

# SURVEILLANCE DU SYNDROME DE DOWN AU CANADA, DE 2005 À 2013

Le taux de prévalence du syndrome de Down à la naissance au Canada (à l'exclusion du Québec) a été stable au cours de la dernière décennie, soit en moyenne 15,8 pour 10 000 naissances totales entre 2005 et 2013.

La prévalence du syndrome de Down parmi les mortinaissances est demeurée relativement stable, avec en moyenne 31,2 cas pour 1 000 mortinaissances, à l'exception d'une légère diminution de 2010 à 2012, alors que le taux de prévalence est resté stable parmi les naissances vivantes, à approximativement 13,5 cas pour 10 000 naissances vivantes entre 2005 et 2013.

## INTRODUCTION

Le syndrome de Down est l'anomalie chromosomique congénitale la plus fréquente au Canada. Il s'agit d'une affection permanente qui a des répercussions négatives tant sur la morbidité et la mortalité infantiles que sur la morbidité chez les enfants et les adultes. L'âge maternel avancé est le plus important facteur de risque du syndrome de Down.

Le syndrome de Down résulte habituellement de la présence d'un chromosome 21 surnuméraire. Il s'agit d'une des anomalies congénitales les plus fréquentes dans le monde, et environ un bébé né vivant sur 750 est atteint du syndrome de Down au Canada.

Parce qu'ils présentent des caractéristiques physiques bien définies, les nourrissons atteints du syndrome de Down sont identifiés à la naissance ou peu après, et le diagnostic est confirmé par une analyse chromosomique. Les enfants qui présentent un syndrome de Down affichent un retard intellectuel et sont plus à risque d'avoir plusieurs problèmes de santé<sup>1</sup>. Les malformations congénitales du cœur et les infections des voies respiratoires sont les causes de décès les plus fréquemment signalées chez les enfants et les jeunes adultes atteints du syndrome de Down. La leucémie infantile fait également partie des affections associées au syndrome de Down.

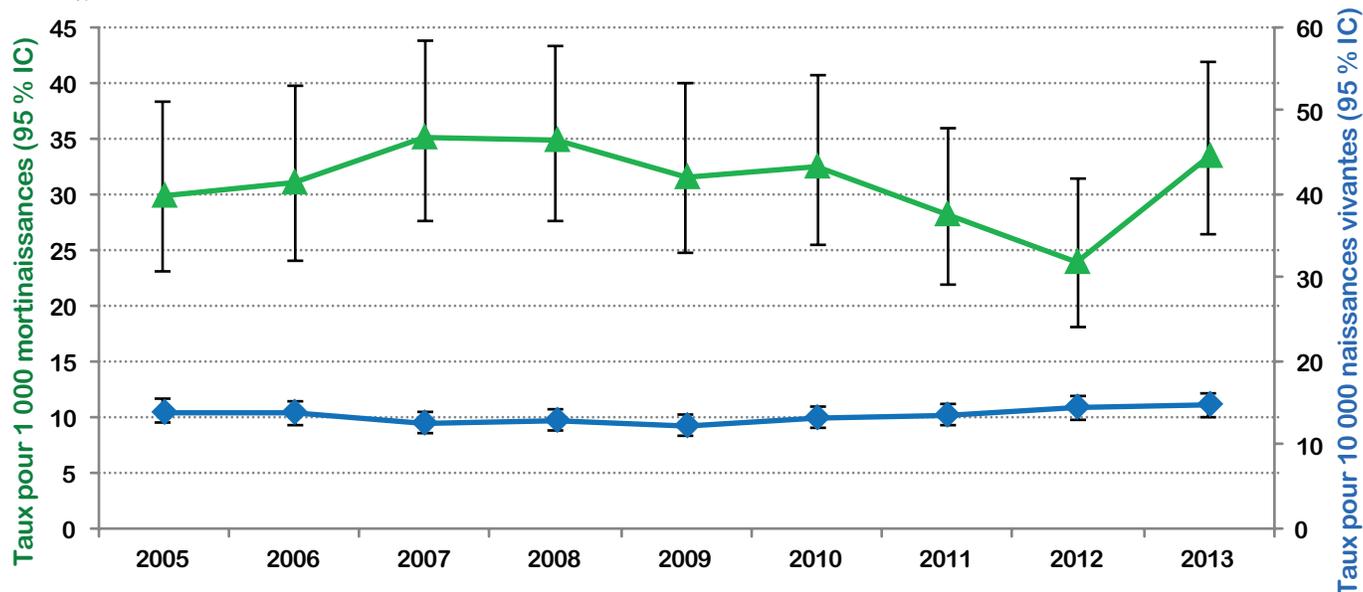
Le dépistage prénatal a progressé tant sur le plan de la précision que de la détection précoce. La connaissance et la surveillance des risques potentiels pour la santé et l'intervention précoce diminuent de beaucoup la morbidité et améliorent la qualité de vie des personnes atteintes. La prévalence du syndrome de Down varie d'une province et d'un territoire à l'autre au Canada. Les différences dans la distribution de l'âge des mères, ainsi que dans la disponibilité et l'utilisation des services de dépistage et de diagnostic prénataux (pour confirmer le syndrome de Down, ce qui peut mener à des interruptions de grossesse subséquentes) contribuent vraisemblablement aux écarts observés dans la prévalence régionale du syndrome de Down.

## LE SYNDROME DE DOWN AU CANADA

La prévalence du syndrome de Down à la naissance au Canada a été stable de 2005 à 2013, avec une moyenne de 15,8 cas pour 10 000 naissances totales (non illustrée). La prévalence du syndrome de Down parmi les mortinaissances est demeurée relativement stable, avec en moyenne 31,2 cas pour 1 000 mortinaissances, à l'exception d'une légère diminution de 2010 à 2012 (figure 1, ligne verte). Le taux de prévalence est resté stable parmi les naissances vivantes, à approximativement 13,5 cas pour 10 000 naissances vivantes entre 2005 et 2013 (figure 1, ligne bleue).



**FIGURE 1.** Prévalence du syndrome de Down selon l'issue de la grossesse au Canada (à l'exception du Québec), 2005-2013



SOURCE : Institut canadien d'information sur la santé, Base de données sur les congés des patients  
IC : intervalle de confiance

**TABLEAU 1.** Proportion des cas du syndrome de Down compris parmi les mortinaissances par provinces et territoires, Canada (à l'exception du Québec), 2005-2013

Canada	15 %
T.-N.-L.*	5-10 %
Î.-P.-E.	0 %
N.-É.	34 %
N.-B.	11 %
Ont.	10 %
Man.	13 %
Sask.	10 %
Alb.	11 %
C.-B.	18 %
T.N.-O.*	20-25 %
Nt	0 %

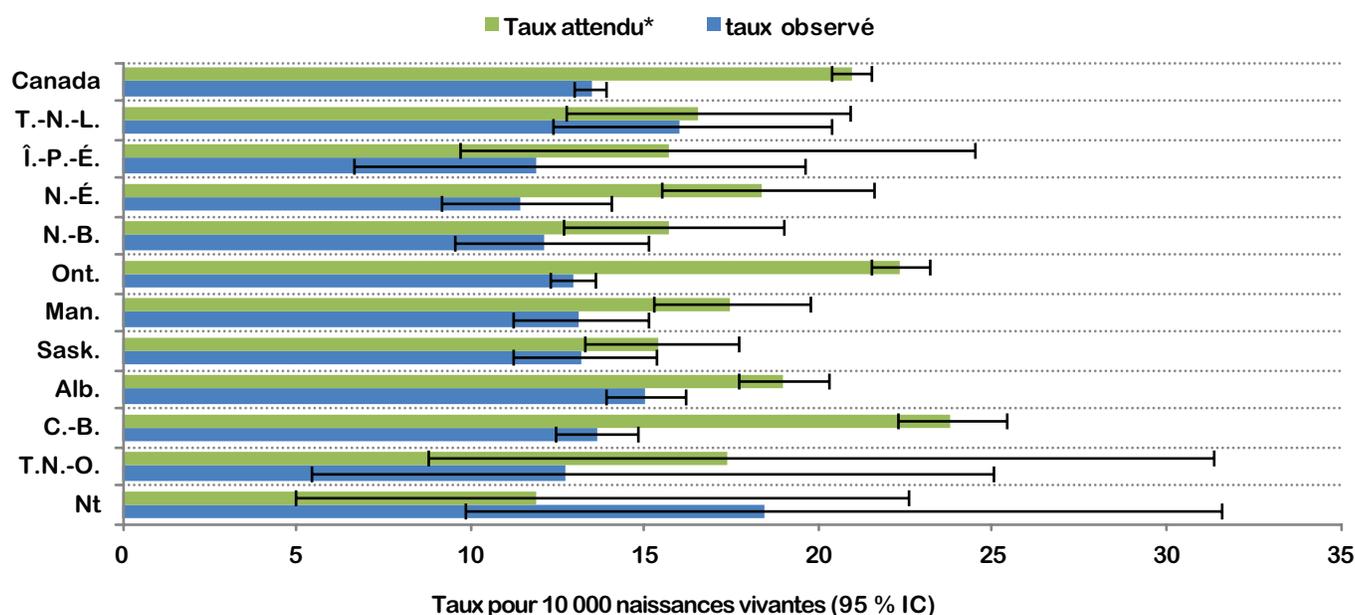
\*Plage de taux fournie en raison du faible nombre de résultats

## PRÉVALENCE DANS LES PROVINCES ET TERRITOIRES

Il existe des variations dans la prévalence du syndrome de Down au Canada. La figure 2 illustre les taux observés et attendus<sup>2</sup> du syndrome de Down parmi les naissances vivantes par province ou territoire. Les bandes vertes représentent les taux potentiels du

syndrome de Down parmi les naissances vivantes en l'absence d'interruption des grossesses touchées et de mortinaissances spontanées. Les bandes bleues montrent les taux observés du syndrome de Down, qui sont inférieurs aux taux attendus dans l'ensemble des provinces et territoires, à l'exception du Nunavut<sup>3</sup>. Les variations observées entre les deux taux d'une province ou d'un territoire à l'autre sont probablement le reflet de différences dans la connaissance, la disponibilité et l'utilisation des services offerts aux femmes enceintes, le recours au diagnostic prénatal du syndrome de Down et la proportion des grossesses touchées qui sont interrompues. Comme le montre le tableau 1, il existe d'importants écarts dans les proportions des cas du syndrome de Down qui sont compris parmi les mortinaissances (à un âge gestationnel de 20 semaines ou plus). Ces mortinaissances enregistrées expliquent en partie la différence entre les taux de prévalence attendus et observés. Les interruptions de grossesse réalisées avant 20 semaines de grossesse, qui ne sont pas saisies dans la Base de données sur les congés des patients (BDGP) de l'Institut canadien d'information sur la santé (ICIS), pourraient expliquer la différence restante entre les taux attendus et observés du syndrome de Down.

**FIGURE 2.** Taux observés et attendus du syndrome de Down parmi les naissances vivantes, par provinces et territoires au Canada (à l'exception du Québec), 2005-2013



**SOURCE :** Institut canadien d'information sur la santé, Base de données sur les congés des patients.

La prévalence au Yukon n'est pas indiquée en raison de la faible valeur des chiffres obtenus (< 5).

\*Les bandes vertes représentent le taux attendu du syndrome de Down, calculé en fonction de la répartition de l'âge maternel dans la province ou le territoire (d'après Morris et collab., 2002<sup>2</sup>). Les enfants nés d'une mère d'âge inconnu ont été exclus des calculs du taux attendu.

† Les résultats du Nunavut doivent être interprétés avec prudence en raison du faible nombre de cas et des grands intervalles de confiance qui en découlent.

IC : intervalle de confiance.

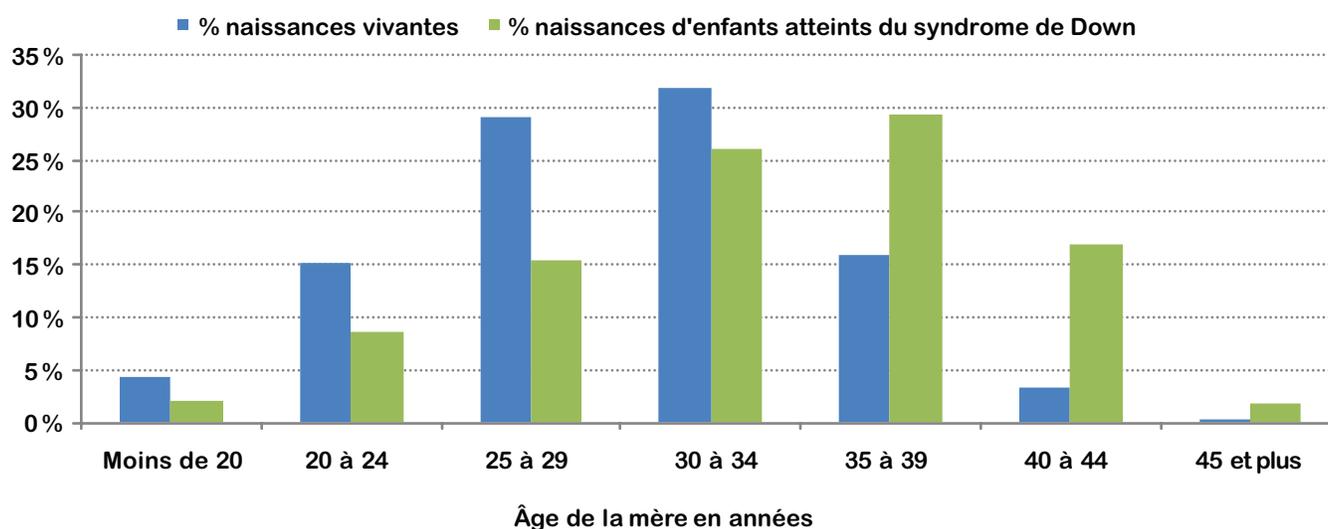
**TABLEAU 2.** Distribution de l'âge maternel pour les naissances vivantes par provinces et territoires, Canada (à l'exception du Québec), 2005-2013

	ÂGE DE LA MÈRE		
	MOINS DE 35 ANS	35 ANS ET PLUS	INCONNU
Canada	78 %	19 %	3 %
T.-N.-L.	80 %	14 %	6 %
Î.-P.-É.	74 %	14 %	12 %
N.-É.	83 %	15 %	2 %
N.-B.	86 %	12 %	2 %
Ont.	76 %	20 %	4 %
Man.	86 %	13 %	1 %
Sask.	88 %	11 %	1 %
Alb.	83 %	16 %	1 %
C.-B.	75 %	23 %	2 %
Yn	78 %	21 %	1 %
T.N.-O.	83 %	14 %	3 %
Nt	89 %	7 %	4 %

## ÂGE MATERNEL ET SYNDROME DE DOWN

Le risque de donner naissance à un enfant atteint du syndrome de Down s'accroît à mesure que l'âge de la mère augmente. Bien que le risque soit le plus élevé chez les femmes d'âge supérieur, plus de la moitié des bébés atteints du syndrome de Down sont nés de mères de moins de 35 ans. Cette situation s'explique par les taux de fertilité supérieurs des femmes plus jeunes. Le tableau 2 montre qu'au Canada, 78 % des naissances vivantes ont été enregistrées chez des femmes de moins de 35 ans. La Colombie-Britannique, l'Ontario et le Yukon comptent les plus fortes proportions de naissances de mères de 35 ans et plus, tandis que le Nunavut a la plus grande proportion de mères plus jeunes. Même si seulement 16 % de toutes les naissances vivantes surviennent chez des femmes de 35 à 39 ans (figure 3), les femmes de ce groupe d'âge comptent le plus haut pourcentage d'enfants nés avec le syndrome de Down (29 %).

**FIGURE 3.** Proportion des naissances vivantes et des naissances d'enfants atteints du syndrome de Down par catégorie d'âge maternel, Canada (à l'exception du Québec), 2005-2013



**SOURCE :** Institut canadien d'information sur la santé, Base de données sur les congés des patients. Les proportions ont été calculées après l'exclusion des naissances vivantes et des cas du syndrome de Down pour lesquels l'âge maternel était inconnu. Les mortinaissances ont été retirées en raison du fort pourcentage de données manquantes sur l'âge maternel.

Malgré les tendances relatives au report de la procréation<sup>3</sup> et à l'âge avancé des mères au moment de l'accouchement depuis quelques décennies, la prévalence du syndrome de Down n'a pas augmenté proportionnellement au Canada. Cela s'explique par le recours accru aux procédures de diagnostic prénatal et par l'interruption subséquente des grossesses en raison du syndrome de Down. Les taux d'interruption en raison du syndrome de Down varient grandement à l'échelle du Canada, possiblement à cause des différences dans l'accès au dépistage prénatal et aux interruptions de grossesse, ainsi que des attitudes des femmes envers l'interruption de la grossesse à la suite d'un diagnostic.

Selon les directives cliniques de la Société des obstétriciens et gynécologues du Canada (SOGC) en matière de dépistage prénatal, l'âge maternel ne constitue pas à lui seul une indication pour une intervention diagnostique prénatale invasive. La SOGC recommande de proposer le dépistage prénatal des aneuploïdies fœtales importantes sur le plan clinique à toutes les femmes enceintes, quel que soit leur âge. Toutefois, les méthodes utilisées pour le dépistage et leur disponibilité varient d'une province à l'autre et d'une région à l'autre à l'intérieur des provinces<sup>4</sup>.

## DÉFINITIONS, SOURCES DES DONNÉES ET LIMITES

Dans la Classification internationale des maladies (CIM), le syndrome de Down correspond aux codes Q900, Q901, Q902 ou Q909 (CIM-10). L'analyse a été réalisée à l'aide des données d'hospitalisations de la BDCP de l'ICIS. La plupart des femmes au Canada accouchent à l'hôpital (98,3 %); par conséquent, cet ensemble de données englobe la grande majorité des naissances au Canada. Les données du Québec n'ont pas été prises en compte, car cette province ne fournit pas de données à la BDCP de l'ICIS. Les données sur le syndrome de Down sont fondées sur une période de détermination d'un an après la naissance (afin de permettre la détection des cas non diagnostiqués à la naissance). Dans l'ensemble de données utilisé, les dossiers d'accouchement des mères étaient liés aux dossiers des nouveau-nés, ce qui rendait possible l'obtention de renseignements supplémentaires, tels que l'âge maternel, l'âge gestationnel et les affections maternelles à l'accouchement. La surveillance du syndrome de Down à partir de données d'hospitalisation est limitée par l'exclusion des cas du syndrome de Down qui se terminent par une interruption de grossesse à l'extérieur de l'hôpital.

(p. ex. interruption de grossesse sans hospitalisation à moins de 20 semaines de grossesse), ce qui empêche la détermination exhaustive des cas du syndrome de Down.

## RÉFÉRENCES

(1) Agence de la santé publique du Canada. Les anomalies congénitales au Canada 2013, Rapport de surveillance sur la santé périnatale. Ottawa, 2013.

(2) Morris JK, Mutton DE, Alberman E. 2002. Revised estimates of maternal age specific live birth prevalence of Down syndrome. *J Med Screen* 9 : 2–6.

(3) Cocchi G, Gualdi S, Bower C, et al. 2010. International trends of Down syndrome 1993- 2004 : births in relation to maternal age and terminations of pregnancies. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 88(6) : 474-479.

(4) Langlois S, Brock J et collab. 2013. État actuel du dépistage prénatal non effractif du syndrome de Down, de la trisomie 18 et de la trisomie 13 au moyen d'ADN acellulaire se trouvant dans le plasma maternel. *J Obstet Gynaecol Can* 2013;35(2) : 182-183.

Le Système canadien de surveillance périnatale (SCSP) de l'Agence de la santé publique du Canada surveille les principaux indicateurs de santé maternelle, du fœtus et du nourrisson au Canada et présente des rapports à cet égard. Pour obtenir de plus amples renseignements, consultez le site suivant : <http://www.phac-aspc.gc.ca/rhs-ssg/>.