche			



Activité 3.1

- Examinez l'illustration ci-dessous.

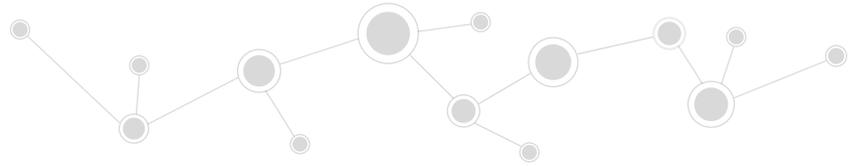


R = fœtus ou nouveau-né atteint d'une anomalie congénitale et dont la mère est *résidente*.

NR = fœtus ou nouveau-né atteint d'une anomalie congénitale et dont la mère n'est pas *résidente*.

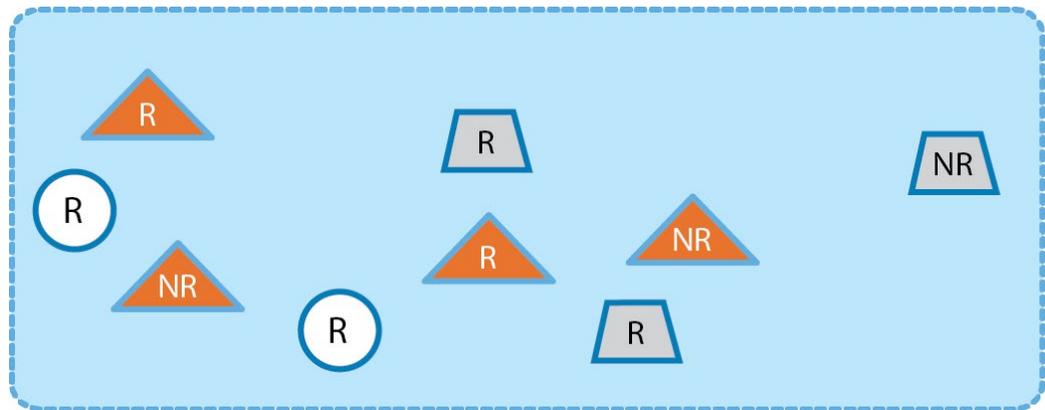
■ Questions

- Ce chiffre représente-t-il un programme de surveillance en population ou en milieu hospitalier ?
- Quel est le numérateur (cas qui devraient être enregistrés) dans ce programme de surveillance ?
- La résidence maternelle est-elle importante pour ce type de surveillance ?
- Les accouchements à domicile de nourrissons présentant des anomalies congénitales sont-ils recensés dans le cadre de ce type de surveillance ?



Activité 3.1 (suite)

- Examinez l'illustration ci-dessous



R = fœtus/nouveau-né présentant une anomalie congénitale et dont la mère est *résidente*.

NR = fœtus/nouveau-né présentant une anomalie congénitale et dont la mère est *non-résidente*.

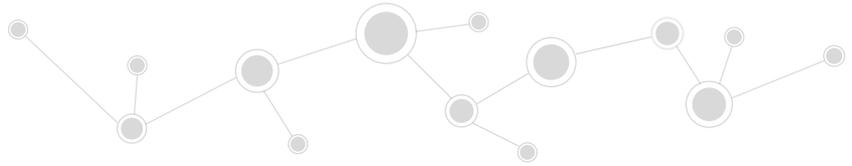
■ Questions

- Ce chiffre représente-t-il un programme de surveillance en population ou en milieu hospitalier ?
- Quel est le numérateur (cas qui devraient être enregistrés) dans ce programme de surveillance ?
- La résidence maternelle est-elle importante pour ce type de surveillance ?
- Les accouchements à domicile de nourrissons présentant des anomalies congénitales sont-ils recensés dans le cadre de ce type de surveillance ?



Activité 3.2

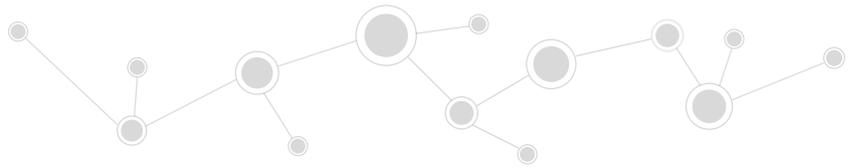
- Formulez des critères d'inclusion et d'exclusion pour les programmes de surveillance en milieu hospitalier ou les programmes de surveillance en population. Gardez à l'esprit les capacités et les sources de données disponibles. Rappelez-vous que les critères d'inclusion et d'exclusion seront différents selon qu'il s'agit de programmes de surveillance en milieu hospitalier ou en population.



Activité 3.3

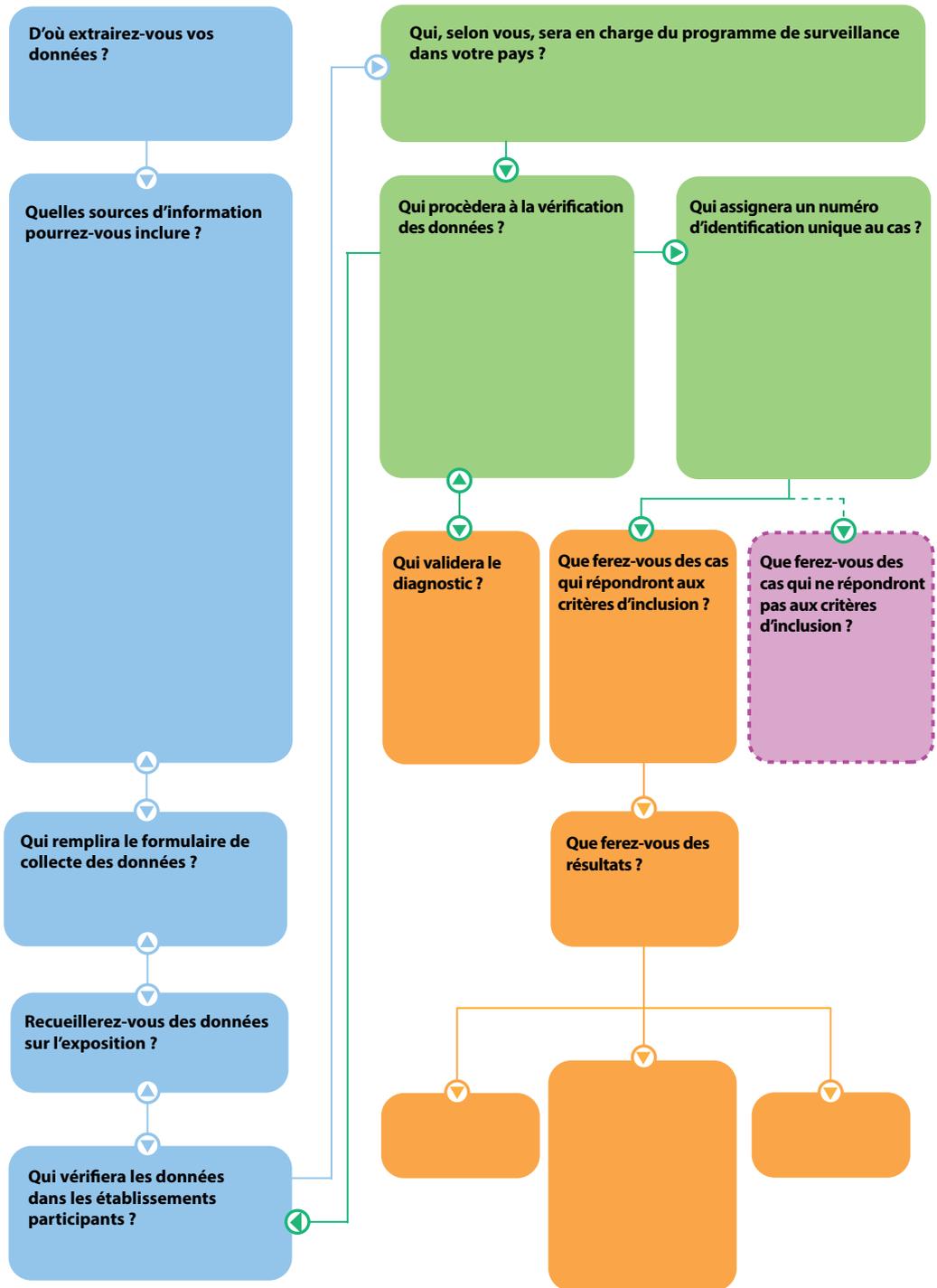
- Examinez le tableau puis entamez une discussion sur les variables de détermination centrales proposées.
- Complétez la colonne vide du tableau en expliquant la raison pour laquelle chaque variable doit être présentée.

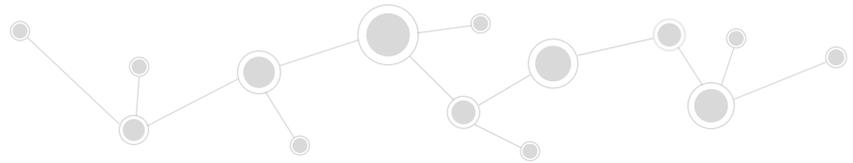
Catégorie	Nom de la variable	Expliquez le choix de cette variable
Rapport	Identification du dossier	
	Ville, province, État ou territoire	
Père	Nom(s)	
Mère	Nom(s)	
	Date de naissance de la mère, ou âge si les données ne sont pas disponibles	
	Nombre total de grossesses	
Nourrisson	Date de naissance	
	Sexe	
	Issue de grossesse	



Activité 3.5

- Complétez le diagramme ci-dessous.





Activité 3.6

- Lire l'étude de cas ci-dessous.

Étude de cas : Cases of neural tube defects by type of ascertainment , United States of America (USA), 2004-2006 (Cas d'anomalies du tube neural classées par type de détermination, É.-U.)

Le réseau américain sur la prévention des anomalies congénitales recueille les données de surveillance relatives aux anomalies congénitales propres au pays pour les publications annuelles des estimations de la prévalence et les projets de recherche collaborative. En 2010, les données pour 21 anomalies congénitales entre 2004 et 2006 ont été présentées comme des estimations nationales de la prévalence des anomalies congénitales. Les données figurant dans le tableau ci-dessous proviennent des programmes de surveillance en population comprenant différents types de détermination des cas : actives, hybrides et passives. Le recours à la détermination active des cas intervient lorsque l'on doit examiner activement des sources de données multiples afin d'identifier des cas. Le recours à la détermination active des cas exige que le programme embauche du personnel formé à l'extraction des données. La détermination passive des cas intervient lorsque le personnel hospitalier signale directement les cas au programme sans que le personnel de ce dernier n'intervienne dans la vérification de ces cas. On peut citer comme exemple de détermination des cas hybride les cas où le personnel hospitalier signale des cas et où le personnel du programme les vérifie.

Cas d'anomalies du tube neural classées par type de détermination, É.-U., 2004-2006

Anomalies du tube neural	Nombre de cas			National
	Détermination active des cas (11 programmes) ^a	Détermination hybride des cas (6 programmes) ^b	Détermination passive des cas (7 programmes) ^b	
Anencéphalie	697	211	192	1 100
Spina bifida	1 162	561	820	2 543
Encéphalocèle	261	125	184	570
Total des anomalies du	2 120	897	1 196	4 213

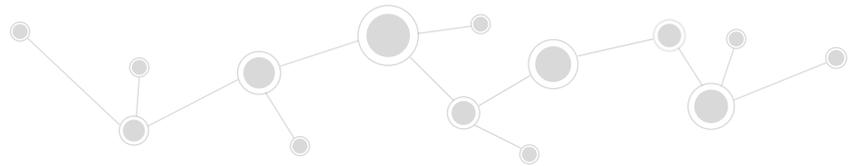
Source : Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, Wang Y, Meyer RE et al. Updated national birth prevalence estimates for selected congenital anomalies in the United States 2004-2006. (*Mise à jour des estimations nationales de la prévalence à la naissance des anomalies congénitales sélectionnées aux États-Unis.*) Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2010; 88:1008-16. © 2010 by John Wiley & Sons, Inc. Source photographique : avec l'aimable autorisation de John Wiley and Sons, Inc.

Données issues de programmes utilisant l'approche de détermination des cas active, hybride ou passive.

^a Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination active des cas : 3 120 605.

^b Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination hybride des cas : 2 075 973.

^c Nombre de naissances vivantes parmi les programmes de détermination passive des cas : 2 145 287.



■ Questions

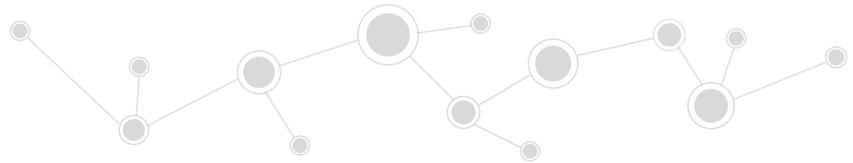
- Estimez la prévalence nationale pour chaque anomalie du tube neural et pour le total des anomalies du tube neural pour 10 000 naissances vivantes.
- Estimez la prévalence à la naissance pour chaque anomalie du tube neural pour 10 000 naissances vivantes selon le type de détermination.
- Estimez la prévalence à la naissance pour le total des anomalies du tube neural pour 10 000 naissances vivantes selon le type de détermination.
- Saisissez vos estimations de prévalence dans le tableau ci-dessous

Cas d'anomalies du tube neural classées par type de détermination, É.-U., 2004-2006

Anomalies du tube neural	Détermination active (11 programmes)		Détermination hybride (6 programmes)		Détermination passive des cas (7 programmes)		National	
	Cas	Prévalence	Cas	Prévalence	Cas	Prévalence	Cas	Prévalence
Anencéphalie	697		211		192		1 100	
Spina bifida	1 162		561		820		2 543	
Encéphalocèle	261		125		184		570	
Total des anomalies du tube neural	2 120		897		1 196		4 213	

■ Questions

- Décrire les différences et les similitudes de la prévalence selon la méthode de détermination des cas, puis fournir les raisons pour lesquelles ces différences existent.
- Quelles sont les raisons qui peuvent expliquer les différences de prévalence de spina bifida parmi les trois méthodes de détermination des cas ?



Activité 3.7

- Lire l'étude de cas ci-dessous.

Étude de cas : Prévalence d'anomalies du tube neural entre la période sans enrichissement et celle avec enrichissement aux É.-U., 1999-2007

En 1996, l'enrichissement des produits céréaliers en acide folique est devenu volontaire aux É.-U. Un mandat visant l'obligation d'enrichir les produits en acide folique a été voté en 1998 afin d'assurer un approvisionnement adéquat en folate pour les femmes en âge de procréer.

Le réseau américain pour la prévention des anomalies congénitales recueille ce type d'informations réparties en trois grands groupes ethniques. Ces données sont différenciées selon la période au cours de laquelle elles ont été collectées : avant l'application de l'enrichissement en acide folique (entre 1995 et 1997), et après le décret imposant cette mesure (entre 1998 et 2010). La prévalence annuelle estimée en termes d'anomalies du tube neural dans neuf hôpitaux des É.-U. au cours de ces périodes figure dans le tableau ci-dessous.

Prévalence des anomalies du tube neural aux É.-U. pour 10 000 naissances vivantes par race et origine ethnique (1995-2007)

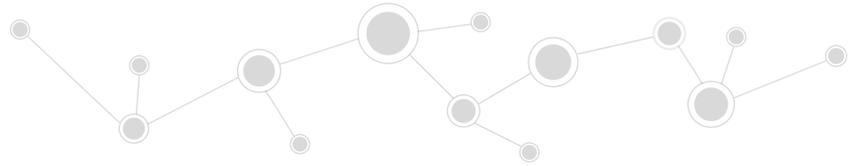
Race et origine ethnique	Année												
	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007
Hispanique	9,20	10,84	9,69	7,37	7,83	6,45	6,63	6,98	6,95	6,63	6,27	5,69	6,04
Afro-américaine	4,89	5,75	3,59	4,78	4,80	4,49	4,81	5,16	4,17	3,68	3,89	3,37	3,74
Caucasienne	7,1	7,8	6,7	5,5	5,5	5,3	5,1	4,6	4,6	5,2	4,6	4,9	5,3

Source : CDC Grand Rounds: additional opportunities to prevent neural tube defects with folic acid fortification. (*Conférences scientifiques des CDC : nouvelles opportunités pour la prévention des anomalies du tube neural grâce à l'enrichissement en acide folique.*) MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2010;59(31):980-4.

■ Questions

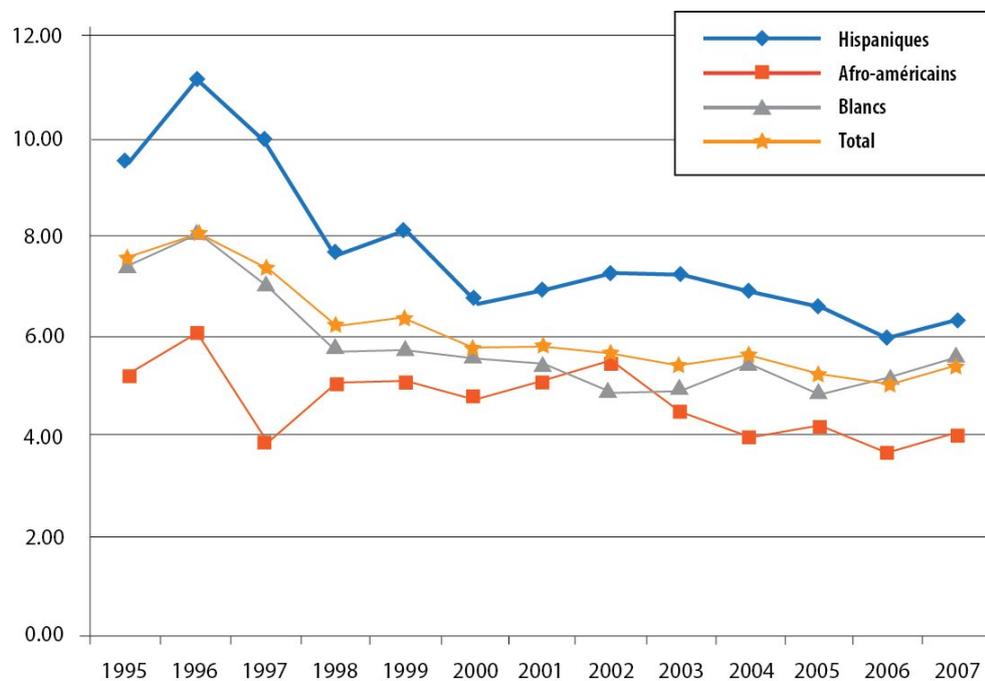
- L'enrichissement en acide folique des aliments de base a-t-il eu un impact sur les anomalies du tube neural ?
- Si c'est le cas, cette méthode a-t-elle eu un impact sur la prévalence des anomalies du tube neural ?
- Si vous disposez d'un ordinateur muni d'un tableur Excel, élaborer un graphique avec les données fournies.

Les agences de santé publique jouissent d'une longue tradition concernant la surveillance des tendances en matière de taux de maladie et de décès, et de facteurs de risque médicaux, sociaux et comportementaux pouvant contribuer à ces événements indésirables. Les tendances des taux observés fournissent des renseignements pour l'évaluation des besoins, la planification des programmes, l'évaluation des programmes et les activités d'élaboration de politiques. L'examen des données permet à long terme d'effectuer des prédictions concernant la fréquence et les taux d'occurrence à venir.



Dans le domaine de la santé publique, les données sur les tendances sont généralement présentées comme des taux basés sur la population. Accessibles sur des systèmes de base de données de grande ampleur tels que les registres d'état civil nationaux, ces données montrent comment les taux changent à long terme, par exemple, sur une période de 10 ans ou plus. Les données de tendance peuvent être représentées visuellement par des tableaux et des graphiques. La figure ci-dessous illustre les données de tendance séculaire concernant la prévalence des anomalies du tube neural aux É.-U. selon la race et l'origine ethnique.

Prévalence des anomalies du tube neural (pour 10 000 naissances) par race/ origine ethnique, aux É.-U., 1995-2010



Source: National Birth Defects Prevention Network. Neural Tube Defect Ascertainment Project 2010 (<http://www.nbdpn.org/current/2010pdf/NTD%20fact%20sheet%202001-10%20for%20website.pdf>).

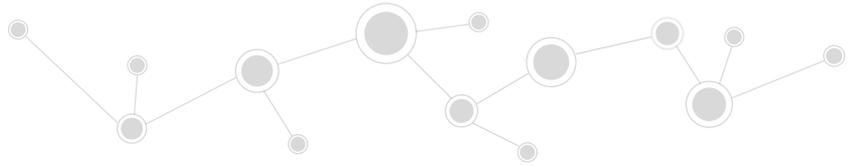
■ Questions

- Décrire la prévalence des anomalies du tube neural et la tendance séculaire (long terme). La prévalence des anomalies du tube neural a-t-elle changé ? Dans quel sens ce changement s'orientait-il ?
- Quand a-t-on constaté ce changement pour la première fois ?
- Quelles pourraient être les raisons pour lesquelles certains changements ont été constatés concernant la prévalence des anomalies du tube neural ?
- Quels sont les facteurs qui pourraient avoir un impact sur la prévalence d'une maladie ?



Activité 3.8

- À l'aide de l'exemple des données de surveillance fourni dans l'Activité 3.9, expliquez comment vous communiqueriez et diffuseriez les données de surveillance à votre groupe attribué. Les groupes sont fournis ci-dessous.
- **Public cible**
 - Groupe 1 : Organisation non gouvernementale
 - Groupe 2 : Praticiens dans le domaine de la santé publique/clinique
 - Groupe 3 : Public général
 - Groupe 4 : Décideurs



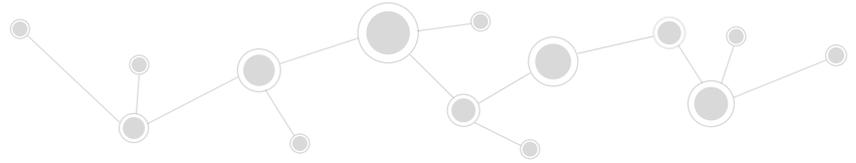
Activité 3.9

- Vous êtes un groupe de pédiatres qui exerce son activité au sein d'une importante maternité de votre pays. Vous constatez que dans l'établissement, de nombreux bébés (voir le Tableau) naissent avec des anomalies congénitales, et le groupe pense qu'il serait bon de fournir des informations à votre public cible (attribué) afin de les inciter à participer au soutien d'un programme de surveillance.
 - Cette lettre doit également contenir une description de la façon dont les données seront organisées, la nature des données qui seront recueillies et la façon dont elles seront présentées pour présenter le cas à votre public cible.
 - À l'aide de l'exemple de données de surveillance fourni dans le tableau ci-dessous, rédigez une lettre visant à solliciter au public cible, un soutien en faveur du déploiement d'un programme local de surveillance des anomalies congénitales.

- **Public cible**
 - Groupes 1 et 2 : Ministère de la santé (agence gouvernementale)
 - Groupes 3 et 4 : Praticiens dans le domaine de la santé publique/clinique (issus d'autres maternités du pays)

Prévalence à la naissance des anomalies congénitales classée par race et origine ethnique

	Prévalence des anomalies pour 10 000 naissances vivantes		
	Groupe ethnique 1	Groupe ethnique 2	Groupe ethnique 3
Fente labiale	243 (10,59)	136 (6,19)	91 (11,28)
Spina bifida	76 (3,31)	53 (2,41)	35 (4,34)
Anencéphalie	40 (1,74)	30 (1,37)	21 (2,60)
Encéphalocèle	19 (0,83)	31 (1,41)	9 (1,12)



Activité 4.1

- Décrire les différences que présentent les anomalies congénitales présentées sur les trois photos ci-dessous.



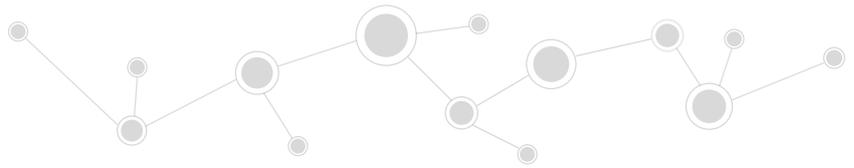




- Décrire les différences entre les anomalies congénitales que vous constatez entre les deux illustrations présentées ci-dessous.







■ Observez la photo suivante. Pensez-vous que le bébé est atteint d'un gastroschisis ou d'une omphalocèle ?



■ Identifiez les diagnostics pour chacune des anomalies congénitales indiquées ci-dessous.



Photo A



Photo B



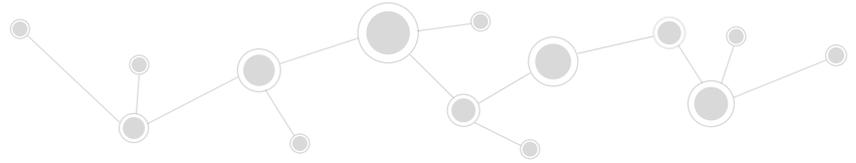
Photo C



Photo D

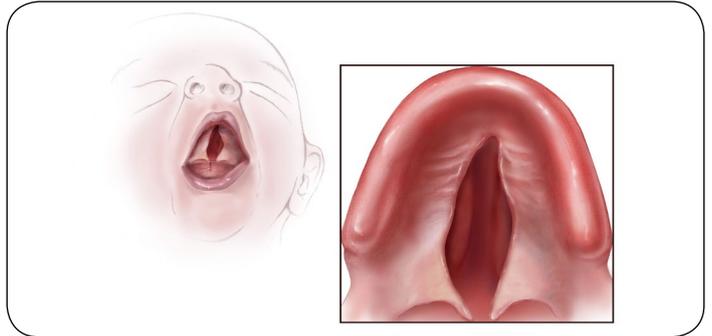


Photo E

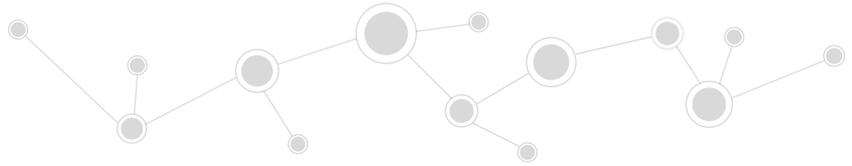


Activité 5.1

- Identifiez les diagnostics pour chacune des anomalies congénitales suivantes, puis codez-les.







Activité 5.2

Cette activité inclut un total de 20 cas.

- Formez des petits groupes.
- Chaque groupe recevra un lot de photos numérotées.
- Écrire le numéro de la photo et la décrire sur la feuille de réponses.
NE PAS écrire le code CIM-10 ou CIM-10-RCPCH.
- Échanger les feuilles de réponses (sans les photos) avec un autre groupe.
- À partir des descriptions, écrire le code CIM-10 ou CIM-10-RCPCH.
- Fournir des photos à l'appui et recoder si nécessaire.
- Discuter de l'ensemble des réponses en formant un plus grand groupe.



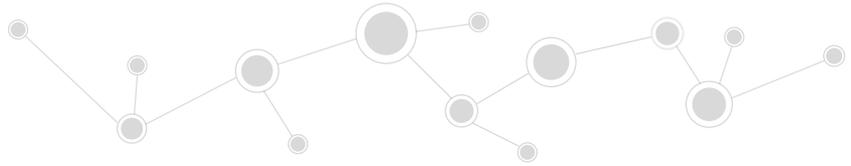
Activité 5.3

Attribuez un ou plusieurs code(s) CIM-10 ou CIM-RCPCH, en fonction des descriptions cliniques correspondant aux fœtus ou aux nourrissons montrés en exemple.

- **Cas 1**
Spina bifida avec méningocèle lombosacrée ; hydrocéphalie massive.
- **Cas 2**
Encéphalocèle frontale ; pied bot du pied gauche
- **Cas 3**
Fente labiale et palatine ; omphalocèle
- **Cas 4**
Fente orofaciale ; bride amniotique visible sur le visage
- **Cas 5**
Petite encéphalocèle dans la zone pariétale ; fente palatine SAI ; syndactylies SAI

Prenez le temps nécessaire pour résoudre les 25 cas suivants.

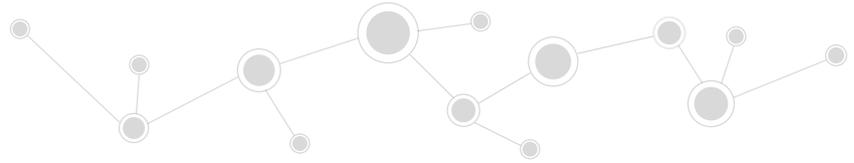
- **Cas 6**
Anencéphalie ; anomalies cardiaques SAI ; anomalies de la colonne vertébrale SAI ; développement anormal des extrémités inférieures
- **Cas 7**
Hypospadias, pénoscrotal ; aphilangie unilatérale du pied (sans plus de précision)
- **Cas 8**
Transposition des gros vaisseaux avec cloison ventriculaire intacte (D-TGA) ; fente labio-palatine bilatérale
- **Cas 9**
Encéphalocèle occipitale ; hypospadias sous-coronal ; pied bot bilatéral
- **Cas 10**
Fente palatine ; micrognathie ; position basse de l'oreille ; rotation postérieure des oreilles ; plis excédentaires du cou ; clinodactylie bilatérale du cinquième doigt ; aphilangie du doigt du milieu de la main ; hydronéphrose droite modérée à sévère avec amincissement du cortex rénal
- **Cas 11**
Cranio-rachischisis
- **Cas 12**
Fente labiale SAI, spina bifida, appendice auriculaire
- **Cas 13**
Anencéphalie ; adactylie SAI ; malformation du pied SAI
- **Cas 14**
Myéloméningocèle, ouverture au niveau de T3 et T4 ; fente palpébrale ; fente palpébrale ; hypoplasie du mamelon



- **Cas 15**
Hypoplasie du cœur gauche ; spina bifida occulta
- **Cas 16**
Fente labiale unilatérale (côté droit) avec fente de la voûte du palais ; pied bot varus équin
- **Cas 17**
Aplasia du radius gauche ; communication ventriculo-auriculaire discordante ; ventricule droit à double issue, 3-4 mm
- **Cas 18**
Gastroschisis, intestin intact grand et rose faisant hernie à l'extérieur de la paroi abdominale ; grande hernie hiatale ; anomalie de la rotation de l'intestin (mésentère très étroite)
- **Cas 19**
Méat urinaire ouvert sur l'axe du pénis ; tétralogie de Fallot avec CIA majeur type ostium secundum
- **Cas 20**
Holoprosencéphalie ; fente labiale bilatérale
- **Cas 21**
Gastroschisis avec la plupart du contenu abdominal faisant hernie à travers l'ouverture anormale de la paroi abdominale antérieure
- **Cas 22**
Absence du pied droit ; hypoplasie du fémur et du tibia de la jambe droite ; absence de 3 orteils sur le pied gauche ; main droite bote
- **Cas 23**
Spina bifida cervical, sans hydrocéphalie
- **Cas 24**
Fente vélaire ; tétralogie de Fallot ; spina bifida sacré avec hydrocéphalie ; oligodactylie du pied
- **Cas 25**
Hypoplasie du tibia, droit ; hypoplasie du cubitus, droit
- **Cas 26**
Séquence de Pierre Robin
- **Cas 27**
Enfant présentant une anencéphalie avec anomalies très importantes ; fente labiale bilatérale ; fente palatine
- **Cas 28**
Inienéphalie ; amélie complète du membre supérieur
- **Cas 29**
Membres courts (achondroplasie probable)
- **Cas 30**
Amélie des membres supérieurs et inférieurs

RÉPONSES RELATIVES AUX DESCRIPTIONS ET AU CODAGE





CAS 1



Grande anomalie de la paroi abdominale antérieure. Quelques organes font hernie à travers un cordon ombilical très étiré, la membrane du cordon ombilical recouvre l'intestin saillant.

Omphalocèle **Q79.2**

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)

CAS 2



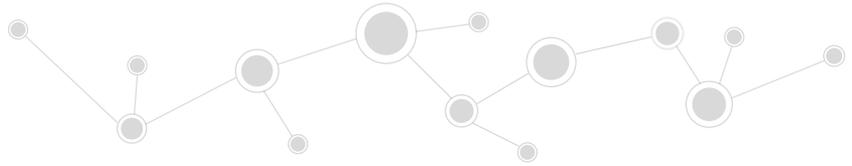
Très grande anomalie de la paroi abdominale antérieure. La majeure partie de l'intestin est sorti de l'abdomen à travers le cordon ombilical très étiré (partie distale visible en bas à gauche).

La membrane translucide est rompue et ne recouvre qu'une partie du contenu abdominal faisant hernie.

Assurez-vous de documenter la taille (en cm).

Omphalocèle **Q79.2**

Source : Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5)



CAS 3



Petite anomalie de la paroi abdominale antérieure à droite du cordon ombilical.

Une grande partie de l'intestin grêle fait hernie à travers l'ouverture abdominale.

Aucune membrane ne recouvre l'intestin sorti de l'abdomen.

Gastroschisis **Q79.3**

Source : Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5)

CAS 4

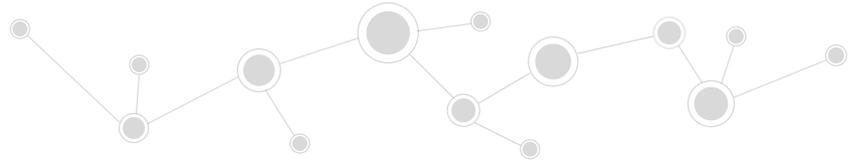


Le méat urétral externe ne se trouve pas à sa place normale à la pointe du pénis, mais sur la partie ventrale du gland du pénis.

Absence de courbure du pénis (testicules descendus ?)

Hypospadias glandulaire du premier degré **Q54.0**

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)



CAS 5



Le méat urétral n'est pas situé à la pointe du pénis mais en dessous de la base de l'axe du pénis, au milieu du scrotum. Testicules descendus.

Hypospadias pénoscrotal du troisième degré Q54.2

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)

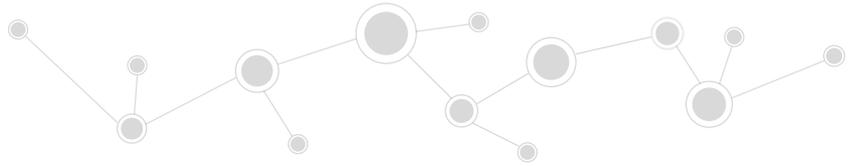
CAS 6



L'oreille externe de gauche est plus petite que la normale, la forme est simplifiée et certains éléments anatomiques sont absents ou anormaux. Absence de la partie supérieure de l'hélix. Présence d'appendices ou de lobules préauriculaires. Assurez-vous de documenter la taille (en cm).

Microtie de type II Q17.22

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)



CAS 7



L'oreille externe droite est remplacée par des rudiments verticaux de tissus mous (forme de cacahuète) qui ne s'apparentent pas à des composants d'oreille.

Microtie de type III Q17.23

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)

CAS 8

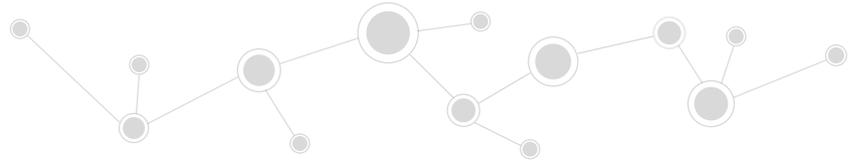


Anomalies bilatérales et quasi symétriques des membres supérieurs.

L'absence presque complète du bras et de l'avant-bras caractérise ces deux anomalies, les mains étant présentes mais malformées et sans doigts.

Anomalie transverse intercalaire des membres supérieurs (phocomélie véritable) Q71.1

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)



CAS 9



Malformation des membres impliquant l'avant-bras gauche et la main.

L'avant-bras est plus court que la normale, avec déviation radiale de la main.

La main ne présente que quatre doigts et le pouce est absent (remplacé par le deuxième doigt).

Aplasie du radius (élément pré-axial) Q71.4

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)

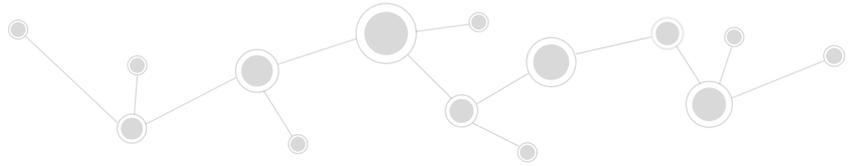
CAS 10



Q72.0 Absence complète du membre inférieur droit.

Anomalie transverse des membres inférieurs Q72.0

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)



CAS 11



Traits faciaux distinctifs :
inclinaison vers le haut des
fentes palpébrales (Q10.3),
aplatissement de la voûte nasale
(Q30.8).

Syndrome de Down
Q90.9



Hélix trop recourbé de l'oreille
droite. Assurez-vous de mesurer
la longueur de l'oreille (en cm).

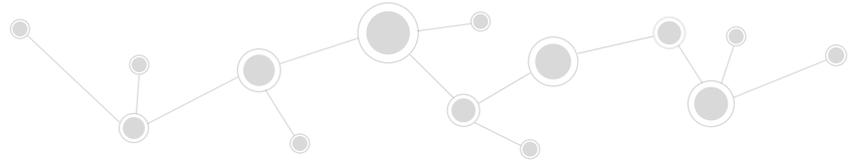
Oreilles mal ourlées
Q17.3



Grand espace entre le 1^{er} et le
2^e orteil du pied gauche. Écart
des orteils.

Malformation congénitale
du pied **Q66.8**

Source : Reproduit avec l'aimable
autorisation de l'Étude collaborative en
Amérique latine sur les malformations
congénitales (ECLAMC)



CAS 12



Fente unilatérale gauche impliquant la lèvre, le nez et le palais.

Schisis totale de la lèvre, nez déformé, fente palatine (mou et voute).

Absence de dépression de la lèvre inférieure.

Fente palatine avec fente labiale unilatérale Q37.10

Source : Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5)

CAS 13

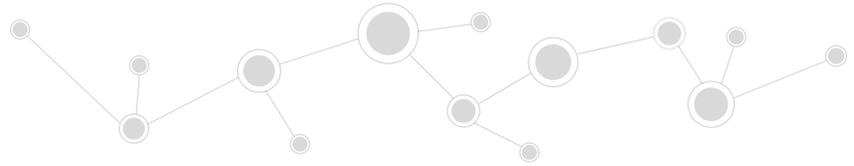


Déformation rigide (non réductible) impliquant le pied droit.

Flexion plantaire (talus pointant vers le bas), déviation du talon (calcanéus) et de l'avant-pied (vers l'intérieur), le pied repose sur le côté externe (rotation vers le haut).

Pied bot varus équin (Talipes equinovarus) Q66.0

Source : Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5)



CAS 14



Anomalie du tube neural touchant le thorax inférieur.

Masse ronde de moelle épinière dégradée, ne contient pas de membrane.

Hydrocéphalie probable (circonférence du crâne de 39 cm), pied bot varus équin bilatéral.

Spina bifida thoracique avec hydrocéphalie

Q 05.1

Pied bot varus équin (Talipes equinovarus)

Q66.0

Source : Surveillance des anomalies congénitales : atlas des anomalies congénitales (5)

CAS 15



Anomalie du tube neural touchant la région lombaire.

Masse arrondie recouverte d'une peau partiellement atrophiée.

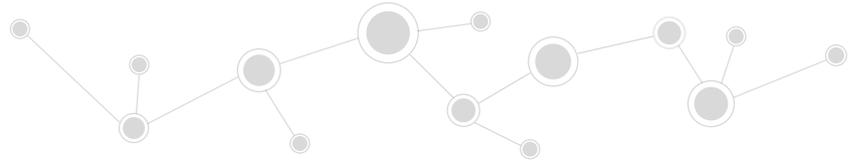
Hydrocéphalie non mentionnée (pied bot varus équin présent/absent, bilateral/unilateral).

Lumbar spina bifida without hydrocephalus

Q05.7

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)

Remarque : Spina bifida sans mention d'une hydrocéphalie, sans code précis. Nous considérons dans ce cas qu'il n'y a pas d'hydrocéphalie. Ce code doit être changé dans le cas où une hydrocéphalie est décelée plus tard.



CAS 16



Anomalie de la voûte crânienne, tissu cérébral partiellement dégénéré visible à travers l'anomalie de l'os crânien. Grave gonflement du palpebrae, nez large.

Mero-anencéphalie (incomplète) Q00.01

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)

CAS 17



Anomalie impliquant l'ensemble des orteils du pied droit, avec absence des parties terminales des orteils. Petits éléments présents.

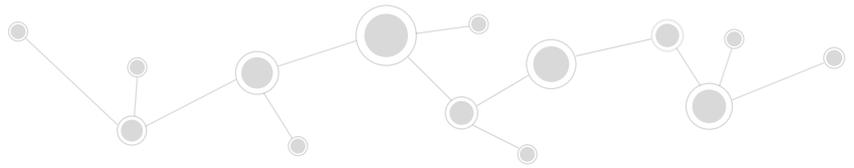
Brides de constriction et bandes fibreuses constatées sur les 3e, 4e et 5e orteils. (À confirmer par radiographie)

Absence partielle des orteils (malformation terminale transversale) Q72.30

Brides amniotiques Q84.81

Bride de constriction Q79.80

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)



CAS 18



Anomalie grave de la lèvre supérieure.

Schisis bilatérale de la lèvre supérieure avec présence d'une séparation médiane de la lèvre.

Pas de dépression de la lèvre inférieure.

Fente palatine.

**Fente labiale bilatérale
Q36.0**

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)

CAS 19



Malformation des membres impliquant la main gauche.

Absence des 3e, 4e et 5e doigts, partiellement fusionnés au niveau de la première phalange.

**Absence du troisième
doigt
Q71.30**

Source : Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)



CAS 20



Anomalie sévère de la voûte crânienne, région pariétale et occipitale de l'épine cervicale : tissu cérébral partiellement dégénéré visible à l'extérieur de l'anomalie de l'os crânien et de la moelle cervicale.

Cranio-rachischisis **Q00.1**

Source: Reproduit avec l'aimable autorisation de l'Étude collaborative en Amérique latine sur les malformations congénitales (ECLAMC)



Pour davantage d'informations, veuillez contacter :

Centre national des anomalies congénitales et des troubles du développement des Centres pour le contrôle et la prévention des maladies

1600 Clifton Rd, MS-E86, Atlanta, GA 30333, États-Unis d'Amérique

Fax : +1 404 498 3550

<http://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefectscount/index.html>

Organisation internationale des systèmes de surveillance des anomalies congénitales

Via Carlo Mirabello 14, 00192 Roma, Italie

Fax : +39 06 270 1904

Email: icbd@icbd.org

www.icbdsr.org

Département de la Nutrition pour la santé et le développement

Organisation mondiale de la Santé

Avenue Appia 20, CH-1211 Genève 27, Suisse

Fax : +41 22 791 4156

Email : nutrition@who.int

www.who.int/nutrition