



Rapport Annuel 2009

Enfants avec déficience sévère – Génération 2000

Observatoire Périnatal - Données 2008

23, avenue Albert 1er de Belgique

38000 Grenoble

Tél : 04 76 87 62 40 - Tél/Fax : 04 76 46 81 06

Email : rheop@wanadoo.fr

EDITORIAL

Expertise scientifique et débat démocratique

Vous trouverez dans ce rapport 2009 les données concernant l'épidémiologie du handicap de l'enfant au cours de sa 8^{ème} année de vie pour ces 20 dernières années. La collecte de ces données, qui a été initiée dans l'Isère, est depuis 4 ans très utilement complétée par les données des Savoie qui augmentent la puissance de la surveillance et apportent des éléments de comparaisons des pratiques très utiles. Ces données sont foisonnantes, elles résultent du croisement d'informations multiples, auprès de sources ayant des points de vue divers. C'est grâce à une méthodologie épidémiologique rigoureuse qu'il est possible de les mettre en cohérence. Ces points de vue différents utiles, nécessaires à la collection des données et à leur vérification doivent aussi s'exercer dans leur analyse. Je me permettrai dans cet éditorial de livrer le mien celui d'un généticien confronté au diagnostic et à la prise en charge des enfants en situation de handicap.

Premier résultat majeur : près de 1% des enfants vivants à l'âge de 7 ans présente un handicap neurosensoriel sévère qui leur interdira une socialisation normale dès l'école élémentaire. Ceci signifie aussi que quelques pourcents des enfants présentent des handicaps neurosensoriels un peu moins grave, mais significatifs qui nécessiteront des prises en charges adaptées au cours de leurs études ultérieures et qui constitueront des restrictions très sévères d'accès à l'autonomie, en particulier à un travail autonome. Vous remarquerez aussi que ne sont pas inclus dans ces 1% d'enfants souffrant de handicaps neurosensoriels sévères, les enfants porteurs de handicaps somatiques sévères, par exemple cardiaques, pulmonaires, rénaux, digestifs pourtant responsables eux aussi de problèmes de santé difficiles non toujours actuellement curables. Bref, vous l'avez compris la vie c'est le risque, cela demeure le risque en 2010, et dans notre enthousiasme procréatif, nos désirs d'enfants, nous

n'avons probablement pas toujours conscience de l'aventure que constitue la vie de nos futurs enfants.

Si nous n'en avons pas toujours conscience, alors que les réalités sont là, c'est qu'il doit y avoir de puissantes raisons à cela. Ces raisons sont schématiquement soit internes, soit externes. Les raisons internes sont constituées de mécanismes de protection, pour la plupart irrationnels, qui nous permettent de nous soustraire à l'évocation douloureuse d'un avenir difficile ; les raisons externes tiennent essentiellement aux représentations sociales actuelles du handicap, à la façon dont les médias diffusent cette information ; les 2 types de raisons conjugués font que l'on avance très lentement dans l'appréciation des problèmes réels. Le travail mené par le RHEOP permet de dissiper certains malentendus, certaines « œillères technologiques » derrière lesquelles on est tenté de s'abriter vainement. Le premier malentendu que je tenterai de dissiper est souvent énoncé ainsi : « ces handicaps ne devraient plus être observés, ils résultent pour la plupart de comportements parentaux à risques, d'erreurs médicales ou de négligences dans la prise en charge ». Nous allons en fait, en analysant l'évolution du handicap neurosensoriel de l'enfant ces 20 dernières années, montrer qu'il n'en est rien.

En effet, depuis 1988 (figure 1), dans cette période très technologique du développement médical, la prévalence du handicap neurosensoriel sévère à l'âge de 7 ans a augmenté de façon statistiquement significative, passant de 6,2‰ à 9,6‰. Dans le même temps, on a pu observer une diminution de la mortalité périnatale (fréquence des enfants nés morts ou décédés pendant la première semaine de vie post-natale) et une augmentation de la fréquence des interruptions médicales de grossesse (IMG) pour des affections d'une particulière gravité et incurables. Qu'est ce qui a donc bien pu se passer ?

Tout d'abord, disons tout de suite qu'il a pu être vérifié qu'il ne s'agissait pas d'une variation artefactuelle due par exemple à une amélioration de

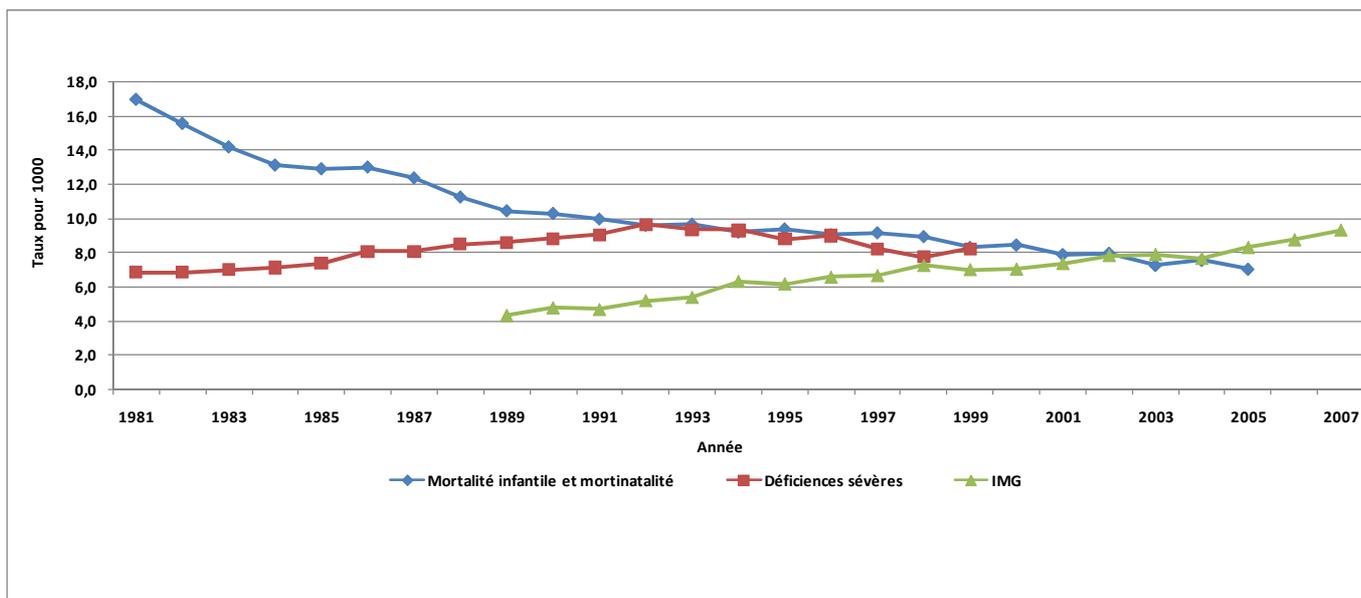


Figure 1- Evolution des taux de prévalence cumulés de la mortalité infantile et de la mortinatalité (de 22 semaines d'aménorrhées au cours de la grossesse jusqu'à un an de vie post-natale), du taux de prévalence des déficiences neurosensorielles sévères à l'âge de 7 ans et du taux d'interruptions médicales de grossesse.

la qualité de l'enregistrement. Non, les critères d'enregistrement du handicap neurosensoriel sévère de l'enfant sont restés stables dans le temps ainsi que leurs outils d'évaluation et leur exhaustivité.

Les raisons de cette augmentation sont complexes à analyser, une recherche médicale et scientifique importante est dédiée à ceci et il n'est donc pas question de vouloir donner dans ces lignes une analyse exhaustive du problème. Nous nous limiterons donc ici à analyser un des grands facteurs de risque du handicap d'origine périnatale : la prématurité, simplement parce qu'il est un des mieux connus des facteurs de risque du handicap d'origine périnatale et qu'il constituera un point de repère utile pour la suite de l'exposé. Lorsque vous naissiez grand prématuré en 1980, vous aviez 80% de risque de mourir en période néonatale et, si vous survivez, vous aviez, à l'âge de 7 ans, 8% de risque de présenter un handicap neurosensoriel sévère. Lorsque vous naissiez grand prématuré en 1998 vous n'aviez plus que 20% de risque de mourir en

période néonatale et le risque de présenter un handicap sévère à l'âge de 7 ans était toujours le même de 8%. Ainsi pendant cette période, le taux des enfants grands prématurés survivants à l'âge de 7 ans et qui seront porteurs d'un handicap neurosensoriel sévère a été multiplié par quatre. De plus, la fréquence de la grande prématurité ayant augmenté pendant cette même période, ceci a conduit à une augmentation encore plus grande de la prévalence¹ des enfants grands prématurés porteurs d'un handicap neurosensoriel sévère dans la population générale. A travers cet exemple, on mesure bien les difficultés de l'analyse des pratiques et l'impossibilité d'une réponse binaire : c'est bien

¹Le langage épidémiologique comme tous les langages techniques est utile car il permet d'exprimer des faits complexes de manière concise, il est aussi parfois ardu à suivre. Par exemple les 3 termes utilisés : proportion, taux, prévalence correspondent tous à des fractions, pour bien comprendre les concepts sous-jacents il est donc nécessaire de se représenter précisément ce qui est au numérateur et ce qui est au dénominateur. Le numérateur dans notre exemple est le même, il s'agit du nombre d'enfants nés grands prématurés, ayant survécu à l'âge de 7 ans et porteur d'un handicap neurosensoriel sévère. Mais le dénominateur change à chaque fois : pour la proportion de 8%, le dénominateur est le nombre d'enfants grands prématurés survivants à l'âge de 7 ans. Pour le taux, le dénominateur est le nombre d'enfants grands prématurés nés vivants. Enfin dans la prévalence le dénominateur est le nombre total d'enfants nés vivants.

ou c'est mal. On ne peut pas mettre sur le même plan, le fait que, grâce aux développements technologiques, quatre fois plus de parents confrontés au drame de la naissance d'un enfant grand prématuré ont eu la chance que leur enfant survive indemne et le fait qu'à cause des mêmes développements technologiques, quatre fois plus de parents confrontés à la même situation ont eu un enfant malheureusement porteur d'un handicap neurosensoriel sévère. Aucune arithmétique simple n'est possible, ces deux évènements sont de nature trop différente. Mais, il faut nous interroger maintenant sur les pratiques médicales en amont et en aval de l'évènement naissance prématurée. En amont, l'augmentation des naissances prématurées observées est due en partie à une augmentation des grossesses multiples, elle-même due en partie à une augmentation du recours aux techniques de procréation médicalement assistée (PMA). En aval, la prise en charge de ces enfants est sous la responsabilité des Pédiatres néonatalogues qui réaniment ces nouveau-nés prématurés. Ces praticiens sont attentifs aux résultats de leurs actions et ils observent en règle générale le devenir des enfants qu'ils ont pris en charge. Mais le critère opérationnel qui aurait pu les conduire à modifier leur stratégie de prise en charge des enfants prématurés aurait été une augmentation importante de la proportion des enfants survivants sévèrement handicapés. Nous avons déjà vu que ce taux ne s'était pas modifié entre 1980 et 1998 et il n'y a donc pas eu d'éléments médicaux nouveaux venant bousculer le bien-fondé de leur pratique de la réanimation néonatale des grands prématurés. Il est utile de réfléchir sur cette notion de critère opérationnel, il résulte simplement et directement du caractère singulier de la relation entre le médecin et son malade. Dans ce cas précis de la prise en charge d'un enfant grand prématuré qui a de grandes chances de survivre et un risque de handicap plus élevé que celui de la population générale mais qui restent très minoritaires, les parents d'une manière très générale adhèrent à la prise en charge adaptée qui est mise en œuvre en urgence dès la naissance de l'enfant. Dans ces

conditions, il est clair qu'il serait inacceptable, non éthique, d'avoir devant eux un médecin qui refuserait de mettre en œuvre la réanimation de leur enfant au motif général que ceci aboutit à une augmentation de la fréquence du handicap dans la population générale.

Nous venons ainsi de voir que 20 ans de progrès technologiques continus dans le domaine de la procréation et de la périnatalité ont, dans le même temps, permis de lutter efficacement contre l'infertilité au point que plus d'un pourcent des nouveau-nés vivants sont issus des techniques de fécondation in vitro, de diminuer la mortalité périnatale, d'assurer la survie de quatre fois plus de grands prématurés sans que leur risque individuel de handicap soit augmenté, mais aussi d'aboutir à une augmentation significative du nombre d'enfants porteurs d'un handicap neurosensoriel sévère.

Revenons maintenant à notre formulation de départ: «ces handicaps ne devraient plus être observés, ils résultent pour la plupart de comportements parentaux à risque, d'erreurs médicales ou de négligences dans la prise en charge» et analysons-la à la lumière des faits que nous venons de rapporter. Il n'est bien entendu pas question d'exclure l'existence de comportements parentaux à risque (alcoolisme, toxicomanie, etc.), responsables d'anomalies du développement fœtal et de handicap post-natal, mais il ne semble pas qu'il y ait eu pendant ces dernières années d'augmentation de la fréquence de ces comportements. De la même façon, il n'est bien entendu pas question de dénier l'existence d'erreurs médicales, on parle d'ailleurs plutôt, pour être méthodologiquement correct, «d'attitude médicale reconnue comme infra-optimale», responsables de handicaps de l'enfant, mais là encore, il n'y a jamais eu de preuve apportée d'une modification de leur fréquence. Par contre, les facteurs d'augmentation de la prévalence du handicap qui ont été mis en évidence concernent des pratiques médicales dont l'utilisation et la mise en œuvre ont généralement été murement réfléchies par les couples et les praticiens qui les prennent en charge. En prime

conclusion de ce paragraphe dédié à l'épidémiologie du handicap de l'enfant, on pourrait dire que les avancées technologiques de ces 20 dernières années ont répondu à des besoins réels exprimés par les familles et les praticiens, mais qu'elles n'ont pas modifié la donne fondamentale : la vie c'est le risque.

Nous n'avons pas encore commenté l'impact du diagnostic prénatal sur les données épidémiologiques du handicap de l'enfant. En première approche, nous dirons que l'augmentation observée du recours à l'IMG au cours de ces 20 dernières années a contribué à diminuer l'augmentation observée de la prévalence du handicap. En effet, bon nombre des affections dépistées en période anténatale et conduisant à l'interruption médicale de la grossesse sont responsables de handicaps neurosensoriels sévères.

Ainsi, le RHEOP, en mettant en évidence l'augmentation de la fréquence du handicap neurosensoriel de l'enfant, nous a aidés à percevoir des conséquences sensiblement différentes de celles qui étaient attendues. Il s'agit d'une règle probablement assez générale de nos sociétés

technologiques et nous devons rester humbles vis-à-vis de nos capacités à prévoir quelles seront les conséquences des modifications des pratiques que nous mettons en œuvre.

Dans ces conditions, une des exigences d'un fonctionnement démocratique de nos sociétés est d'assurer une grande transparence sur les pratiques et leurs résultats, et donc de se doter des outils d'évaluation nécessaires.

Seul un dialogue constant entre les patients, les praticiens et les institutions dans un cadre démocratique peut permettre la programmation efficace des moyens nécessaires à la prise en charge des personnes en situation de handicap et les adaptations légales encadrant les pratiques dans un environnement très changeant du point de vue technologique. Ce dialogue s'est établi, et se poursuit grâce au soutien des conseils généraux de l'Isère et des Savoie que je remercie très chaleureusement en profitant de cet éditorial qui m' a été confié par l'équipe du RHEOP.

Pr Pierre-Simon Jouk

REMERCIEMENTS

Le travail réalisé a impliqué la collaboration de nombreux professionnels médicaux, paramédicaux et médico-sociaux. Nous tenons donc à remercier vivement tous ceux qui nous ont aidés à effectuer ce recueil de données, et qui nous ont toujours bien accueillis malgré la surcharge de travail parfois occasionnée.

- la MDA de l'Isère, les MDPH de Savoie et Haute-Savoie
- les CAMSP de l'Isère, Savoie et Haute-Savoie
- les services de Pédiatrie et Néonatalogie et/ou réanimation des départements de l'Isère, Savoie, Haute-Savoie, du Rhône et Romans
- les services spécialisés du CHU de Grenoble (ORL, Génétique et Procréation, Ophtalmologie, Anatomo-Pathologie)
- les services spécialisés du CHG de Chambéry (Génétique Chromosomique, Anatomo-Pathologie)
- le laboratoire d'anatomo-pathologie de Pringy
- les services de Psychiatrie infanto-juvénile des départements de l'Isère, Savoie, Haute-Savoie (long séjour et hôpitaux de jour)
- les services de Gynécologie-Obstétrique des départements de l'Isère, Savoie, Haute-Savoie, de Romans et du département du Rhône
- les services d'Information et d'Informatique Médicale du CHU de Grenoble et des CHG de Vienne, de Voiron, de Thonon, de Saint Julien en Genevois et de Chambéry, d'Annecy, de Bourgoin, d'Annemasse
- le réseau périnatal des 2 Savoie
- le réseau « naître et devenir »
- le registre des malformations congénitales (REMERA) à Lyon
- le service de PMI de l'Isère, Savoie et Haute-Savoie
- les professionnels des établissements spécialisés pour enfants et adolescents handicapés de l'Isère, Savoie, Haute-Savoie
- les médecins traitants de ces enfants
- l'ODPHI
- les associations de parents d'enfants handicapés

Nous tenons à remercier également :

- **nos financeurs** : le Conseil Général de l'Isère, le Conseil Général de la Savoie, le Conseil Général de la Haute-Savoie, l'INVS et l'INSERM
- les membres du Comité Technique, du bureau et du Conseil d'Administration du RHEOP

Le Conseil d'Administration

Le Bureau – Membres élus

- **Président** : Pr. Jouk (Pôle mère-enfant, Service de Génétique et Procréation, CHU Grenoble)
 - **1er Vice Président** : Pr. Racinet (Gynécologue-Obstétricien)
 - **Vice Président** représentant l'Isère : Dr. Benbassa (Gynécologue-Obstétricien Clinique Belledonne Grenoble)
 - **Vice Président** représentant la Savoie : Dr. Bovier Lapierre (Pédiatre)
 - **Vice Président** représentant la Haute-Savoie : Dr. Arnould (Gynécologue-Obstétricien, CH Annecy)
 - **Secrétaire Général** : Dr. Cans (Pôle santé publique, DIM, CHU Grenoble)
 - **Trésorier** : Dr. Peresse (Gynécologue-Obstétricien, Clinique des Cèdres Grenoble)
 - **Trésorier adjoint** : Dr. Hoffman (Gynécologue-Obstétricien, CHU Grenoble)
- Autres Membres du bureau :*
- Pr. Debillon (Pédiatre Néonatalogue, CHU Grenoble)
 - Dr. Althuser (Médecin Echographiste)
 - Dr. Fauconnier (Pôle santé publique, DIM, CHU Grenoble)
 - Dr. Guillon (Pédiatre)
 - Dr. Testard (service de pédiatrie, CHI Annemasse-Bonneville)
 - Dr. Walther (Pédiatre, CH Chambéry)

Les membres de droit avec voix délibérative

- Les présidents du Conseil de l'Ordre de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leur représentant
- Les présidents des Conseils Généraux de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leur représentant
- Le Président du Conseil Régional ou son représentant
- Les Préfets de l'Isère, de la Savoie et la Haute-Savoie ou leur représentant
- Le Doyen de la Faculté de Médecine de Grenoble ou son représentant
- L'Inspecteur d'Académie des trois départements ou son représentant
- Un représentant des Caisses Primaires d'Assurance Maladie des trois départements
- Le Directeur Général du Centre Hospitalier Régional Universitaire de Grenoble ou son représentant
- Le Directeur Général du Centre Hospitalier de Chambéry ou son représentant
- Le Directeur Général du Centre Hospitalier d'Annecy ou son représentant
- Un représentant de l'Office Départemental pour les Personnes Handicapées de l'Isère
- Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Savoie
- Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Haute-Savoie
- Le président du réseau périnatal en Isère ou son représentant
- Le président du réseau périnatal des deux Savoie ou son représentant
- Un représentant du réseau périnatal Aurore

L'Equipe du RHEOP :

Epidémiologiste, responsable : M.E. van Bakel

Statisticienne : C. Tronc,

Enquêteurs : Isère, M. Nicolas; A. Fondeur, Savoie : S. Cornec; Haut-Savoie : C. Sondaz

Secrétaire comptable : C. Ambrico ; Secrétaire des 2 Savoie : M. Piret

SOMMAIRE

Editorial

Remerciements

Organigramme du registre

Sommaire

Figures et annexes

Pages

Fonctionnement du registre

7-12

**Les enfants porteurs d'une déficience neurosensorielle
sévère dans leur 8^{ème} année de vie**

Les enfants de la génération 2000

14-32

I - Prévalence des enfants avec une déficience neurosensorielle sévère

I.1 - Isère

I.2 - Savoie

I.3 - Haute-Savoie

I.4 - Scolarisation et prise en charge de la génération 2000

II - Les déficiences motrices

II.1 - Ensemble des déficiences motrices

II.2 - Polyhandicap

II.3 - Paralysie cérébrale

II.3.1 - Prévalence

II.3.2 - Caractéristiques périnatales

II.4 - Scolarisation et prise en charge des générations 1997 à 2000

II.4.1 - Scolarisation

II.4.2 - Prise en charge

III - Les troubles psychiques sévères

III.1 - Prévalence

III.2 - Tendances en Isère

III.3 - Scolarisation et prise en charge des générations 1997 à 2000

III.3.1 - Scolarisation

III.3.2 - Prise en charge

IV - Les déficiences intellectuelles sévères (DIS)

IV.1 - Prévalence

IV.2 - Tendances en Isère

IV.3 - Scolarisation et prise en charge des générations 1997 à 2000

IV.3.1 - Scolarisation

IV.3.2 - Prise en charge

V - Les déficiences sensorielles

V.1 - Prévalence

V.2 - Tendances en Isère

V.3 - Etiologies des déficiences sensorielles

V.3.1 - Déficience visuelle

| | |
|--|-----------|
| V.3.2 – Déficience auditive | |
| V.4 – Scolarisation et prise en charge des générations 1997 à 2000 | |
| V.4.1 – Scolarisation | |
| V.4.2 – Prise en charge | |
| VI – Informations complémentaires génération 2000 | |
| VI.1 - Lieu de naissance | |
| VI.2 – Etiologies pour l'ensemble des déficiences sévères | |
| Résumé | 32 |

Observatoire Périnatal

| | |
|---|--------------|
| Mortinatalité | 34-40 |
| I – Généralités | |
| I.1 – Taux de mortinatalité | |
| I.2 – Situation géographique des évènements | |
| II – Caractéristiques de la mortinatalité spontanée pour la période 2005-2008 | |
| II.1 – Age gestationnel | |
| II.2 – Age maternel | |
| II.3 – Tendances de la mortinatalité spontanée en Isère | |
| III – Causes probables de la mortinatalité spontanée pour la période 2005-2008 | |
| III.1 – MFIU | |
| III.2 – DPP et autres mort-nés | |
| IV – Mortinatalité et autopsie pour la période 2005-2008 | |
| Résumé | 40 |

| | |
|---|--------------|
| Les interruptions médicales de grossesse (IMG) | 41-48 |
| I – Généralités | |
| I.1 – Fréquence des IMG | |
| I.2 – Situation géographique des évènements | |
| II- Caractéristiques des IMG | |
| II.1 – Age gestationnel | |
| II.2 – Age maternel | |
| III – Motifs des IMG | |
| III.1 – IMG pour aberration chromosomique | |
| III.1.1 – IMG pour aberration chromosomique par département | |
| III.1.2 – IMG pour aberration chromosomique par âge gestationnel | |
| III.1.3 – IMG pour aberration chromosomique par classe d'âge maternel | |
| III.2 – IMG pour anomalie de la morphogénèse | |
| III.3 – IMG pour autre cause foetale | |
| III.4 – IMG pour cause maternelle | |
| IV - IMG et autopsie | |
| Résumé | 48 |

| | |
|--|--------------|
| Réalisations, Collaborations, Encadrement | 50-54 |
|--|--------------|

| | |
|---|--------------|
| Annexes | 55-77 |
| I – Liste des abréviations | |
| II – Source de données | |
| III – Arbres décisionnels | |
| IV – Fiches de recueil : 8 ^{ème} année de vie, IMG et Mort-nés, Premier enregistrement avant 7 ans, Paralysie cérébrale | |

FIGURES

| | Page |
|---|-------------|
| 1. Sources de données pour l'enregistrement des déficiences neurosensorielles sévères | 11 |
| 2. Sources de données pour l'enregistrement des interruptions médicales de grossesse et la mortinatalité | 12 |
| 3. Evolution de la prévalence des enfants porteurs d'une déficience sévère dans leur 8 ^{ème} année de vie et nés entre 1980 et 2000 | 15 |
| 4. Prise en charge (%) des enfants avec une déficience neurosensorielle sévère par rapport au lieu de scolarisation pour l'ensemble des trois départements, génération 2000 | 17 |
| 5. Tendances de la prévalence des déficiences motrices en Isère de 1980 à 2000 | 18 |
| 6. Tendances de la prévalence du polyhandicap en Isère de 1980 à 2000 | 19 |
| 7. a) Scolarisation des enfants avec une déficience motrice et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Isère - générations 1997-2000 | 21 |
| 7. b) Scolarisation des enfants avec une déficience motrice et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Savoie - générations 1997-2000 | 21 |
| 7. c) Scolarisation des enfants avec une déficience motrice et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Haute Savoie - générations 1997-2000 | 21 |
| 8. Evolution de la prévalence des enfants avec un trouble psychique sévère en Isère de 1980 à 2000 | 24 |
| 9. a) Scolarisation des enfants avec un trouble psychique sévère et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Isère - générations 1997-2000 | 25 |
| 9. b) Scolarisation des enfants avec un trouble psychique sévère et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Savoie - générations 1997-2000 | 25 |
| 9. c) Scolarisation des enfants avec un trouble psychique sévère et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Haute Savoie - générations 1997-2000 | 25 |
| 10. Evolution de la prévalence des enfants avec déficience intellectuelle sévère en Isère de 1980 à 2000 | 27 |
| 11. a) Scolarisation des enfants avec DIS et prise en charge pour ceux scolarisés en CLIS : Isère-génération 1997 à 2000 | 28 |
| 11. b) Scolarisation des enfants avec DIS et prise en charge pour ceux scolarisés en CLIS : Savoie-génération 1997 à 2000 | 28 |
| 11. c) Scolarisation des enfants avec DIS et prise en charge pour ceux scolarisés en CLIS : Haute-Savoie - générations 1997 à 2000 | 28 |
| 12. Evolution de la prévalence des enfants avec une déficience sensorielle en Isère de 1980 à 2000 | 29 |
| 13. Scolarisation des enfants avec une déficience sensorielle par département, générations 1997-2000 | 30 |
| 14. Taux de prévalence de la mortinatalité dans le temps en Isère depuis 1988 | 35 |
| 15. Répartition par type de mortinatalité spontanée et par département pour la période 2005-2008 | 37 |
| 16. Répartition de la mortinatalité spontanée par classe d'âge maternel et département pour la période 2005-2008 | 37 |
| 17. Tendances de la mortinatalité spontanée en Isère depuis 1988 | 38 |
| 18. Répartition (%) des autopsies du fœtus et examens du placenta par département pour la période 2005-2008 | 40 |
| 19. Evolution du taux des IMG en Isère, Savoie et Haute-Savoie depuis 1988 | 42 |
| 20. Répartition des IMG en fonction de l'âge gestationnel et le département pour la période 2005-2008 | 43 |
| 21. Répartition des IMG pour aberration chromosomique par classe d'âge gestationnel et département pour la période 2005-2008 | 44 |
| 22. Répartition des IMG pour aberrations chromosomiques par classe d'âge maternel et département pour la période 2005-2008 | 45 |
| 23. Répartition des IMG pour anomalie de morphogenèse par classe d'âge gestationnel et par département pour la période 2005-2008 | 46 |
| 24. Répartition des autopsies du fœtus et examens du placenta par département pour la période 2005-2008 | 47 |

TABLES

| | Page |
|---|-------------|
| 1. Catégories de déficiences enregistrées et critères d'inclusion | 10 |
| 2. Nombre et taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience neurosensorielle sévère nés entre 1980 et 2000 et résidant en Isère, Savoie ou Haute-Savoie durant leur 8 ^{ème} année de vie | 14 |
| 3. Répartition et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience en Isère | 15 |
| 4. Répartition et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience en Savoie | 16 |
| 5. Répartition et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience en Haute-Savoie | 16 |
| 6. Nombre et taux de prévalence du polyhandicap dans les départements de l'Isère, Savoie et Haute-Savoie par période | 19 |
| 7. Nombre et taux de prévalence de la paralysie cérébrale dans les départements de l'Isère, Savoie et Haute-Savoie par période | 20 |
| 8. a) Poids de naissance des enfants porteurs d'une paralysie cérébrale par département pour la période 1997-2000 | 20 |
| 8. b) Age gestationnel des enfants porteurs d'une paralysie cérébrale par département pour la période 1997-2000 | 20 |
| 9. Nombre et taux de prévalence des déficiences intellectuelles sévères (DIS) en Isère, Savoie, Haute-Savoie pour la période 1997-2000 | 26 |
| 10. Caractéristiques (%) des enfants avec une DIS (T21 exclue) par département pour la période 1997-2000 | 26 |
| 11. Répartition du lieu de naissance par département de résidence à l'âge de 7 ans | 31 |
| 12. Nombre et répartition des causes de déficience par origine et département | 31 |
| 13. a) Nombre et taux de prévalence de la mortinatalité en Isère de 1988 à 2008 | 34 |
| 13. b) Nombre et taux de prévalence de la mortinatalité en Savoie de 2005 à 2008 | 35 |
| 13. c) Nombre et taux de prévalence de la mortinatalité en Haute-Savoie de 2005 à 2008 | 35 |
| 14. Répartition de la situation géographique de l'évènement par département pour la période 2005-2008 | 36 |
| 15. Répartition du type de mortinatalité spontanée pour l'ensemble des départements Isère, Savoie et Haute-Savoie pour la période 2005-2008 | 36 |
| 16. Nombre et répartition des causes de mortinatalité pour les MFIU lors de grossesse unique par département pour la période 2005-2008 | 39 |
| 17. Nombre et taux d'interruptions médicales de grossesse (IMG) des femmes domiciliées en Isère, Savoie et Haute-Savoie de 1988 à 2008 | 41 |
| 18. Répartition de la situation géographique des IMG par département pour la période 2005-2008 | 42 |
| 19. Motifs des IMG par département pour l'année 2008 | 43 |
| 20. Répartition des IMG par type d'anomalie chromosomique et par département en 2008 | 44 |
| 21. Nombre et type d'anomalie de la morphogénèse par département en 2008 | 45 |

Fonctionnement du Registre

Introduction

Ce registre de morbidité, le premier en France à concerner le handicap de l'enfant, a été créé en Octobre 1991. Son statut juridique est celui d'une association Loi 1901.

Parmi les trois aspects du handicap "déficience, limitation, et restriction"¹ le terme **déficience** a été retenu pour décrire le handicap. Ce terme désigne un écart ou une perte importante dans la fonction organique ou la structure anatomique. La **limitation d'activité** désigne les difficultés que rencontre une personne dans l'exécution des activités, l'activité étant elle-même définie par l'exécution d'une tâche ou d'une action par une personne. La **restriction de participation** désigne les problèmes qu'une personne peut rencontrer dans son implication dans une situation de vie réelle (en rapport avec l'âge, le sexe, et les facteurs sociaux et culturels). Donc, par exemple une leucomalacie périventriculaire (lésion) peut-être responsable d'une tétraparésie (déficience) entraînant une limitation de la marche (activité) et une restriction de l'accès aux transports en commun et à certains métiers (participation).

Pour des raisons de reproductibilité et d'exhaustivité, le registre s'est restreint plus spécifiquement aux déficiences sévères.

L'objectif est de disposer d'un outil épidémiologique permettant: 1) la **surveillance de la prévalence des handicaps de l'enfant sur une base géographique défini**, notamment le département de l'Isère, et, depuis 2005, les départements de la Savoie et de la Haute-Savoie; 2) l'exploitation des résultats à des fins de recherche épidémiologique et de planification de structures pour ces enfants porteurs de handicap(s).

Afin de pouvoir étudier l'évolution de la prévention pré- et périnatale de ces handicaps un **Observatoire Périnatal** a été créé en même temps que ce registre de morbidité. Il rassemble les données concernant les interruptions médicales de grossesse (IMG) et les cas de mortinatalité spontanée de ces mêmes départements. La mortinatalité spontanée est constituée des Morts Fœtales In Utero (MFIU) et des Décès Per-Partum (DPP).

Dans ce rapport annuel 2009, sont présentés :

- Les caractéristiques et taux de prévalence des déficiences sévères des enfants nés en 2000 ayant atteint leur 8^{ème} anniversaire au cours de l'année 2008 pour les départements de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie
- Les résultats concernant la mortinatalité spontanée et les IMG de l'année 2008, pour les départements de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie

¹: Ces trois termes issus de la Classification Internationale du Fonctionnement, (CIF 2001) ont remplacé les termes de déficience, incapacité et désavantage en usage antérieurement dans le Classification Internationale des Handicaps (CIH 1988).

Présentation des départements : Isère, Savoie et Haute-Savoie

Isère

Avec environ 1.188.000 habitants en 2008 et 7431 km² la densité du département de l'Isère est comparable à celle du territoire français. Chaque année **environ 16.000 enfants naissent** dans ce département, ces naissances ayant lieu pour 15 % à 20% d'entre elles dans des maternités extérieures à l'Isère. L'équipement en services médicaux "mère et enfant" de l'Isère comportait, en 2008, 9 maternités, 4 services de néonatalogie, dont 1 avec réanimation néonatale, et 4 services de pédiatrie.

Savoie

Avec environ 409.000 habitants en 2008 et 6.028 km², la densité du département de la Savoie est plus de deux fois plus faible que celles des deux autres départements. Chaque année **environ 5.000 enfants naissent** dans ce département, dont environ 10% dans des maternités extérieures à la Savoie. L'équipement en services médicaux « mère et enfant » de la Savoie comportait, en 2008, 5 maternités, 2 services de néonatalogie, dont 1 avec réanimation néonatale, et 2 services de pédiatrie.

Haute-Savoie

Avec environ 715.000 habitants en 2008 et 4.388 km², la densité du département de la Haute-Savoie est comparable à celle de l'Isère. Chaque année **environ 10.000 enfants naissent** dans ce département, dont environ 10% dans des maternités extérieures à la Haute-Savoie. L'équipement en services médicaux « mère et enfant » de la Haute-Savoie comportait, en 2008, 8 maternités, 4 services de néonatalogie dont 1 avec soins intensifs, et 5 services de pédiatrie.

Procédures d'enregistrement des données

Autorisation CNIL

L'enregistrement des données est effectué conformément aux autorisations CNIL (N° 99 7086) obtenues en 1997, 2007 et 2008.

Inclusion des cas avec une déficience sévère

Pour être inclus dans le registre du RHEOP, l'enfant doit être :

- porteur d'au moins une déficience sévère : motrice, psychique, intellectuelle ou sensorielle. Les types de déficiences inclus et les critères de sévérité sont décrits dans le tableau 1, afin de garantir le maximum de validité et de reproductibilité. Toutes les autres déficiences associées sont également enregistrées, quelque soit leur degré de sévérité.
- résident en Isère, en Savoie ou Haute-Savoie à l'âge de 7 ans.

Sont exclus :

- les enfants dont la déficience n'est pas suffisamment sévère (sauf pour les enfants porteurs d'une paralysie cérébrale ou d'une trisomie 21)
- les enfants qui ne résident pas en Isère, en Savoie ou Haute-Savoie à l'âge de 7 ans
- les enfants décédés avant l'âge de 7 ans
- les enfants porteurs de handicap somatique sévère, par exemple cardiaque, respiratoire, rénal, digestif

Tableau 1: Catégories de déficiences enregistrées et critères d'inclusion

| Types de déficiences | Critères d'inclusion |
|---|--|
| I - Déficience motrice Paralyisie cérébrale ¹ Maladie dégénérative ou héréditaire Malformation du SNC Autres anomalies congénitales Autres déficiences motrices Autres déficiences locomotrices | Paralyisie cérébrale : tous Pour les autres déficiences motrices ou locomotrices : seules les déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue sont enregistrées. |
| II - Trouble psychique Autisme Psychoses infantiles ou Troubles Envahissants du Développement | Troubles appartenant à l'axe I, catégorie 1 de la Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent. ou Troubles notifiés selon la CIM10 (F84.0 à F84.9) |
| III - Déficience intellectuelle Trisomie 21 Déficience intellectuelle sévère Polyhandicap ² | Trisomie 21 : tous QI < 50 ou retard mental moyen, grave ou profond |
| IV - Déficience sensorielle Déficience auditive Déficience visuelle | Perte auditive bilatérale > 70 décibels avant correction Acuité visuelle du meilleur oeil < 3/10 après correction |

¹La paralysie cérébrale ou Cerebral Palsy (CP) des anglo-saxons associe un trouble de la posture et un trouble du mouvement, résultant d'une lésion cérébrale non progressive et définitive survenue sur un cerveau en voie de développement (Cans 2005, vol 26 n°2 pp51-58 Motricité Cérébrale).

² Le terme de polyhandicap est utilisé conformément à la définition du Ministère de la Santé : «enfant atteint d'un handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation» (Annexe XXIV ter Décret n°89-798 du 27 Octobre 1989)

Recueil des données des déficiences sévères

L'enregistrement des cas est effectué de façon active par un enquêteur auprès de différentes sources de données, indiquées dans la Figure 1 ci-dessous. (cf. annexe II.1 pour plus de détail).

L'information médicale est extraite directement à partir des dossiers médicaux et elle permet d'une part de décider de l'inclusion de l'enfant, et d'autre part d'avoir une description clinique de sa (ses) déficience(s). Il n'y a donc pas d'examen clinique de l'enfant. Un arbre décisionnel (annexe III) a été élaboré afin de guider l'enquêteur dans la sélection des cas.

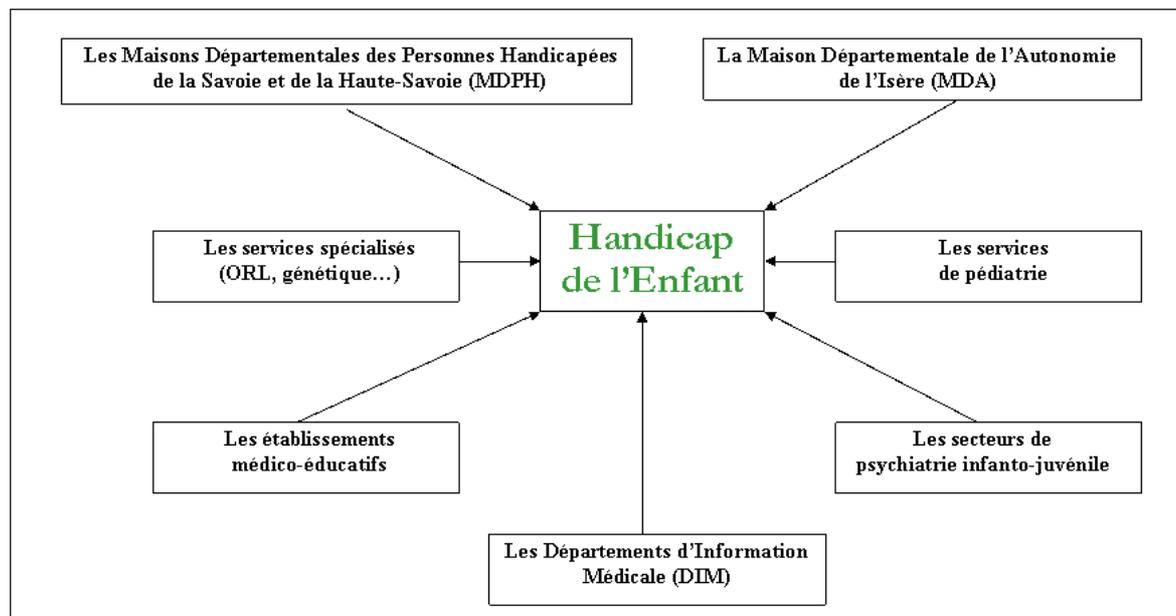


Figure 1 : Sources de données pour l'enregistrement des déficiences neurosensorielles sévères

Un regroupement des enfants porteurs de déficience est effectué en fonction de la catégorie de la déficience principale. Dans le cas d'enfants porteurs de plusieurs déficiences sévères, une règle hiérarchique a été appliquée pour la désignation de la déficience principale :

Déficience motrice > trouble psychique > déficience intellectuelle > déficience sensorielle

Exemples :

- 1) pour un enfant présentant une déficience auditive sévère et un trouble psychiatrique, la déficience principale sera le trouble psychiatrique.
- 2) pour un enfant porteur d'une déficience motrice et d'une déficience mentale sévère, la déficience principale sera la déficience motrice.

Inclusion des cas pour l'Observatoire Périnatal

Pour les IMG, sont inclus dans le registre tous les cas des femmes domiciliées dans un des trois départements, quelque soit l'âge gestationnel au moment de l'interruption. La mortinatalité concerne tout enfant déclaré sans vie mais viable, c'est-à-dire ≥ 22 semaines d'aménorrhée (SA) ou avec un poids supérieur ou égal à 500 g si l'âge gestationnel est inconnu.

Recueil des données pour l'Observatoire Périnatal

Le mode d'enregistrement des événements périnataux s'effectue de façon identique à celui des handicaps sévères par un recueil direct et actif des informations auprès des principales sources que sont les services de gynécologie-obstétrique des départements de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie et des départements limitrophes (Figure 2). Le recueil est complété auprès des sources suivantes : le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) et les laboratoires de cytogénétique et d'anatomopathologie (cf. annexe II.2 pour plus de détail).

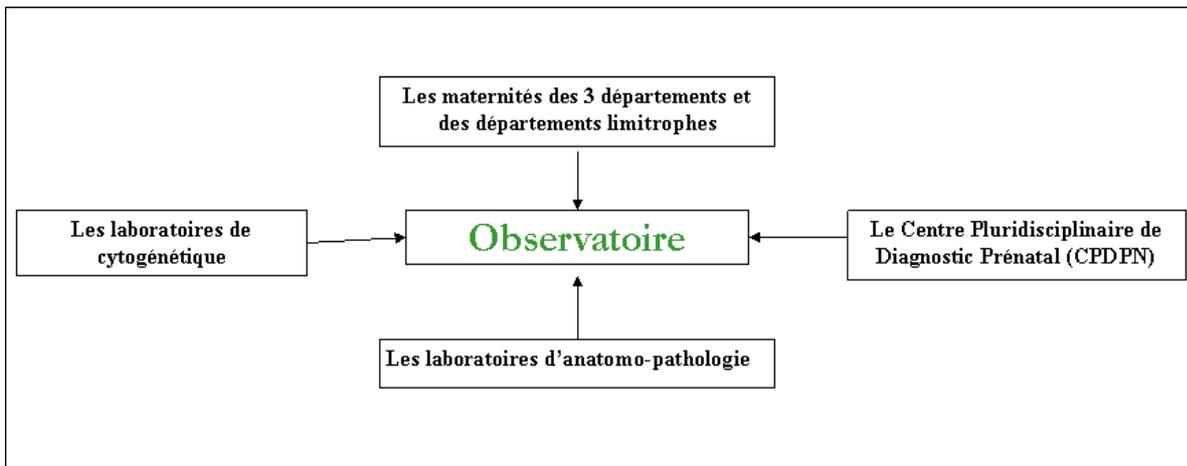


Figure 2 : Sources de données pour l'enregistrement des interruptions médicales de grossesse et la mortinatalité

Codage

Les informations médicales sont recueillies sur une fiche d'enregistrement, sur laquelle les informations sont par la suite codées à l'aide des classifications suivantes :

- CIM-10 : Classification Internationale des Maladies 10^{ème} révision, OMS 1993
- CFTMEA-R 2000 : Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent, CTNERHI 2002

Confidentialité des données

Les données sont traitées de façon confidentielle et anonyme, en accord avec l'autorisation CNIL, et les noms des enfants n'apparaissent jamais dans les documents publiés.

Les parents des enfants sont tenus informés par écrit de ce recueil de données, recueil auquel ils peuvent s'opposer en adressant un courrier à la source (p.ex : la MDA de l'Isère, les MDPH de la Savoie et de la Haute-Savoie).

Diffusion des résultats

Chaque année un rapport scientifique et un résumé sont réalisés et diffusés à tous les professionnels médicaux, paramédicaux et médico-sociaux concernés. Le rapport est également consultable en ligne: www-rheop.ujf-grenoble.fr/rheop/Accueil.htm

Les Enfants avec Déficiences Sévères

Enfants porteurs d'une déficience neuro-sensorielle sévère dans leur 8^{ème} année de vie

Les enfants de la génération 2000

Les enfants nés en 2000 sont les enfants ayant atteint leur 8^{ème} anniversaire au cours de l'année 2008.

I - Prévalence des enfants avec une déficience neurosensorielle sévère

En 2008, le RHEOP a repéré 256 enfants correspondant aux critères d'enregistrement du registre et résidant en Isère, Savoie et Haute-Savoie dans leur huitième année de vie. L'évolution de la prévalence (pour 1000 enfants résidents) des enfants porteurs d'une déficience sévère en **Isère** depuis 1980 et en **Savoie et Haute-Savoie** depuis 2005 est présentée dans le Tableau 2 et la Figure 3. En Isère, le taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience sévère a augmenté de façon significative ($p < 0,001$) de 1980 à 1993, tandis que depuis 1994 le taux est stable.

Tableau 2 : Nombre et taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience neurosensorielle sévère, nés entre 1980 et 2000 et résidant en Isère, Savoie ou Haute-Savoie durant leur 8^{ème} année de vie

| Année de naissance | Nombre d'enfants résidant dans le département durant leur 8 ^{ème} année de vie ¹ | | | Nombre d'enfants avec au moins une déficience sévère | | | Prévalence (pour 1000 enfants résidents) | | |
|--------------------|--|---------------|---------------|--|------------|--------------|--|-----------------|----------------|
| | Isère | Savoie | Haute-Savoie | Isère | Savoie | Haute-Savoie | Isère | Savoie | Haute-Savoie |
| 1980 | 15241 | | | 105 | | | 6,9 | | |
| 1981 | 15439 | | | 100 | | | 6,5 | | |
| 1982 | 15149 | | | 109 | | | 7,2 | | |
| 1983 | 13985 | | | 96 | | | 6,9 | | |
| 1984 | 14304 | | | 99 | | | 6,9 | | |
| 1985 | 14661 | | | 110 | | | 7,5 | | |
| 1986 | 14688 | | | 113 | | | 7,7 | | |
| 1987 | 14421 | | | 130 | | | 9,0 | | |
| 1988 | 14299 | | | 107 | | | 7,5 | | |
| 1989 | 14192 | | | 127 | | | 8,9 | | |
| 1990 | 14819 | | | 137 | | | 9,2 | | |
| 1991 | 14721 | | | 121 | | | 8,2 | | |
| 1992 | 14525 | | | 141 | | | 9,7 | | |
| 1993 | 14072 | | | 155 | | | 11,0 | | |
| 1994 | 14257 | | | 103 | | | 7,2 | | |
| 1995 | 14042 | | | 136 | | | 9,7 | | |
| 1996 | 14655 | | | 138 | | | 9,4 | | |
| 1997 | 14869 | 5005 | 9285 | 117 | 35 | 69 | 7,9 | 7,0 | 7,4 |
| 1998 | 14741 | 4762 | 8892 | 107 | 59 | 76 | 7,3 | 12,4 | 8,5 |
| 1999 | 15057 | 4769 | 9176 | 120 | 48 | 62 | 8,0 | 10,1 | 6,8 |
| 2000 | 15345 | 4987 | 9351 | 144 | 40 | 72 | 9,4 | 8,0 | 7,7 |
| Total | 307 482 | 19 523 | 36 704 | 2515 | 182 | 279 | 8,2 | 9,3 | 7,6 |
| IC à 95% | | | | | | | 6,5-11,0 | 7,0-12,4 | 6,8-8,5 |

¹Les dénominateurs utilisés de 1980 à 1993 sont issus des estimations INSEE des recensements 1990 et 1999. À partir de la génération 1994 les données sont issues des estimations INSEE à l'âge de 7 ans du 1^{er} janvier 2001 au 1^{er} janvier 2007.

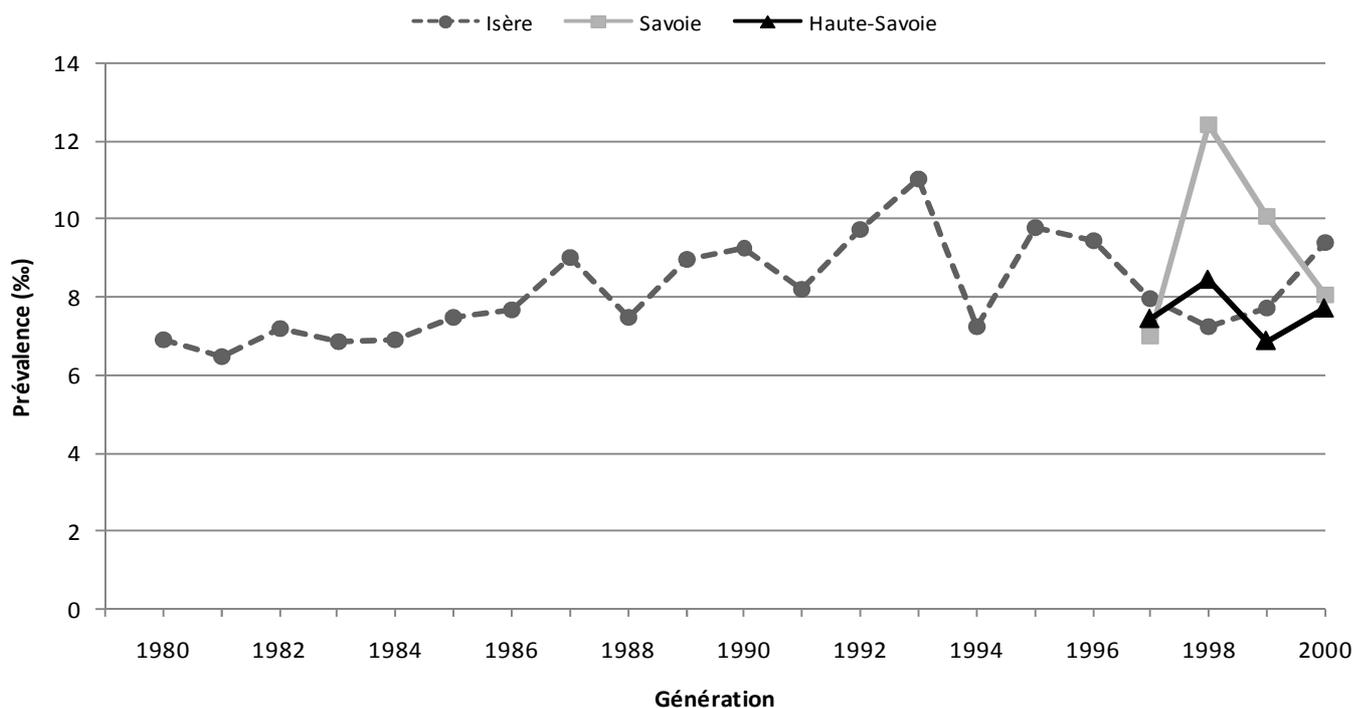


Figure 3 : Evolution de la prévalence des enfants porteurs d'une déficience sévère dans leur 8^{ème} année de vie et nés entre 1980 et 2000

I.1 - Isère

Parmi les enfants résidant à l'âge de sept ans en Isère en 2008, 144 enfants ont été enregistrés avec au moins une déficience sévère, soit un taux de prévalence de **9,4‰** (IC à 95 %: 7,9-11,0).

Plus du tiers des enfants enregistrés souffrent de troubles envahissants du développement, associés ou non à d'autres déficiences sévères ou moins graves (Tableau 3). Plus du quart des enfants dénombrés présentent un retard mental important et/ou un handicap moteur.

Il n'y a pas de différence significative dans les prévalences des différentes catégories de déficiences et le nombre moyen de déficiences sévères par enfant entre la génération 2000 et les cinq générations précédentes.

Tableau 3 : Répartition et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience en Isère

| Type de déficience sévère | Génération 2000 | | | | Génération 1995 - 1999 | | | |
|---|------------------------|----------------|--------------|------------------|------------------------|----------------|--------------|------------------|
| | n | Distribution % | Prévalence ‰ | IC à 95% | n | Distribution % | Prévalence ‰ | IC à 95% |
| Déficiences motrices | 43 | 25,7 | 2,8 | 2,0 - 3,8 | 195 | 25,9 | 2,7 | 2,3 - 3,1 |
| <i>dont Paralysie Cérébrale</i> | 21 | 12,6 | 1,4 | | 136 | 18,0 | 1,9 | |
| Retards mentaux | 45 | 26,9 | 2,9 | 2,1 - 3,9 | 247 | 32,8 | 3,4 | 3,0 - 3,8 |
| Troubles envahissants développement | 61 | 36,5 | 4,0 | 3,0 - 5,1 | 236 | 31,3 | 3,2 | 2,8 - 3,7 |
| <i>dont autisme</i> | 22 | 13,2 | 1,4 | | 102 | 13,5 | 1,4 | |
| Déficiences sensorielles | 18 | 10,8 | 1,2 | 0,7 - 1,9 | 76 | 10,1 | 1,0 | 0,8 - 1,3 |
| <i>dont auditives</i> | 9 | 5,4 | 0,6 | | 43 | 5,7 | 0,6 | |
| <i>dont visuelles</i> | 9 | 5,4 | 0,6 | | 33 | 4,4 | 0,4 | |
| Total | 167 | | | | 754 | | | |
| Nombre de déficiences sévères par enfant | 1,2[†] | | | | 1,9[†] | | | |
| Sexe ratio (GF)¹ | 1,5 | | | | 1,9 | | | |

¹: 5 cas avec sexe inconnu en 2000 et 5 cas avec sexe inconnu pour la période 1995-1999

[†]p=0,13

I.2 – Savoie

Parmi les enfants résidant à l'âge de sept ans en Savoie en 2008, 40 enfants ont été enregistrés avec au moins une déficience neurosensorielle sévère, soit un taux de prévalence de **8,0‰** (IC à 95%: 5,7-10,9). Les déficiences les plus fréquentes sont les troubles envahissants du développement (plus du tiers de l'effectif) et les retards mentaux sévères (30%)(Tableau 4).

On n'observe pas de différence significative dans la prévalence des différentes catégories de déficiences entre la génération 2000 et les trois générations précédentes. Le nombre moyen de déficiences par enfant est stable, avec 1.2 déficiences par enfant.

Tableau 4 : Répartition et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience en Savoie

| Type de déficience sévère | Génération 2000 | | | | Génération 1997 - 1999 | | | |
|---|-----------------|----------------|--------------|------------------|------------------------|----------------|--------------|------------------|
| | n | Distribution % | Prévalence ‰ | IC à 95% | n | Distribution % | Prévalence ‰ | IC à 95% |
| Déficiences motrices | 7 | 15,2 | 1,4 | 0,6 - 2,9 | 40 | 23,4 | 2,8 | 2,0- 3,7 |
| <i>dont Paralysie Cérébrale</i> | 3 | 6,5 | 0,6 | | 32 | 18,7 | 2,2 | |
| Retards mentaux | 14 | 30,4 | 2,8 | 1,5 - 4,7 | 49 | 28,7 | 3,4 | 2,5- 4,5 |
| Troubles envahissants développement | 17 | 37,0 | 3,4 | 2,0 - 5,5 | 61 | 35,7 | 4,2 | 3,2- 5,4 |
| <i>dont autisme</i> | 6 | 13,0 | 1,2 | | 23 | 13,5 | 1,6 | |
| Déficiences sensorielles | 8 | 17,4 | 1,6 | 0,7 - 3,2 | 21 | 12,3 | 1,4 | 0,9 - 2,2 |
| <i>dont auditives</i> | 7 | 15,2 | 1,4 | | 13 | 7,6 | 0,9 | |
| <i>dont visuelles</i> | 1 | 2,2 | 0,2 | | 8 | 4,7 | 0,6 | |
| Total | 46 | | | | 171 | | | |
| Nombre de déficiences sévères par enfant | 1,2 | | | | 1,2 | | | |
| Sexe ratio (G/F)¹ | 2 | | | | 1,9 | | | |

¹:7 cas avec sexe inconnu pour la période 1997-1999

I.3 – Haute-Savoie

Parmi les enfants résidant à l'âge de sept ans en Haute-Savoie en 2008, 72 enfants ont été enregistrés porteurs d'au moins une déficience neurosensorielle sévère, soit un taux de prévalence de **7,7‰** (IC à 95 %: 6,0-9,7). Un tiers de l'effectif souffre de troubles envahissants du développement (Tableau 5). Les retards mentaux graves et les déficiences motrices sévères concernent respectivement 30% et 25% des enfants enregistrés.

Tableau 5 : Répartition et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience en Haute-Savoie

| Type de déficience sévère | Génération 2000 | | | | Génération 1997 - 1999 | | | |
|---|-----------------|----------------|--------------|------------------|------------------------|----------------|--------------|------------------|
| | n | Distribution % | Prévalence ‰ | IC à 95% | n | Distribution % | Prévalence ‰ | IC à 95% |
| Déficiences motrices | 22 | 25,0 | 2,4 | 1,5 - 3,6 | 62 | 24,4 | 2,3 | 1,7 - 2,9 |
| <i>dont Paralysie Cérébrale</i> | 13 | 14,8 | 1,4 | | 42 | 16,5 | 1,5 | |
| Retards mentaux | 26 | 29,5 | 2,8 | 1,8 - 4,1 | 82 | 32,3 | 3,0 | 2,4 - 3,7 |
| Troubles envahissants développement | 29 | 33,0 | 3,1 | 2,1 - 4,5 | 79 | 31,1 | 2,9 | 2,3 - 3,6 |
| <i>dont autisme</i> | 13 | 14,8 | 1,4 | | 30 | 11,8 | 1,1 | |
| Déficiences sensorielles | 11 | 12,5 | 1,2 | 0,6 - 2,1 | 31 | 12,2 | 1,1 | 0,8 - 1,6 |
| <i>dont auditives</i> | 6 | 6,8 | 0,6 | | 24 | 9,4 | 0,9 | |
| <i>dont visuelles</i> | 5 | 5,7 | 0,5 | | 7 | 2,8 | 0,3 | |
| Total | 88 | | | | 254 | | | |
| Nombre de déficiences sévères par enfant | 1,2 | | | | 1,2 | | | |
| Sexe ratio (G/F)¹ | 2 | | | | 1,9 | | | |

¹:16 cas avec sexe inconnu pour la période 1997-1999

Il n'y a pas de différence significative dans la prévalence des différentes catégories de déficiences entre la génération 2000 et les trois générations précédentes. Le nombre moyen de déficiences par enfant est stable, avec 1.2 déficiences par enfant.

1.4 -Scolarisation et prise en charge des enfants de la génération 2000

Pour l'ensemble des trois départements, l'information sur la scolarisation est connue pour 99,6 % des enfants. 27% des enfants suivent une scolarité en milieu ordinaire (école maternelle ou primaire), 46% sont scolarisés en classe spécialisée (CLIS) et 27% sont scolarisés au sein d'un établissement spécialisé (p. ex. en IME ou Institut pour Jeunes sourds) ou d'un établissement sanitaire (p. ex. en hôpital de jour, service hospitalier ou cmp). La majorité des enfants scolarisés en établissement spécialisé y sont aussi pris en charge (81%).

La scolarisation des enfants porteurs d'une déficience sévère dépend de la gravité de cette déficience mais également de la présence ou pas de(s) déficience(s) associée(s) et de sa gravité.

D'autre part, la scolarisation peut être partielle selon le handicap, la fréquence des soins, la disponibilité de place dans les structures, etc.

Pour une raison d'effectif, les enfants non-scolarisés ne sont pas représentés dans la Figure 4. Néanmoins, trois des quatre enfants non-scolarisés sont pris en charge dans un établissement sanitaire et un en SESSAD.

Pour l'analyse statistique, une hiérarchie des types de prise en charge a été établie. Ainsi, la prise en charge institutionnelle est prioritaire sur la prise en charge libérale. Pour une prise en charge multiple, avec par exemple SESSAD et orthophonie et ergothérapie en libéral, on retiendra en priorité le SESSAD. La prise en charge par des professionnels libéraux est donc sous-estimée dans les résultats.

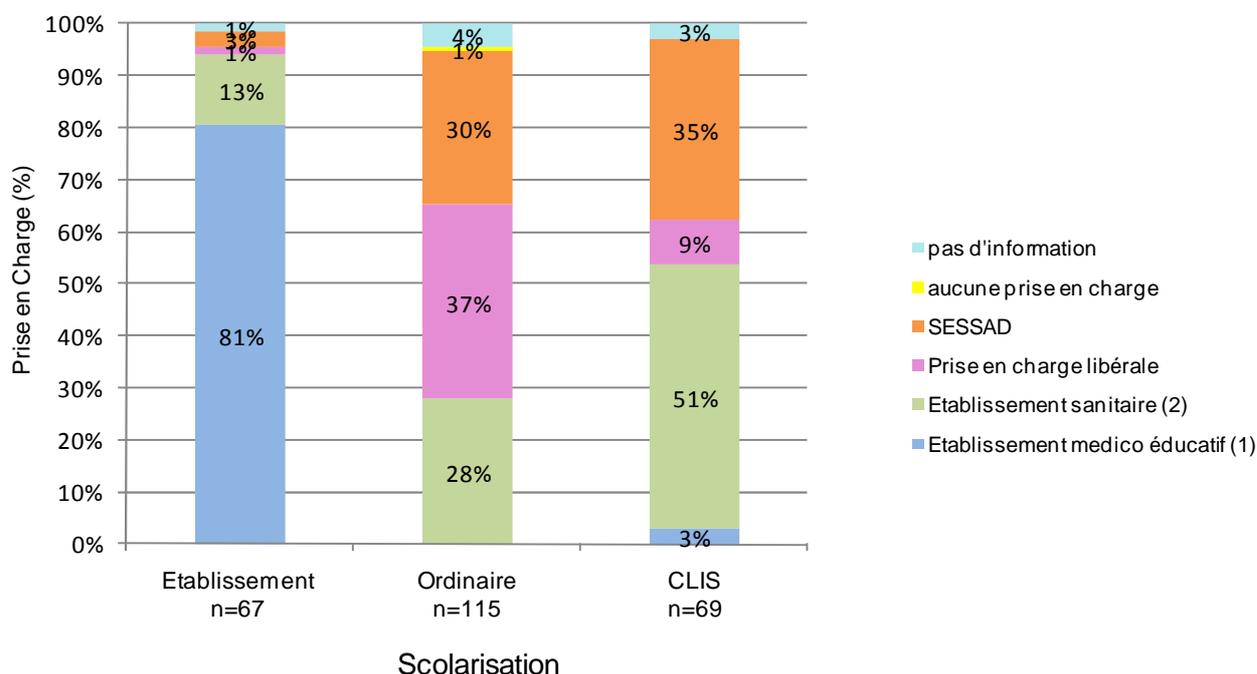


Figure 4 : Prise en charge (%) des enfants avec une déficience neurosensorielle sévère par rapport au lieu de scolarisation pour l'ensemble des trois départements, génération 2000

¹Etablissements médico-éducatifs comme ime, cem, cme, itep, crop et inj

²Etablissements sanitaires comme les hôpitaux de jour, cmp et services hospitaliers

II - Les déficiences motrices

Les déficiences motrices enregistrées dans le registre comprennent toutes les paralysies cérébrales, quel que soit le niveau de gravité, et pour les autres déficiences motrices ou locomotrices, celles nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue.

II.1- Ensemble des déficiences motrices

Pour la génération d'enfants nés en 2000 et résidant dans l'un des trois départements dans leur 8^{ème} année de vie, le taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience motrice sévère est de **2,8‰ en Isère** (IC à 95% : 2,0-3,8), de **1,4‰ en Savoie** (IC à 95% : 0,6-2,9) et de **2,3‰ en Haute- Savoie** (IC à 95% : 2,0-3,8).

En Isère, la prévalence de la paralysie cérébrale comme celle des autres déficiences motrices est restée stable sur la période 1980 à 2000 (Figure 5).

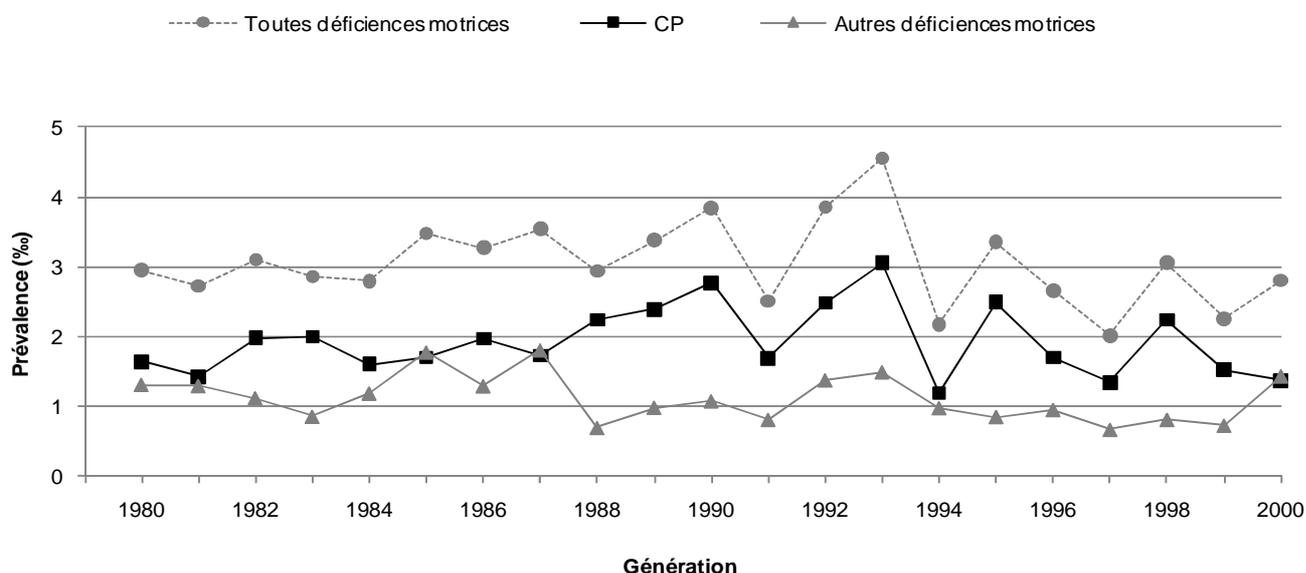


Figure 5 : Tendence de la prévalence des déficiences motrices en Isère de 1980 à 2000

II.2- Polyhandicap

Pour la génération d'enfants nés en 2000 et résidant dans un des trois départements dans leur 8^{ème} année de vie, le taux de prévalence des enfants porteurs d'un polyhandicap est de 0,6‰ en Isère (IC à 95% : 0,3-1,1), de 0,2‰ en Savoie (IC à 95% : 5·10⁻⁵-1,1) et de 1,1‰ en Haute- Savoie (IC à 95% : 0,5-2,0).

Les taux de prévalence du polyhandicap pour les générations 1997 à 2000 sont comparables dans les trois départements. Il n'y a pas de différence dans le sexe ratio(G/F) pour les trois départements pour la période 1997 à 2000 (0,8 pour l'Isère et la Savoie et 1,1 pour la Haute Savoie).

Tableau 6 : Nombre et taux de prévalence du polyhandicap dans les départements de l'Isère, Savoie et Haute-Savoie par période

| Période | Isère | | | Savoie | | | Haute-Savoie | | |
|-----------|-------|-----|----------|--------|-----|----------|--------------|-----|----------|
| | n | ‰ | IC à 95% | n | ‰ | IC à 95% | n | ‰ | IC à 95% |
| 1981-1984 | 58 | 1,0 | 0,7-1,3 | | | | | | |
| 1985-1988 | 47 | 0,8 | 0,4-1,2 | | | | | | |
| 1989-1992 | 40 | 0,7 | 0,5-0,9 | | | | | | |
| 1993-1996 | 43 | 0,8 | 0,4-1,2 | | | | | | |
| 1997-2000 | 41 | 0,7 | 0,6-0,9 | 11 | 0,6 | 0,2-0,8 | 27 | 0,7 | 0,2-1,1 |

Depuis 1980, une diminution du taux de prévalence des enfants avec un polyhandicap est observée ($p=0,02$) en Isère (Figure 6).

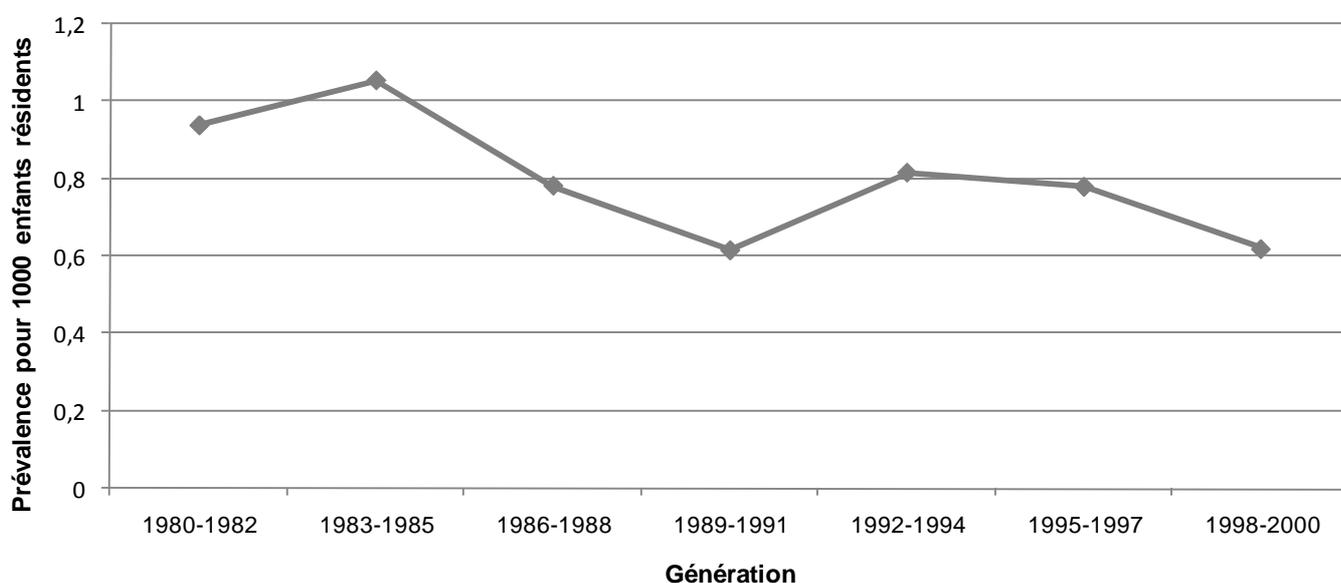


Figure 6: Tendence de la prévalence du polyhandicap en Isère de 1980 à 2000

II.3 – Paralysie cérébrale

II.3.1 Prévalence

Pour la génération d'enfants nés en 2000, 21 cas présentant une paralysie cérébrale (PC) ont été enregistrés en Isère, 3 cas en Savoie et 13 cas en Haute-Savoie (Tableau 7). Les taux de prévalence de **1,4‰ en Isère** (IC à 95% : 0,8-2,1), **0,6‰ en Savoie** (IC à 95% : 0,1-1,8), et **1,4‰ en Haute-Savoie** (IC à 95% : 0,7-2,4) sont comparables ($p=0,37$).

Tableau 7 : Nombre et taux de prévalence de la paralysie cérébrale dans les départements de l'Isère, Savoie et Haute-Savoie par période

| Période | Isère | | | Savoie | | | Haute-Savoie | | |
|-----------|-------|-----|----------|--------|-----|----------|--------------|-----|----------|
| | n | ‰ | IC à 95% | n | ‰ | IC à 95% | n | ‰ | IC à 95% |
| 1981-1984 | 103 | 1,7 | 1,4-2,0 | | | | | | |
| 1985-1988 | 111 | 1,9 | 1,7-2,2 | | | | | | |
| 1989-1992 | 136 | 2,3 | 1,7-2,8 | | | | | | |
| 1993-1996 | 120 | 2,1 | 1,2-3,1 | | | | | | |
| 1997-2000 | 97 | 1,6 | 1,3-2,2 | 35 | 1,8 | 1,2-2,5 | 55 | 1,5 | 1,1-2,0 |

II.3.2 Caractéristiques périnatales

Année 2000 :

En **Isère**, huit des 18 enfants avec PC et pour lesquels on connaît l'âge gestationnel et le poids de naissance, étaient des enfants prématurés (<37SA) dont sept des grands prématurés (<32 SA).

En **Savoie**, deux enfants porteurs d'une PC étaient nés prématurément (< 37 SA) dont un a été hospitalisé en période néonatale. En **Haute-Savoie**, six enfants étaient nés prématurément (< 37 SA).

En Isère et en Savoie, le sexe ratio (garçons/filles) des enfants porteurs de PC est de 0,5, alors qu'en Haute-Savoie, il est proche de 1.

Période 1997-2000 :

En raison des faibles effectifs, les départements ont été comparés sur une période de 4 ans.

Le poids de naissance (Tableau 8a) et l'âge gestationnel (Tableau 8b) des enfants avec PC ne diffèrent pas entre départements pour la période 1997-2000.

Tableau 8a : Poids de naissance des enfants porteurs d'une paralysie cérébrale par département pour la période 1997-2000

| Poids (g) | Isère (n=89) | | Savoie (n=33) | | Haute-Savoie (n=52) | | Total (n=174) | |
|-----------|--------------|------|---------------|------|---------------------|------|---------------|------|
| | n | % | n | % | n | % | n | % |
| < 1500 | 22 | 24,7 | 7 | 21,2 | 8 | 15,4 | 37 | 21,3 |
| 1500-2499 | 18 | 20,2 | 9 | 27,3 | 15 | 28,8 | 42 | 24,1 |

Tableau 8b : Age gestationnel des enfants porteurs d'une paralysie cérébrale par département pour la période 1997-2000

| Age Gestationnel (SA) | Isère (n=89) | | Savoie (n=34) | | Haute-Savoie (n=54) | | Total (n=177) | |
|-----------------------|--------------|------|---------------|------|---------------------|------|---------------|------|
| | n | % | n | % | n | % | n | % |
| < 32 | 29 | 32,6 | 11 | 32,4 | 12 | 22,2 | 52 | 29,4 |
| 32-36 | 10 | 11,2 | 7 | 20,6 | 11 | 20,4 | 28 | 15,8 |

II. 4 – Scolarisation et prise en charge des générations 1997-2000

II.4.1 Scolarisation

Sur la période 1997 à 2000, les enfants atteints d'une déficience motrice sévère sont au nombre de 152 en Isère, 48 en Savoie et 84 en Haute Savoie.

En Isère, 41% de ces enfants sont scolarisés en établissement contre 27% en Savoie et 32% en Haute-Savoie (Figure 7a-c). 62% des enfants en Savoie sont scolarisés en milieu ordinaire contre 47% en Isère et 49% en Haute-Savoie. Une minorité des enfants est scolarisé en CLIS (entre 6 et 12%). Cependant, la répartition des lieux de scolarisation pour la période présentée est comparable dans les trois départements ($p=0,14$).

Scolarisation (n=152)

Prise en charge (n=71)

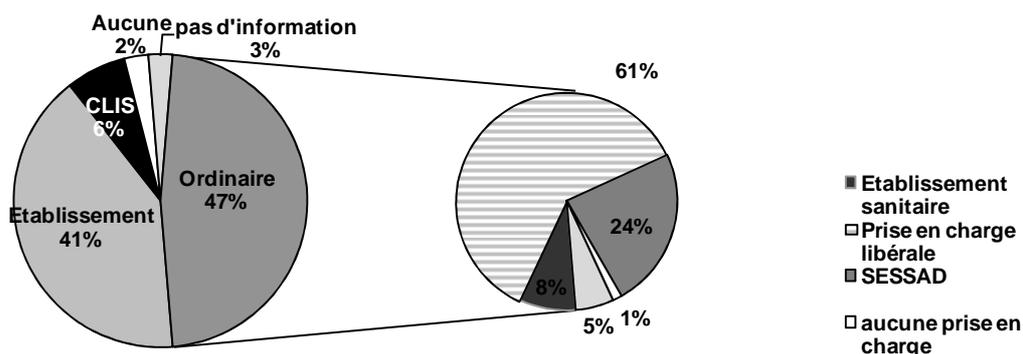


Figure 7a : Scolarisation des enfants avec une déficience motrice et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Isère - générations 1997-2000

Scolarisation (n=48)

Prise en charge (n=30)

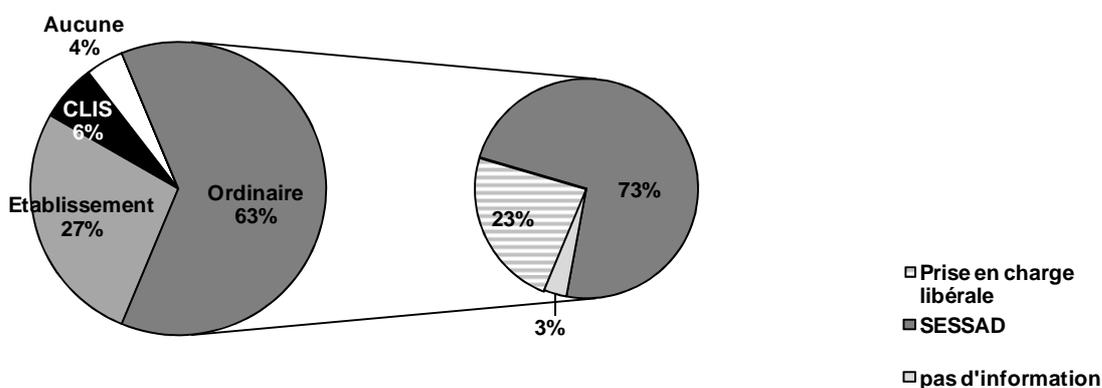


Figure 7b : Scolarisation des enfants avec une déficience motrice et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Savoie - générations 1997-2000

Scolarisation (n=84)

Prise en charge (n=41)

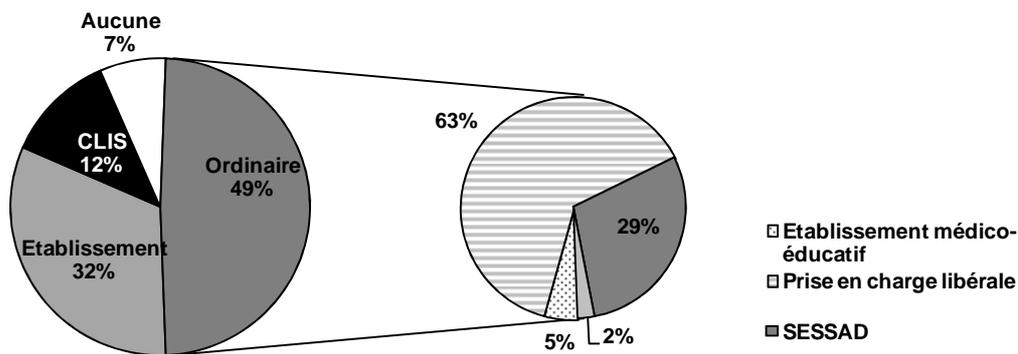


Figure 7c : Scolarisation des enfants avec une déficience motrice et prise en charge pour ceux scolarisés en milieu ordinaire : Haute Savoie - générations 1997-2000

II.4.2 - Prise en charge

Pour les enfants scolarisés en *milieu ordinaire*, la prise en charge est différente entre départements de résidence ($p < 0.001$). En effet, en Savoie relativement plus d'enfants scolarisés en milieu ordinaire sont pris en charge en SESSAD (76%) par rapport à la Haute Savoie (29%) et l'Isère (24%). Inversement, moins d'enfants résidant en Savoie (21%) sont pris en charge en libéral qu'en Haute Savoie (63%) et en Isère (61%).

La majorité des enfants scolarisés dans un *établissement spécialisé*, y sont aussi pris en charge. La plupart des enfants scolarisés en *CLIS* sont pris en charge par un SESSAD. En Isère, sur les quatre enfants *non-scolarisés*, trois sont pris en charge en établissement sanitaire tandis qu'en Haute-Savoie sur les six enfants non-scolarisés, la moitié est prise en charge par un SESSAD et l'autre moitié en libéral.

III - Les troubles psychiques sévères

Parmi l'ensemble des troubles envahissants du développement (TED), le RHEOP recense tous les enfants dont le diagnostic correspond aux codes 1.00 à 1.09 de la CFTMEA-R 2000, mais les enfants présentant une hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés (code F84.4 de la CIM 10) ne sont pas recensés par le RHEOP. Toutefois, ce groupe ne représente qu'un faible pourcentage des enfants avec un TED.

III.1 - Prévalence

Isère :

Pour la génération d'enfants nés en 2000 et résidant en Isère dans leur 8^{ème} année de vie, 61 enfants porteurs d'un trouble psychique sévère ont été repérés, dont 22 (36%) ont un diagnostic d'autisme et 39 (64%) un autre TED. Les sexes ratios garçons/filles s'élèvent à 3,4 pour l'autisme et à 3,6 pour les autres TED (pour cette catégorie, le sexe est inconnu pour 2 cas).

Le taux de prévalence des enfants porteurs d'un trouble psychique sévère est de **4,0‰**, dont 1,4‰ pour l'autisme et 2,5‰ pour les autres TED.

Savoie :

Pour la génération d'enfants nés en 2000 et résidant en Savoie dans leur 8^{ème} année de vie, 17 enfants ont été enregistrés avec un trouble psychique sévère, dont 6 (35%, tous des garçons) avec un diagnostic d'autisme et 11 (65%) avec un autre TED (10 garçons). **Le taux de prévalence** des enfants porteurs d'un trouble psychique sévère est de **3,4‰**, dont 1,2‰ pour l'autisme et 2,2‰ pour les autres TED.

Haute-Savoie :

Pour la génération d'enfants nés en 2000 et résidant en Haute Savoie dans leur 8^{ème} année de vie, 29 enfants ont été enregistrés avec un trouble psychique sévère, dont 13 (45%) enfants avec un diagnostic d'autisme (12 garçons) et 16 (55%) avec un autre TED (ratio G/F : 4,3). **Le taux de prévalence** des enfants porteurs d'un trouble psychique sévère est de **3,1‰**, dont 1,4‰ pour l'autisme et 1,7‰ pour les autres TED.

Les taux de prévalence des enfants avec troubles psychiques sévères sont comparables entre départements pour l'année 2000. Cependant, il est possible que ces taux soient sous estimés, en raison de la difficulté à repérer les cas. Cet obstacle proviendrait à la fois de la difficulté à poser le diagnostic et au refus des parents d'accepter le diagnostic de TED, dans ce cas leur enfant n'est pas connu des institutions et est scolarisé en milieu ordinaire avec un suivi en libéral.

III.2 - Tendances en Isère

Le taux de prévalence de l'autisme a augmenté significativement ($p < 0,001$) dans le temps en Isère (Figure 8). Cette évolution peut être partiellement expliquée par une évolution dans le temps des critères de diagnostic, un diagnostic plus précoce ou une meilleure exhaustivité du recrutement. La prévalence des autres TED a augmenté significativement de 1980 à 1992 ($p < 0,001$), mais est plutôt stable depuis.

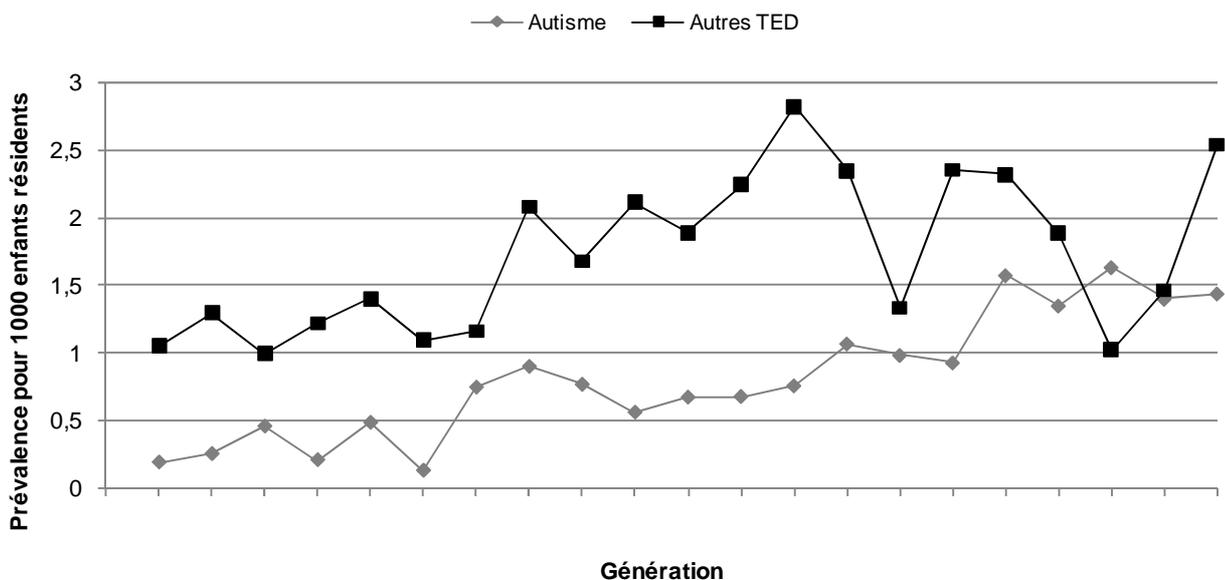


Figure 8 : Evolution de la prévalence des enfants avec un trouble psychique sévère en Isère de 1980 à 2000

III.3 - Scolarisation et prise en charge des générations 1997 à 2000

Dans les Figures 9a-c, la scolarisation et la prise en charge des enfants avec un trouble psychique sévère, scolarisés en milieu ordinaire, sont représentés en excluant les enfants atteints d'une déficience motrice sévère (celles-ci sont présentées dans la partie II.4).

Pour la période 1997 à 2000, 189 enfants ont été enregistrés pour un trouble psychique sévère en Isère, 76 en Savoie et 107 en Haute-Savoie.

III.3.1 - Scolarisation

Le mode de scolarisation diffère entre départements de résidence de l'enfant ($p < 0.001$). Les enfants avec un trouble psychique sévère résidant en Isère sont moins souvent orientés en CLIS en comparaison avec les autres départements (18% des enfants en Isère versus 34% en Savoie et 26% en Haute-Savoie, $p < 0.05$). On observe le rapport inverse pour la scolarisation en établissement spécialisé, qui concerne 39% des enfants en Isère par rapport 24% en Savoie et 30% en Haute-Savoie ($p < 0.01$).

III.3.2 - Prise en charge

La majorité des enfants scolarisés en *milieu ordinaire* sont pris en charge dans un établissement sanitaire. Pour les enfants scolarisés en milieu ordinaire, la prise en charge ne diffère pas selon le lieu de résidence de l'enfant ($p = 0,2$).

Les enfants scolarisés en établissement *médico-éducatif* y sont soit aussi pris en charge (Isère : 43% ; Savoie : 61% ; Haute-Savoie : 75%) soit pris en charge dans un établissement sanitaire (Isère : 52% ; Savoie : 39% ; Haute-Savoie : 22%).

La majorité des enfants scolarisés en *CLIS* sont pris en charge dans un établissement sanitaire (Isère : 86% ; Savoie : 85% ; Haute-Savoie : 64%). Les enfants *non-scolarisés* sont majoritairement pris en charge dans un établissement sanitaire.

Scolarisation (n=189)

Prise en charge (n=70)

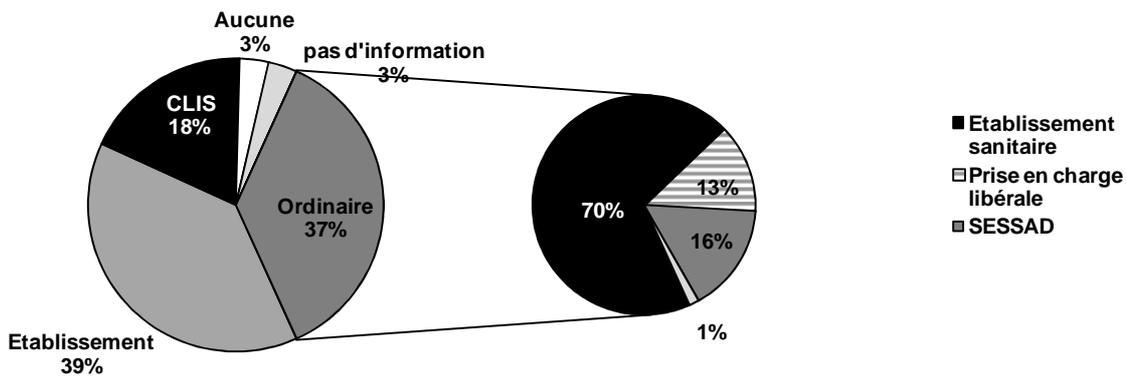


Figure 9a : Scolarisation des enfants avec un trouble psychique sévère et prise en charge de ceux scolarisés en milieu ordinaire : Isère - générations 1997-2000

Scolarisation (n=76)

Prise en charge (n=28)

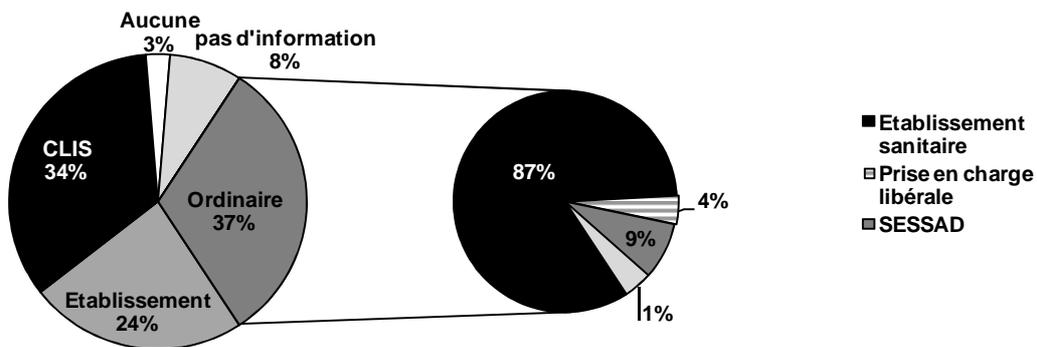


Figure 9b : Scolarisation des enfants avec un trouble psychique sévère et prise en charge de ceux scolarisés en milieu ordinaire : Savoie - générations 1997-2000

Scolarisation (n=107)

Prise en charge (n=30)

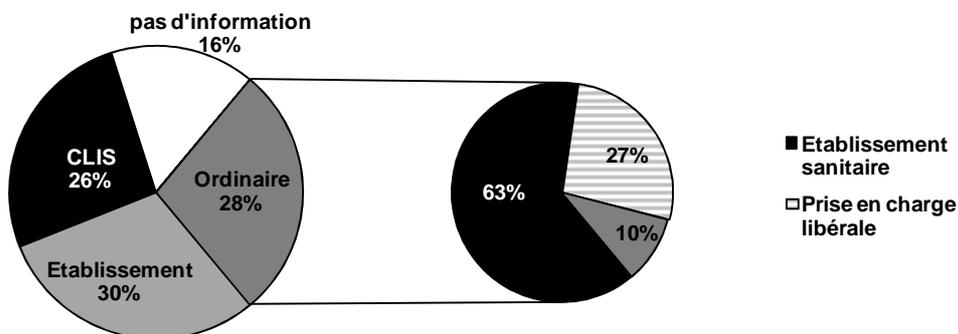


Figure 9c : Scolarisation des enfants avec un trouble psychique sévère et prise en charge de ceux scolarisés en milieu ordinaire : Haute Savoie - générations 1997-2000

IV - Les déficiences intellectuelles sévères (DIS)

Les critères de sévérité retenus pour inclure un enfant dans la catégorie "déficience intellectuelle sévère" du registre sont soit un QI testé inférieur à 50 soit un retard mental jugé moyen, grave ou profond.

IV.1 - Prévalence

Pour la génération d'enfants nés en 2000 dans leur 8^{ème} année de vie, le taux de prévalence des enfants porteurs d'une DIS est de **2,9‰** (IC à 95% : 2,1-3,8) **en Isère**, de **2,8‰** **en Savoie** (IC à 95% : 1,5-4,7) et **2,8‰** **en Haute-Savoie** (IC à 95% : 1,8-4,1).

Il n'y a pas de différence significative entre les départements pour le taux de prévalence des enfants avec une DIS pour l'année 2000 ni pour la période 1997-2000 (Tableau 9).

Un peu plus que la moitié des enfants enregistrés comme déficients intellectuels sévères, les cas de T21 exclus, n'ont pas de handicap sévère associé.

Pour la période 1997-2000 les sexe-ratios (G/F) de 0,7 pour l'Isère, 0,6 en Savoie et 0,7 en Haute-Savoie sont comparables.

Tableau 9 : Nombre et taux de prévalence des déficiences intellectuelles sévères (DIS) en Isère, Savoie, Haute-Savoie pour la période 1997-2000

| Déficience Intellectuelle Sévère (DIS) | Isère | | | Savoie | | | Haute-Savoie | | |
|---|------------|------------|------------------|-----------|------------|------------------|--------------|------------|------------------|
| | n | ‰ | IC à 95% | n | ‰ | IC à 95% | n | ‰ | IC à 95% |
| Associé à Trisomie 21 | 32 | 0,5 | 0,4 – 0,7 | 9 | 0,5 | 0,2 – 1,0 | 10 | 0,3 | 0,1 – 0,5 |
| Autres, hors T21 | 145 | 2,4 | 1,9 – 3,0 | 52 | 2,7 | 2,3 – 3,4 | 97 | 2,6 | 2,2 – 3,3 |
| <i>dont DIS sans autre déficience sévère associée</i> | 83 | 1,4 | 0,9 – 2,0 | 29 | 1,5 | 1,0 – 1,9 | 53 | 1,4 | 1,0 – 1,9 |

Dans le Tableau 10 quelques caractéristiques des enfants avec une DIS (T21 exclue) sont indiquées. Pour la période 1997-2000, ces caractéristiques ne diffèrent pas selon le département.

Tableau 10 : Caractéristiques (%) des enfants avec une DIS (T21 exclue) par département pour la période 1997-2000

| | Isère (n=145) | Savoie (n=52) | Haute-Savoie (n=97) |
|----------------------------------|---------------|---------------|---------------------|
| Caractéristiques | % | % | % |
| Association à | | | |
| - une paralysie cérébrale | 18,6 | 17,3 | 14,4 |
| - un trouble psychique | 30,3 | 34,6 | 25,8 |
| Polyhandicap | 24,8 | 19,2 | 24,7 |
| Hospitalisation néonatale | 15,9 | 21,2 | 22,7 |

IV.2 - Tendances en Isère

Le taux de prévalence d'enfants porteurs d'une trisomie 21 avec déficience intellectuelle sévère associée a diminué dans le temps en Isère (χ^2 tendance : $p < 0,05$) (Figure 10). Les autres DIS sont plutôt en tendance croissante (ns).

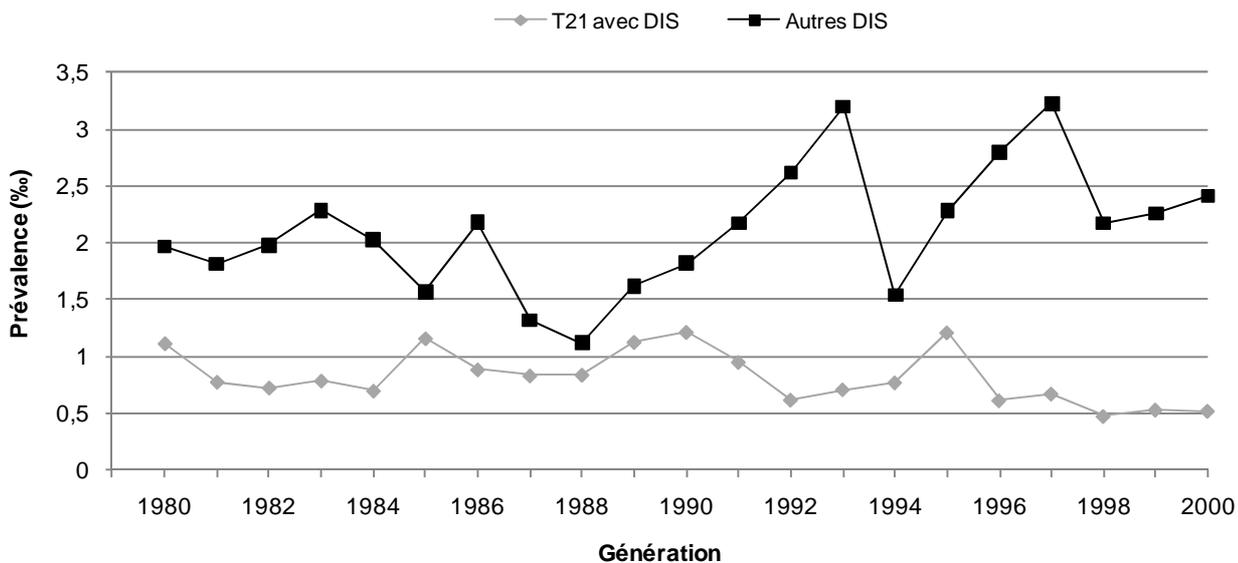


Figure 10 : Evolution de la prévalence des enfants avec déficience intellectuelle sévère (DIS) en Isère de 1980 à 2000

IV.3 – Scolarisation et prise en charge des générations 1997 à 2000

IV.3.1 – Scolarisation

Dans les graphiques 11a-c suivants, les données concernant les enfants avec une déficience intellectuelle sévère sont présentées en excluant les enfants atteints d'une déficience motrice sévère et les enfants avec un trouble psychique sévère (résultats présentés dans les parties II.4 et III.3 respectivement).

Pour la période 1997 à 2000, 180 enfants souffrant d'une DIS ont été enregistrés : 94 en Isère, 32 en Savoie et 54 en Haute Savoie.

La scolarisation est différente selon le département de résidence de l'enfant ($p=0,03$). Les enfants avec un trouble mental sévère et résidant en Isère sont plus souvent scolarisés en milieu ordinaire et moins en établissement spécialisé que les enfants résidant en Savoie et Haute Savoie. En effet, 25% des enfants résidant en Isère sont scolarisés en milieu ordinaire versus 9% en Savoie et 11% en Haute Savoie. En revanche 40% des enfants sont scolarisés en établissement en Isère contre 63% en Savoie et 54% en Haute Savoie. La scolarisation en CLIS concerne environ 1 enfant sur 3, quel que soit le département.

IV.3.2 - Prise en charge

La prise en charge des enfants scolarisés en **CLIS** n'est pas différente selon le département de résidence ($p=0,7$). La majorité des enfants en CLIS bénéficie d'une prise en charge par un SESSAD (Figure 11a-c).

En Isère, 76% des 37 enfants scolarisés en **établissement médico-éducatif** y sont pris en charge contre 100% en Savoie, mais en Haute Savoie, sur 6 enfants 2 sont pris en charge en libéral et 3 en SESSAD.

En Isère, sur les 23 enfants scolarisés en **milieu ordinaire**, 9 enfants sont pris en charge en SESSAD, 8 en libéral et 5 en établissement sanitaire. En Savoie, sur 3 enfants scolarisés en milieu ordinaire, 2 ont une prise en charge libérale.

Scolarisation (n=94)

Prise en charge (n=36)

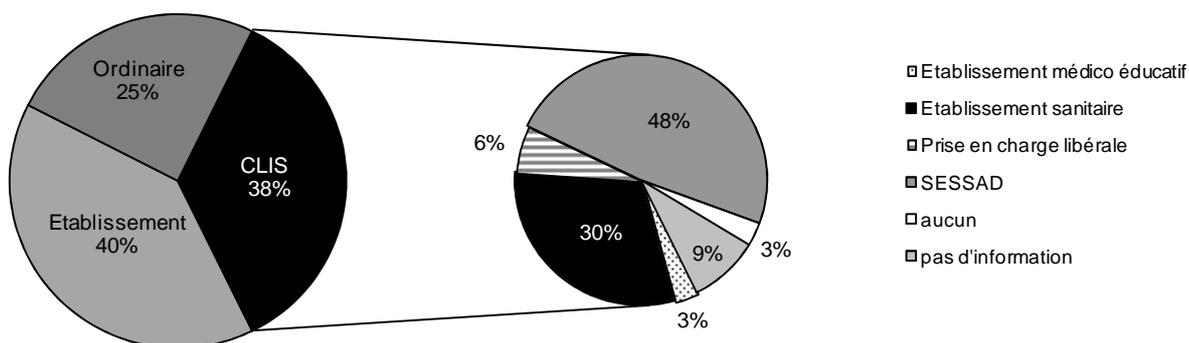


Figure 11a : Scolarisation des enfants avec DIS et prise en charge pour ceux scolarisés en CLIS : Isère - générations 1997 à 2000

Scolarisation (n=32)

Prise en charge (n=9)

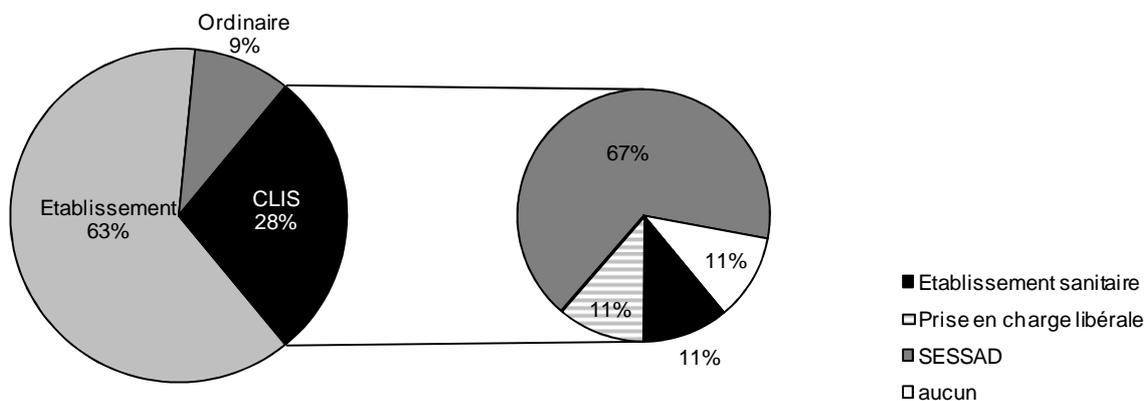


Figure 11b : Scolarisation des enfants avec DIS et prise en charge pour ceux scolarisés en CLIS : Savoie - générations 1997 à 2000

Scolarisation (n=54)

Prise en charge (n=18)

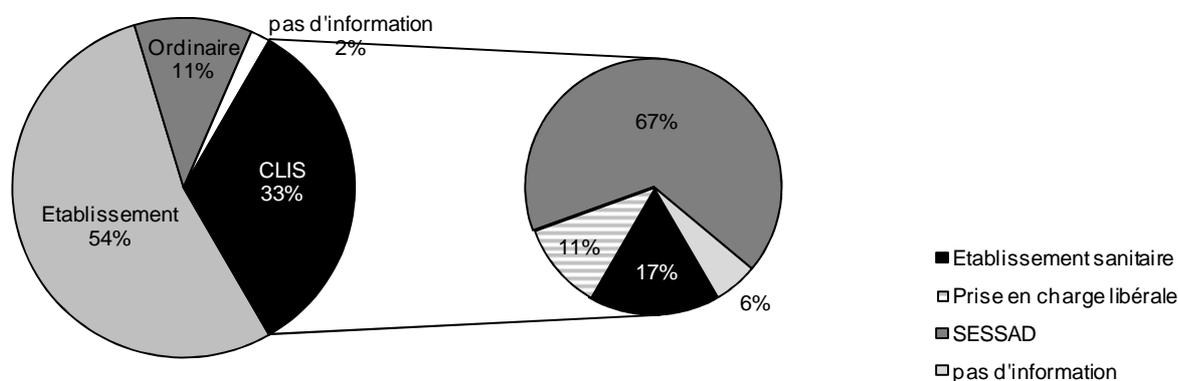


Figure 11c : Scolarisation des enfants avec DIS et prise en charge pour ceux scolarisés en CLIS : Haute-Savoie- générations 1997 à 2000

V - Les déficiences sensorielles

Les critères de sévérité retenus pour les déficiences sensorielles sont une perte auditive bilatérale > 70 décibels avant correction et/ou une acuité visuelle du meilleur œil < 3/10 après correction.

V.1 - Prévalence

Pour la génération d'enfants nés en 2000, le taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience sensorielle sévère est de **1,2‰ en Isère** (IC à 95% : 0,7-1,9), **1,6‰ en Savoie** (IC à 95% : 0,7-3,2) et **1,1‰ en Haute-Savoie** (IC à 95% : 0,6-2,1).

Les taux pour les déficiences sensorielles sévères totales ne diffèrent pas entre les 3 départements pour la génération 2000 ($p=0,73$).

En Isère, le taux de prévalence des enfants avec une déficience visuelle sévère et celui de ceux avec une déficience auditive sévère sont égaux à 0,6‰ (9 cas dans chaque catégorie).

En Savoie, le taux de prévalence des enfants avec une déficience visuelle sévère est égal à 0,2‰ (1 cas), celui des enfants porteurs d'une déficience auditive sévère est de 1,4‰ (7 cas).

En Haute-Savoie, le taux de prévalence des enfants avec une déficience visuelle sévère est égal à 0,5‰ (5 cas), celui des enfants porteurs d'une déficience auditive sévère est de 0,6‰ (6 cas).

V.2 - Tendances en Isère

La Figure 12 montre l'évolution de la prévalence des déficiences sensorielles pour les enfants nés entre 1980 et 2000 en Isère. La prévalence des déficiences visuelles sévères ($p=0,09$) et celle des déficiences auditives ($p=0,12$) sont restées stables durant cette période. Depuis la génération 1994, une tendance à la diminution est observée pour les déficiences auditives ($p=0,03$). Cependant, compte tenu des petits effectifs des variations aléatoires ne peuvent pas être écartées, au regard de la prévalence observée.

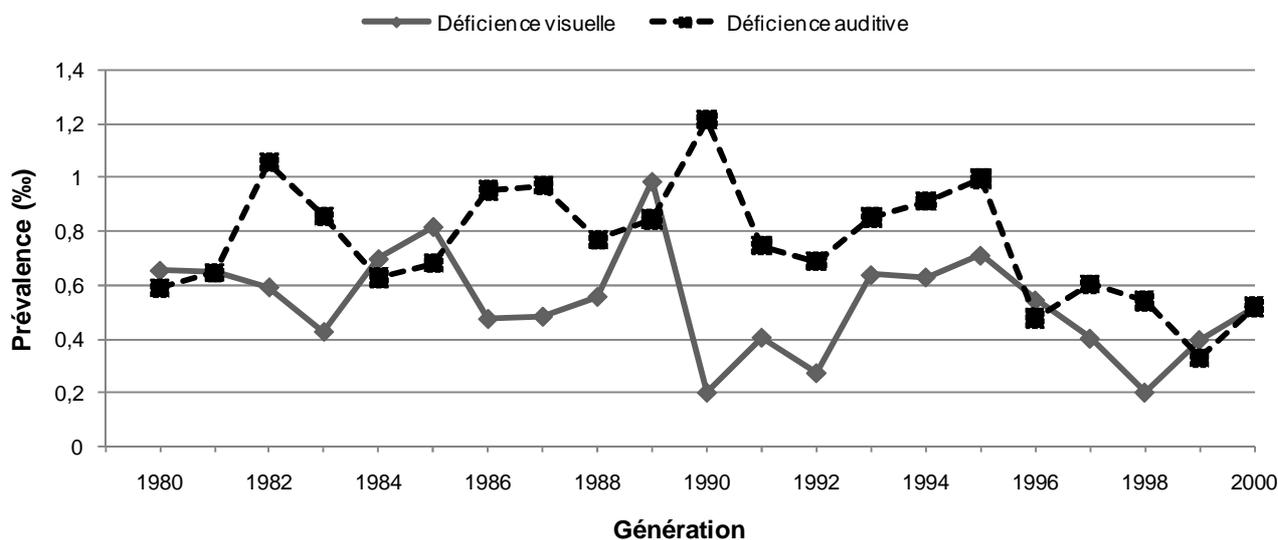


Figure 12 : Evolution de la prévalence des enfants avec une déficience sensorielle en Isère de 1980 à 2000

V.3 – Étiologies des déficiences sensorielles

En raison de faibles effectifs, les résultats ci-dessous sont groupés pour les trois départements.

V.3.1 Déficience visuelle (n=15)

Les causes étiologiques connues sont : anomalie congénitale, maladie métabolique, tumeur, cause traumatologique, maladie héréditaire. Pour trois cas l'étiologie est inconnue. Dans 11 des 15 cas il s'agit d'une déficience isolée.

V.3.2 Déficience auditive (n=22)

Les causes étiologiques connues sont : surdité héréditaire, méningite, leucomalacie périventriculaire, CMV, syndrome de Bartter, syndrome d'Usher, anomalie congénitale. Pour dix cas l'étiologie est inconnue. Dans 20 des 22 cas il s'agit d'une déficience isolée.

V.4 – Scolarisation et prise en charge des générations 1997 à 2000

V.4.1 - Scolarisation

Pour la Figure 13, seules les données concernant les enfants avec une déficience sensorielle sévère isolée (sans déficience motrice sévère, trouble psychique sévère, ou déficience intellectuelle sévère associé) sont présentées (résultats déjà dans les parties II.4, III.3 et IV.3, respectivement).

Pour la période 1997-2000, 45 enfants sont enregistrés avec une déficience sensorielle sévère dans leur 8^{ème} année de vie en Isère, 24 en Savoie et 33 en Haute-Savoie.

La scolarisation des enfants avec une déficience sensorielle est différente selon le département de résidence de l'enfant ($p < 0,001$). En Isère, plus de la moitié des enfants sont scolarisés en CLIS, en Savoie cela représente 8% des enfants et en Haute-Savoie 18.

63% des enfants en Savoie sont scolarisés dans un établissement spécialisé contre 18% en Haute Savoie et 13% en Isère. 64% des enfants en Haute Savoie sont scolarisés en milieu ordinaire contre 38% en Savoie et Isère.

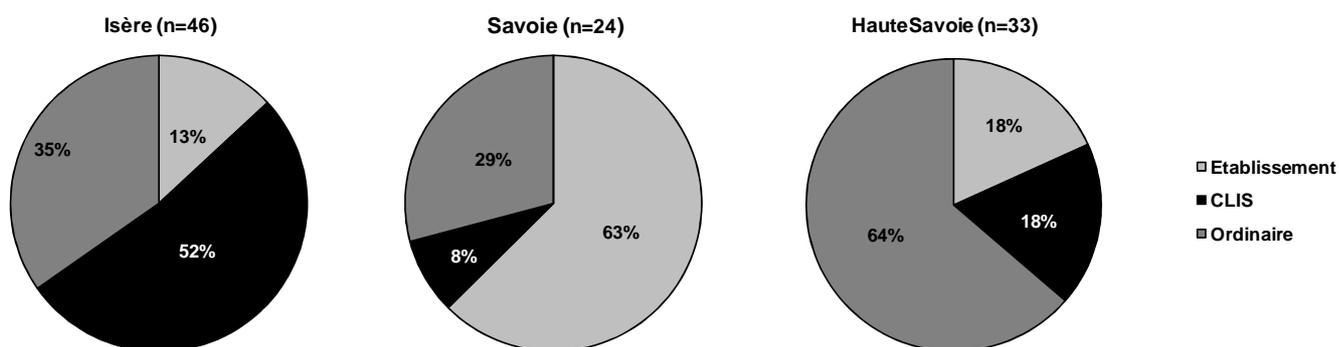


Figure 13 : Scolarisation des enfants avec une déficience sensorielle par département - générations 1997-2000

V.4.2 - Scolarisation et prise en charge

Pour les enfants scolarisés en milieu ordinaire, la prise en charge n'est pas différente entre les départements de résidence ($p=0,07$). La majorité de ces enfants est prise en charge par un SESSAD.

En Isère, sur les 6 enfants scolarisés en établissement, 5 sont pris en charge dans cet établissement médico-éducatif. Sur les 23 enfants scolarisés en CLIS, 74% sont pris en charge en SESSAD.

En Savoie, tous les enfants scolarisés en établissement médico-éducatif sont pris en charge dans ce même établissement. Les 2 enfants scolarisés en CLIS n'ont aucune prise en charge.

En Haute-Savoie, tous les enfants scolarisés en établissement médico-éducatif sont pris en charge dans ce même établissement. Sur les 6 enfants scolarisés en CLIS, 4 sont pris en charge en SESSAD et 2 en libéral.

VI - Informations complémentaires génération 2000

VI.1 - Lieu de naissance

L'information sur la maternité de naissance est présente dans 89% des cas. Cette information est importante à connaître pour le recueil des données périnatales qui nécessite souvent de consulter le dossier de maternité. Le Tableau 11 résume la répartition du lieu de naissance par département.

Tableau 11 : Répartition du lieu de naissance par département de résidence à l'âge de 7 ans

| | Isère (n=144) | Savoie (n=40) | Haute-Savoie (n=72) | Total (n=257) |
|------------------------|---------------|---------------|---------------------|---------------|
| Maternité de naissance | % | % | % | % |
| Isère | 56,3 | 5,0 | 0 | 32,3 |
| Savoie | 1,4 | 67,5 | 2,8 | 12,1 |
| Haute-Savoie | 0,7 | 5,0 | 69,4 | 20,6 |
| Rhône-Alpes | 16,0 | 0 | 1,4 | 9,7 |
| Hors Région | 9,7 | 15,0 | 25,0 | 14,8 |
| Inconnue | 16,0 | 7,5 | 1,4 | 10,5 |

VI.2 - Étiologies pour l'ensemble des déficiences sévères

Les causes probables retrouvées pour l'ensemble des déficiences sont classées dans les catégories suivantes : origine prénatale, périnatale, postnatale, ou inconnue (Tableau 12). Pour environ 25% des enfants, la recherche de données périnatales par le biais de la maternité de naissance ne peut être envisagée (maternités hors région). De plus, l'archivage des dossiers de maternité est parfois réalisé en dehors des établissements (il est donc difficile voire impossible de consulter ces documents) et certaines maternités ont fermé depuis l'année 2000. Aucune étiologie n'est retrouvée dans 58% des cas. Parmi eux, 10 sont nés avant 37 SA dont 9 avant 32 SA.

Tableau 12 : Nombre et répartition des causes de déficience par origine et département

| Etiologie d'origine | Isère | Savoie | Haute-Savoie | Total (%) |
|--|------------|-----------|--------------|-------------------|
| Prénatale | 38 | 10 | 18 | 66 (25,8) |
| <i>Anomalies chromosomiques</i> | 13 | 2 | 3 | 18 (7,0) |
| <i>Autres anomalies de la morphogenèse</i> | 11 | 5 | 12 | 28 (10,9) |
| <i>Autres maladies génétiques</i> | 14 | 3 | 3 | 20 (7,8) |
| Périnatale | 15 | 4 | 7 | 26 (10,2) |
| Postnatale | 10 | 1 | 5 | 16 (6,3) |
| Aucune | 81 | 25 | 42 | 148 (57,8) |
| Total | 144 | 40 | 72 | 256 |

Parmi les étiologies d'origine périnatale se trouvent :

- Encéphalopathie ischémique anoxique
- Leucomalacie périventriculaire
- Ischémie cérébrale
- Accident vasculaire cérébral
- Hémorragie intraventriculaire non traumatique
- Hypoxie intra-utérine
- Asphyxie obstétricale
- Epilepsie
- Traumatisme obstétrical

Parmi les étiologies d'origine périnatale, la prématurité est considérée comme l'origine du handicap pour 14 enfants dont 13 d'entre eux sont nés avant 32 SA.

Résumé

Les taux de prévalence de la déficience sévère chez les enfants en Isère, Savoie et Haute-Savoie de 9,4‰, 8,0‰ et 7,7‰, respectivement, sont comparables entre départements pour l'année 2000.

En Isère le taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience sévère a augmenté de façon significative ($p < 0,001$) de 1980 à 1993, tandis que depuis 1994 ce taux se stabilise. L'autisme est la principale déficience en augmentation depuis 1980 ($p < 0,001$).

Depuis 1980, une diminution du taux de prévalence des enfants avec un polyhandicap est observée ($p = 0,02$) en Isère.

Pour l'ensemble des trois départements, 27% des enfants suivent une scolarité en milieu ordinaire (école maternelle ou primaire), 46% sont scolarisés en classe spécialisée (CLIS) et 27% sont scolarisés au sein d'un établissement spécialisé (IME, Institut pour jeunes sourds, etc.) ou d'un établissement sanitaire.

Parmi les déficiences enregistrées, les enfants avec déficience intellectuelle sévère sont les moins souvent scolarisés en milieu ordinaire (18%).

L'Observatoire Périnatal

Mortinatalité

La définition retenue pour la surveillance de la mortinatalité dans le cadre de l'Observatoire Périnatal du RHEOP est celle recommandée par l'OMS : les cas de mort fœtale in utero (MFIU) ou de Décès Per-Partum (DPP) à partir de 22 SA (ou poids de naissance ≥ 500 g si l'âge gestationnel est inconnu) et les IMG à partir de 22 SA. Les MFIU concernent les fœtus décédés en cours de grossesse, dont le décès est constaté par l'examen clinique et confirmé par échographie ou écho doppler, avant le début du travail. Les DPP, concernent les décès survenant pendant le travail et/ou l'accouchement (il doit y avoir constatation de vitalité fœtale avant le début du travail). S'il n'y a pas de précision sur le moment de la mort fœtale, on considère qu'il s'agit d'un enfant mort-né sans autre information (sai). Par convention les MFIU et les DPP représentent la mortinatalité spontanée, et les IMG ≥ 22 SA représentent la mortinatalité induite.

I – Généralités

I.1 Taux de mortinatalité

En 2008, le RHEOP a enregistré 126 cas de mortinatalité totale en Isère, 31 en Savoie et 73 en Haute-Savoie, dont 53% de cas de mortinatalité induite en Isère, 58% en Savoie et 44% en Haute-Savoie. Les taux de mortinatalité (totale, spontanée, induite) correspondants sont présentés dans le Tableau 13a. Il n'est pas observé de différence significative entre les départements pour le taux de mortinatalité totale ($p=0,49$), ni pour le taux de mortinatalité spontanée ($p=0,25$) ni pour la mortinatalité induite ($p=0,62$).

Tableau 13a : Nombre et taux de prévalence de la mortinatalité en Isère de 1988 à 2008

| Année | Naissances totales | Mortinatalité (n) | | | | Taux pour 1000 naissances | | |
|--------------|--------------------|-------------------|----------------------|-------------|-------------|---------------------------|------------|------------|
| | | Induite 22-27SA | Induite ≥ 28 SA | Spontanée | Totale | Induite | Spontanée | Totale |
| 1988 | 14188 | 15 | 8 | 48 | 71 | 1,6 | 3,4 | 5,0 |
| 1989 | 14184 | 19 | 19 | 65 | 103 | 2,7 | 4,6 | 7,3 |
| 1990 | 14188 | 18 | 18 | 36 | 72 | 2,5 | 2,5 | 5,1 |
| 1991 | 14150 | 17 | 13 | 41 | 71 | 2,1 | 2,9 | 5,0 |
| 1992 | 14070 | 19 | 9 | 59 | 87 | 2,0 | 4,2 | 6,2 |
| 1993 | 13601 | 21 | 14 | 66 | 101 | 2,6 | 4,9 | 7,4 |
| 1994 | 13197 | 23 | 4 | 59 | 86 | 2,0 | 4,5 | 6,5 |
| 1995 | 13758 | 33 | 9 | 59 | 101 | 3,1 | 4,3 | 7,3 |
| 1996 | 14053 | 25 | 16 | 66 | 107 | 2,9 | 4,7 | 7,6 |
| 1997 | 13991 | 29 | 17 | 77 | 123 | 3,3 | 5,5 | 8,8 |
| 1998 | 14211 | 41 | 13 | 58 | 112 | 3,8 | 4,1 | 7,9 |
| 1999 | 14194 | 29 | 13 | 70 | 112 | 3,0 | 4,9 | 7,9 |
| 2000 | 14898 | 30 | 14 | 56 | 100 | 3,0 | 3,8 | 6,7 |
| 2001 | 15301 | 27 | 22 | 66 | 115 | 3,2 | 4,3 | 7,5 |
| 2002 | 15093 | 48 | 12 | 53 | 113 | 4,0 | 3,5 | 7,5 |
| 2003 | 14996 | 36 | 11 | 60 | 107 | 3,1 | 4,0 | 7,1 |
| 2004 | 15458 | 28 | 11 | 55 | 94 | 2,5 | 3,6 | 6,1 |
| 2005 | 15580 | 39 | 17 | 77 | 133 | 3,6 | 4,9 | 8,5 |
| 2006 | 15997 | 51 | 22 | 64 | 137 | 4,6 | 4,0 | 8,6 |
| 2007 | 15775 | 55 | 10 | 59 | 124 | 4,1 | 3,7 | 7,9 |
| 2008 | 16164 | 44 | 23 | 59 | 126 | 4,1 | 3,7 | 7,8 |
| Total | 307047 | 647 | 295 | 1253 | 2069 | 3,1 | 3,7 | 6,7 |

En Isère, le taux de prévalence de la mortinatalité induite a augmenté significativement ($p<0,001$) de 1,6 à 4,1 depuis 1988, contrairement à la mortinatalité spontanée qui est restée stable ($p=0,68$) (Figure 14). En Savoie, le taux de mortinatalité totale a diminué de façon significative ($p<0,01$), ce qui semble du à une baisse de taux de mortinatalité spontanée (Tableau 13b). En Haute Savoie, les taux sont stables depuis l'inclusion dans le registre (Tableau 13c).

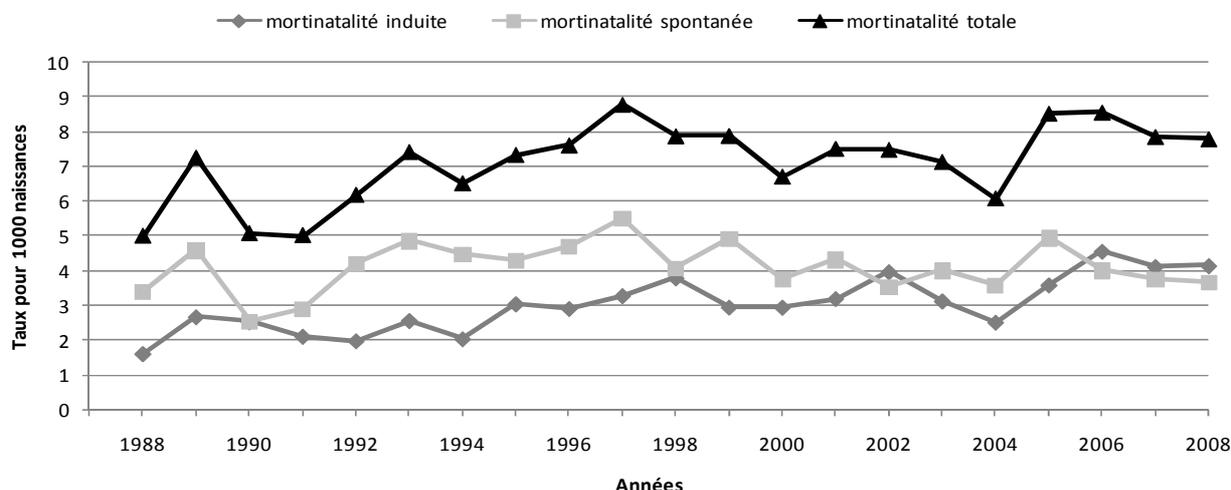


Figure 14: Taux de prévalence de la mortinatalité dans le temps en Isère depuis 1988

Tableau 13b : Nombre et taux de prévalence de la mortinatalité en Savoie de 2005 à 2008

| Année | Naissances totales | Mortinatalité (n) | | | | Taux pour 1000 naissances | | |
|--------------|--------------------|-------------------|---------------|-----------|------------|---------------------------|------------|------------|
| | | Induite [22-27SA] | Induite ≥28SA | Spontanée | Totale | Induite | Spontanée | Totale |
| 2005 | 4848 | 17 | 6 | 30 | 53 | 4,7 | 6,2 | 10,9 |
| 2006 | 4949 | 14 | 7 | 18 | 39 | 4,2 | 3,6 | 7,9 |
| 2007 | 5041 | 8 | 3 | 26 | 37 | 2,2 | 5,2 | 7,3 |
| 2008 | 5005 | 14 | 4 | 13 | 31 | 3,6 | 2,6 | 6,2 |
| Total | 19843 | 53 | 20 | 87 | 129 | 3,7 | 2,8 | 6,5 |

Tableau 13c : Nombre et taux de prévalence de la mortinatalité en Haute-Savoie de 2005 à 2008

| Année | Naissances totales | Mortinatalité (n) | | | | Taux pour 1000 naissances | | |
|--------------|--------------------|-------------------|---------------|------------|------------|---------------------------|------------|------------|
| | | Induite [22-27SA] | Induite ≥28SA | Spontanée | Totale | Induite | Spontanée | Totale |
| 2005 | 9044 | 22 | 13 | 42 | 77 | 3,9 | 4,6 | 8,5 |
| 2006 | 9188 | 14 | 6 | 39 | 59 | 2,2 | 4,2 | 6,4 |
| 2007 | 9019 | 21 | 13 | 46 | 80 | 3,8 | 5,1 | 8,9 |
| 2008 | 9423 | 21 | 11 | 41 | 73 | 3,4 | 4,4 | 7,7 |
| Total | 36674 | 78 | 43 | 168 | 289 | 3,3 | 4,6 | 7,9 |

I.2 Situation géographique des évènements

Dans la grande majorité des cas, la MFIU ou le DPP s'est produit dans le département de résidence des femmes (Tableau 14). Pour 8,9 % des femmes habitant dans le département de l'Isère, la MFIU ou le DPP a été pris en charge dans un établissement du département du Rhône. Pour 1 cas, la maternité où est survenu l'évènement est inconnue.

Tableau 14 : Répartition de la situation géographique de l'évènement par département pour la période 2005-2008

| | Département de résidence des mères | | | Total (n=514) % |
|-------------------|------------------------------------|--------------------|---------------------------|--------------------|
| | Isère (n=259) % | Savoie (n=87) % | Haute Savoie (n=168) % | |
| Maternités | | | | |
| de l'Isère | 88,8 | 4,6 | 3,0 | 46,5 |
| du Rhône | 8,9 | 0 | 0 | 4,5 |
| de Savoie | 1,9 | 94,3 | 6,0 | 18,9 |
| de Haute Savoie | 0 | 1,1 | 91,1 | 30,0 |
| Inconnu | 0,4 | 0 | 0 | 0,2 |
| Total | 100 | 100 | 100 | 100 |

II - Caractéristiques de la mortinatalité spontanée pour la période 2005-2008

II.1 - Age gestationnel

Les MFIU constituent près de deux tiers de la mortinatalité spontanée de moins de 28 SA pour l'ensemble des trois départements et cette proportion est encore plus importante après 28 SA (Tableau 15). Ce sont 30 cas de mortinatalité de la catégorie ≥ 28 SA qui ont été observés à 37 SA ou plus, dont 3 DPP et 27 MFIU. L'information sur l'âge gestationnel est inconnue pour 1 cas.

Tableau 15 : Répartition du type de mortinatalité spontanée pour l'ensemble des départements Isère, Savoie et Haute Savoie pour la période 2005-2008

| Mortinatalité spontanée | Age gestationnel | | | |
|-------------------------|------------------|------------|--------------|------------|
| | < 28 SA | | ≥ 28 SA | |
| | n | % | n | % |
| MFIU | 32 | 65,3 | 54 | 85,7 |
| DPP | 10 | 20,4 | 7 | 11,1 |
| Inconnu | 7 | 14,3 | 2 | 3,2 |
| Total | 49 | 100 | 63 | 100 |

La répartition du type de mortinatalité spontanée pour la période 2005-2008, ne diffère pas entre les trois départements, ni de 22 à 27 SA ($p=0,89$) ni après 28 SA ($p=0,97$) (Figure 15). Globalement, les MFIU représentent plus que 80% de la mortinatalité spontanée.

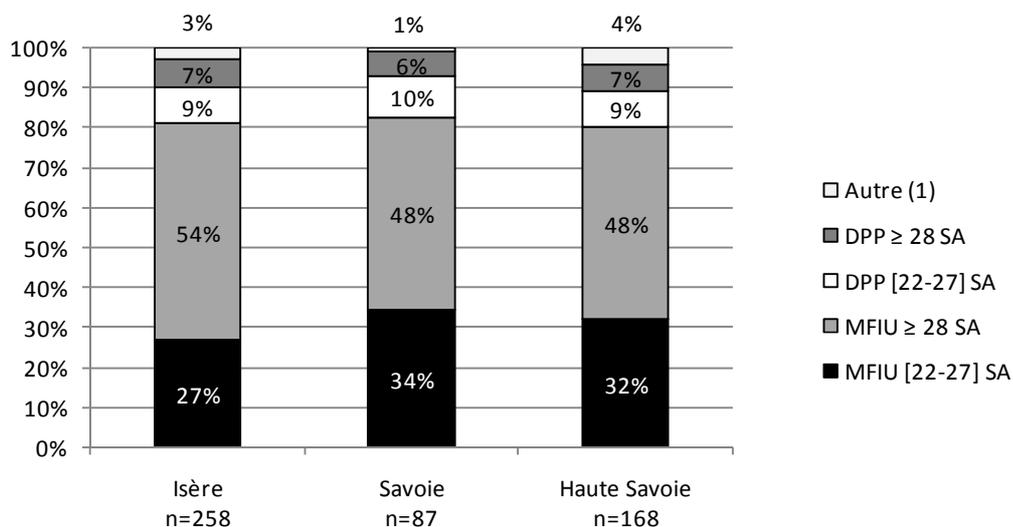


Figure 15 : Répartition par type de mortinatalité spontanée et par département pour la période 2005-2008

¹cette catégorie concerne les mort-nés saï de 22 SA ou plus (sans précision MFIU ou DPP), ainsi que les nés vivants puis décédés sans certificat "né vivant et viable"

II.2 - Age maternel

Pour la période 2005-2008, l'âge de la mère au moment de l'évènement est différent entre départements ($p=0,008$). En effet, en Savoie, 61% des femmes avaient moins de 30 ans contre 43% en Isère et 39% en Haute Savoie (Figure 16).

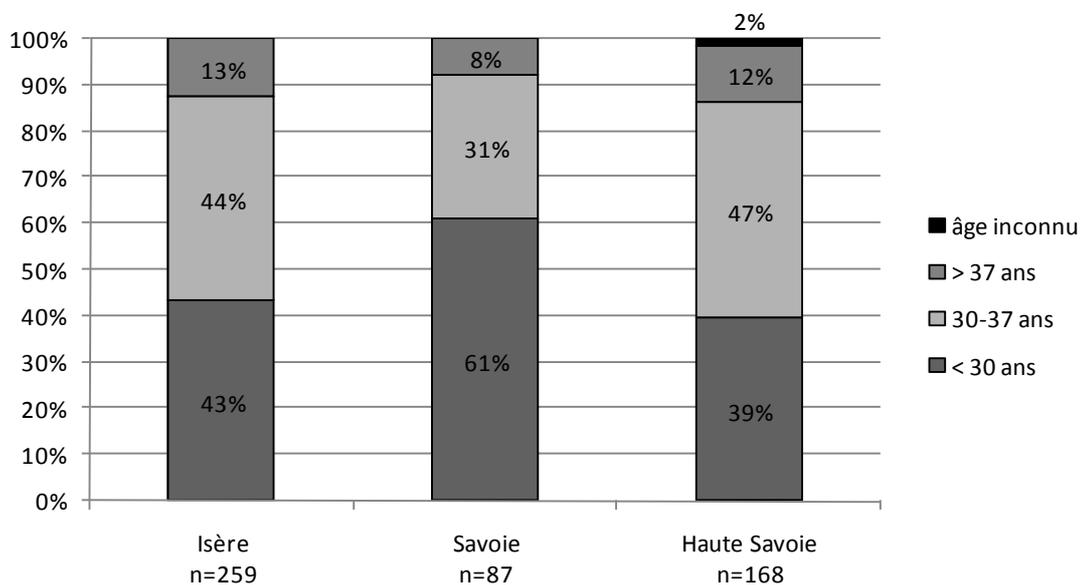


Figure 16 : Répartition de la mortinatalité spontanée par classe d'âge maternel et département pour la période 2005-2008

II.3 – Tendances de la mortinatalité spontanée en Isère

Le taux de prévalence des MFIU de plus de 27 SA est resté stable sur la même période ($p=0,96$), tandis que le taux de prévalence des DPP de plus de 27 SA a diminué ($p<0,001$) de 23% pour la première période à 6% pour la dernière période d'enregistrement (Figure 17).

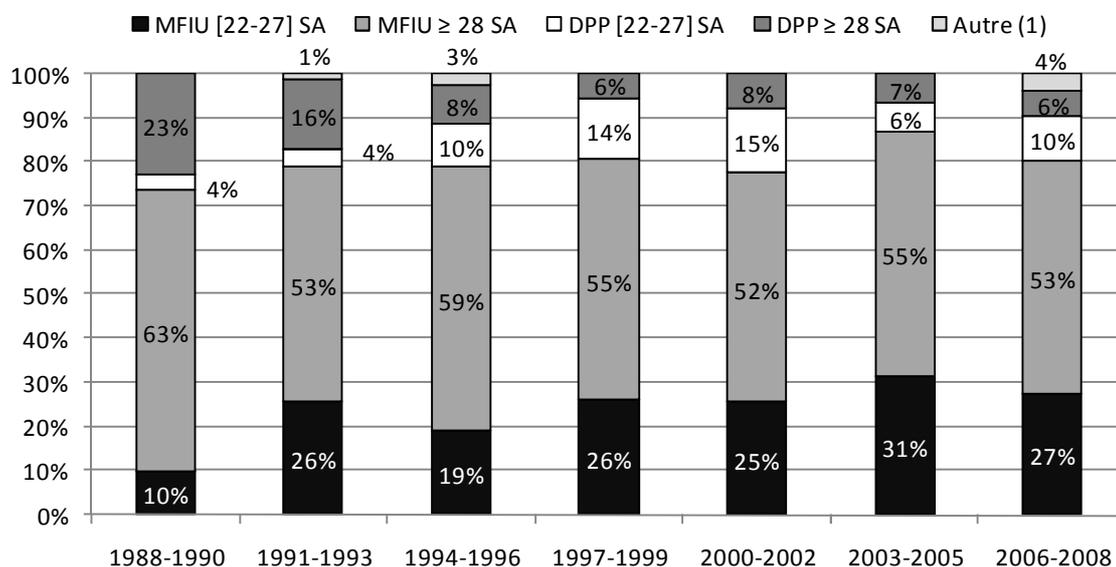


Figure 17 : Tendances de la mortinatalité spontanée en Isère depuis 1988

¹: décès non-défini ou âge gestationnel inconnu

III. Causes probables de la mortinatalité pour la période 2005-2008

III.1 MFIU (n=87)

Grossesses uniques (n=77)

Pour les grossesses uniques, des causes probables de décès ont été identifiées dans 57% des cas pour l'ensemble des trois départements (Tableau 16). Parmi les 33 cas de MFIU pour lesquelles aucune cause n'a été identifiée, 5 cas de RCIU (avec le poids inférieur au 10^{ème} percentile) ont été observés. Trois grossesses étaient issues d'une Procréation Médicalement Assistée (PMA).

Grossesses multiples (n=10)

Dix fœtus issus de grossesses multiples sont décédés, ce qui représente 11,2% des cas de MFIU de l'Isère (1 cas), de la Savoie (1 cas) et de la Haute Savoie (8 cas). Il s'agissait de deux grossesses gémellaires pour lesquelles les deux jumeaux sont mort-nés et de six grossesses gémellaires pour lesquelles seul un des deux enfants était mort-né. Sur les huit grossesses, trois étaient issues d'une PMA.

La cause probablement responsable du décès a été identifiée dans la moitié des cas:

- 3 syndromes transfuseur transfusés
- 1 rupture prématurée des membranes (RPM)
- 1 anomalie congénitale

Parmi les cinq causes inconnues, deux cas de RCIU (avec le poids inférieur au 10^{ème} percentile) ont été observés.

Tableau 16 : Nombre et répartition des causes de mortinatalité pour les MFIU lors de grossesse unique par département pour la période 2005-2008

| | Isère | Savoie | Haute-Savoie | Total (%) |
|--|-----------------|----------------|-----------------|-----------------|
| Pathologie Maternelle | 4 | 0 | 1 | 5 (7) |
| <i>Diabète</i> | 2 | | | |
| <i>Utérus (rupture utérine, malformation de l'utérus, béance du col)</i> | 2 | | | |
| <i>Autres</i> | | | 1 | |
| Cause Vasculo Placentaire | 9 | 3 | 5 | 17 (22) |
| <i>HRP/DPPNI</i> | 4 | 1 | 2 | |
| <i>Toxémie, prééclampsie</i> | 2 | | 0 | |
| <i>Placenta (hypotrophie placentaire, insuffisance placentaire)</i> | 3 | 2 | 3 | |
| Pathologie des Annexes | 6 | 1 | 4 | 11 (14) |
| <i>Circulaire du cordon</i> | 6 | 1 | 2 | |
| <i>Procidence du Cordon</i> | 0 | | 1 | |
| <i>Anamnios, hydramnios</i> | | | 1 | |
| Anomalie Foetale Constitutionnelle | 4 | 2 | 1 | 7 (9) |
| <i>Anomalie congénitale</i> | 1 | | | |
| <i>Anomalie congénitale létale</i> | 3 | | 1 | |
| <i>AFP non immun</i> | | 1 | | |
| <i>AFP immun</i> | | 1 | | |
| Cause infectieuse (CMV, Chorioamniotite) | 1 | 1 | 2 | 4 (5) |
| Inconnue | 19 | 1 | 13 | 33 (43) |
| Total | 43 (100) | 8 (100) | 26 (100) | 77 (100) |

III.2 DPP et autres Mort-nés (n=26)

Les causes probables des décès survenus en cours d'accouchement ou durant les premières minutes de vie sont les suivantes :

- 6 pathologies des annexes (circulaire du cordon, procidence du cordon, rpm, anamnios)
- 6 causes infectieuses
- 4 causes vasculo placentaires (HRP, prééclampsie)
- 2 pathologies maternelles (béance du col, lupus)
- 2 anomalies congénitales
- 2 syndromes transfuseur transfusés
- 4 causes de décès inconnus

Sept de ces enfants décédés étaient issus d'une des cinq grossesses multiples. Il s'agissait de deux grossesses gémellaires pour lesquelles les deux jumeaux sont mort-nés et de 3 grossesses gémellaires pour lesquelles seul un des deux enfants était mort-né. Pour une de ces grossesses multiples, le premier jumeau était décédé avant accouchement et le second est décédé per partum. Quatre sur cinq de ces grossesses étaient issues d'une PMA.

IV- Mortinatalité et Autopsie

La représentation graphique 18 ci-dessous est basée sur le lieu où l'évènement a eu lieu et ne prend pas en compte les maternités du Rhône (n=514 évènements).

En Isère, on observe moins d'examen du placenta que dans les deux autres départements ($p < 0,01$). 19% d'autopsie sont faites en Isère versus 34% en Savoie et 29% en Haute Savoie, cependant cette différence de pratique entre département n'est pas significative ($p = 0,11$).

En Savoie, on observe très peu d'évènements pour lesquels ni un examen du placenta, ni une autopsie ne sont faits par rapport aux 2 autres départements ($p < 0,001$).

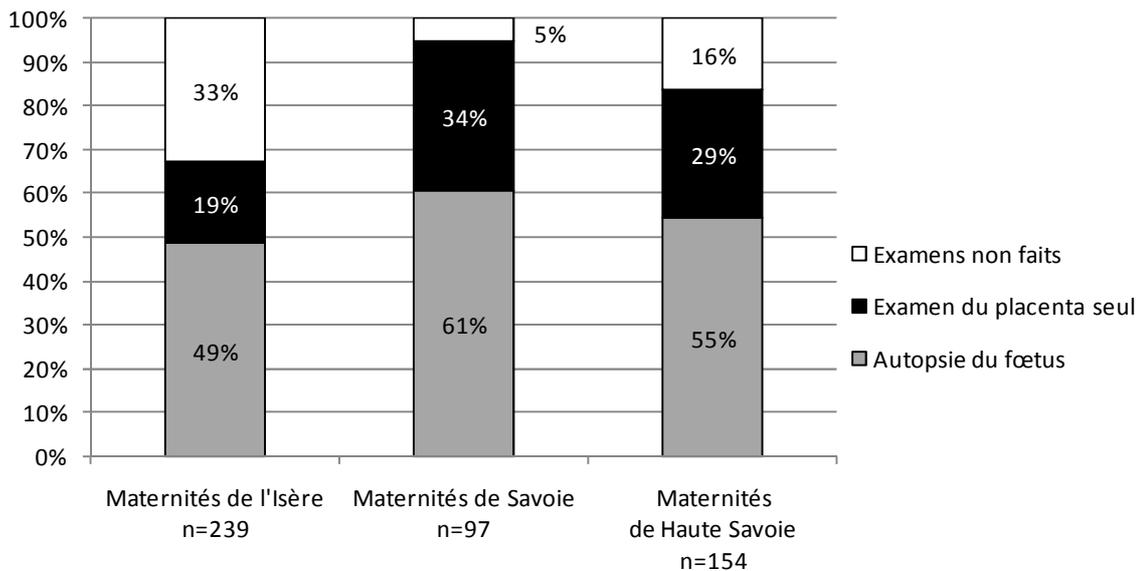


Figure 18 : Répartition (%) des autopsies du fœtus et examens du placenta par département pour la période 2005-2008

Résumé

En 2008, le taux de mortinatalité spontanée est resté stable en Isère (3,7 pour 1000 naissances totales). Ce taux ne diffère pas de façon significative de celui observé cette année en Savoie et Haute-Savoie (respectivement 2,6 et 4,4 ‰).

La proportion des causes de mortinatalité inconnues demeure encore importante avec près de 44%, surtout en Isère et en Haute-Savoie.

Pour les 3 départements les MFIU représentent près de 80% de la mortinatalité spontanée.

Le taux d'autopsies (avec ou sans examen du placenta) est différent selon les départements.

La proportion de MFIU et DPP ne bénéficiant pas au moins d'un examen de placenta reste importante, sauf en Savoie.

INTERRUPTIONS MEDICALES DE GROSSESSE (IMG)

Pour les IMG, sont inclus dans le registre tous les cas des femmes domiciliées dans un des trois départements, quelque soit l'âge gestationnel au moment de l'interruption.

I - Généralités

I.1 - Fréquence des IMG

En 2008, les enquêteurs du registre ont dénombré 152 IMG réalisées chez des femmes domiciliées en **Isère** (Tableau 17), soit un taux de **9,4‰** totales (IC à 95% : 8,0-11,0). Depuis 1988, ces évènements ont augmenté de façon significative ($p \leq 0,001$) (Figure 19).

En Savoie, 53 IMG ont été enregistrées, correspondant à un taux de **10,6‰** (IC à 95% : 7,9-13,8).

En Haute-Savoie, 79 IMG ont été identifiées ce qui représente un taux de **8,4‰** (IC à 95% : 6,6-10,4).

Le taux de prévalence des IMG pour l'année 2008 ne diffère pas entre les trois départements ($p=0,41$).

Tableau 17 : Nombre et taux d'interruptions médicales de grossesse (IMG) des femmes domiciliées en Isère, Savoie et Haute Savoie de 1988 à 2008

| Années | Nombre d'IMG | | | Naissances totales (domiciliées) | | | Taux d'IMG pour 1000 naissances | | |
|--------|--------------|--------|--------------|----------------------------------|--------|--------------|---------------------------------|--------|--------------|
| | Isère | Savoie | Haute Savoie | Isère | Savoie | Haute Savoie | Isère | Savoie | Haute Savoie |
| 1988 | 54 | | | 14188 | | | 3,8 | | |
| 1989 | 66 | | | 14184 | | | 4,7 | | |
| 1990 | 64 | | | 14188 | | | 4,5 | | |
| 1991 | 72 | | | 14150 | | | 5,1 | | |
| 1992 | 61 | | | 14070 | | | 4,3 | | |
| 1993 | 83 | | | 13601 | | | 6,1 | | |
| 1994 | 75 | | | 13197 | | | 5,7 | | |
| 1995 | 98 | | | 13758 | | | 7,1 | | |
| 1996 | 80 | | | 14053 | | | 5,7 | | |
| 1997 | 96 | | | 13991 | | | 6,9 | | |
| 1998 | 104 | | | 14211 | | | 7,3 | | |
| 1999 | 108 | | | 14194 | | | 7,6 | | |
| 2000 | 93 | | | 14898 | | | 6,2 | | |
| 2001 | 118 | | | 15301 | | | 7,7 | | |
| 2002 | 128 | | | 15093 | | | 8,5 | | |
| 2003 | 118 | | | 14996 | | | 7,9 | | |
| 2004 | 117 | | | 15458 | | | 7,6 | | |
| 2005 | 120 | 52 | 82 | 15580 | 4848 | 9044 | 7,7 | 10,7 | 9,1 |
| 2006 | 152 | 50 | 72 | 15997 | 4949 | 9188 | 9,5 | 10,1 | 7,8 |
| 2007 | 141 | 33 | 81 | 15775 | 5041 | 9019 | 8,9 | 6,5 | 9,0 |
| 2008 | 152 | 53 | 79 | 16164 | 5005 | 9423 | 9,4 | 10,6 | 8,4 |

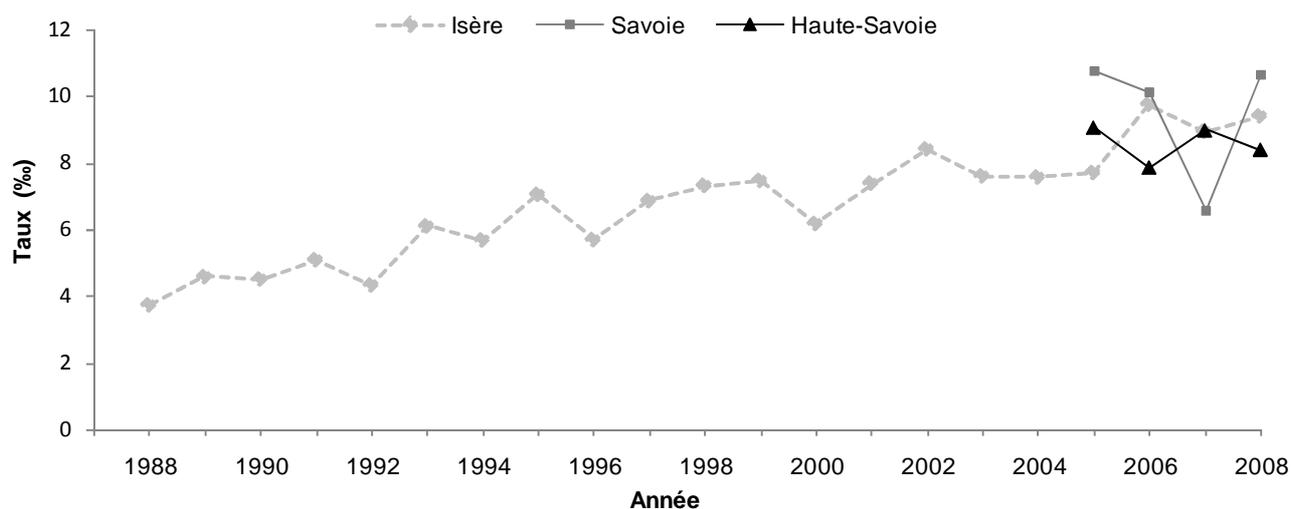


Figure 19 : Evolution du taux des IMG en Isère, Savoie et Haute-Savoie depuis 1988

I.2 - Situation géographique des évènements

Au total, 86,7% des IMG ont été réalisées dans les départements inclus dans le registre et 12,7% ont été traitées dans le département limitrophe, le Rhône (Tableau 18).

Tableau 18 : Répartition de la situation géographique des IMG par département pour la période 2005-2008

| Maternités | Département de résidence des mères | | | Total (n=1065) % |
|-----------------|------------------------------------|---------------------|---------------------------|---------------------|
| | Isère (n=565) % | Savoie (n=187) % | Haute Savoie (n=313) % | |
| de l'Isère | 76,1 | 12,2 | 7,3 | 44,7 |
| du Rhône | 21,4 | 0 | 4,4 | 12,7 |
| de Savoie | 1,8 | 84,6 | 2,2 | 16,4 |
| de Haute Savoie | 0 | 2,7 | 85,4 | 25,6 |
| Inconnu | 0,7 | 0,5 | 0,6 | 0,7 |
| Total | 100 | 100 | 100 | 100 |

II - Caractéristiques des IMG

Pour 2,5 % des IMG en 2008 il s'agissait de grossesses issues de Procréation Médicale Assistée (PMA).

II.1 - Age gestationnel

Pour l'année 2008, l'âge gestationnel moyen auquel la grossesse a été interrompue était de 20,3 (écart type 6,2) SA (20,8 SA en Isère, 19,8 SA en Savoie et 20,5 SA en Haute-Savoie). L'âge gestationnel ne diffère pas entre départements ($p=0,39$).

Pour l'ensemble des trois départements, 57,6% de ces interruptions ont eu lieu avant 22 SA et 13,8% à 28 SA ou plus, en 2008. La répartition de l'âge gestationnel au moment de l'IMG est comparable dans les trois départements en 2008. En revanche, sur une période plus longue (2005 à 2008), relativement moins d'IMG ont été faites avant 22 SA en Isère en comparaison avec les deux autres départements ($p<0,05$)(Figure 20).

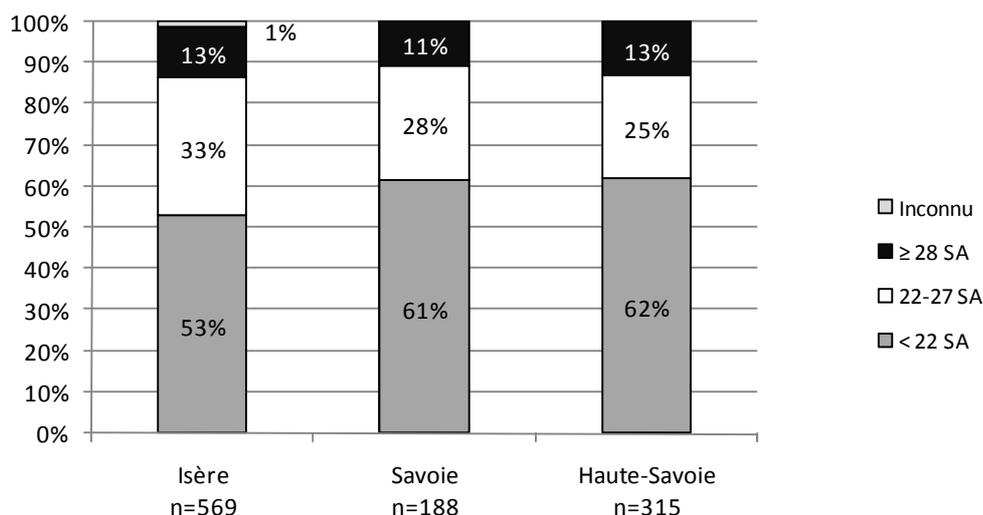


Figure 20 : Répartition des IMG en fonction de l'âge gestationnel et le département pour la période 2005-2008

II.2 - Age maternel

Pour l'année 2008, l'âge maternel moyen au moment de l'IMG est de 32 ans (écart-type=5,8), comparable dans les trois départements ($p=0,25$).

III - Motifs des IMG

Les motifs des IMG ont été classés en quatre groupes :

- aberration chromosomique
- anomalie de la morphogénèse (malformations congénitales non héréditaires)
- cause fœtale (maladies génétiques, causes annexielles (p. ex. oligoamnios, anamnios, rpm.), infection materno-fœtale, anasarque foetoplacentaire).
- cause maternelle

La détection d'une aberration chromosomique a été la raison la plus fréquente pour décider d'une IMG, suivie par une anomalie de la morphogénèse. La répartition des motifs d'IMG ne diffère pas entre les trois départements ($p=0,26$).

Tableau 19 : Motifs des IMG par département pour l'année 2008

| | Aberration Chromosomique | | Anomalie de la Morphogénèse | | Cause Fœtale | | Cause Maternelle | | Total | |
|---------------------|--------------------------|-------------|-----------------------------|-------------|--------------|-------------|------------------|------------|------------|------------|
| | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % |
| Isère | 71 | 46,7 | 51 | 33,6 | 27 | 17,8 | 3 | | 152 | 100 |
| Savoie | 19 | 35,8 | 19 | 35,8 | 11 | 20,8 | 4 | | 53 | 100 |
| Haute-Savoie | 36 | 45,6 | 31 | 39,2 | 11 | 13,9 | 1 | | 79 | 100 |
| Total | 126 | 44,4 | 101 | 35,6 | 49 | 17,3 | 8 | 2,8 | 284 | 100 |

III.1 - IMG pour aberration chromosomique (n=127)

III.1.1 - IMG pour aberration chromosomique par département

Le diagnostic anténatal est, en général, réalisé soit pour âge maternel, soit le plus souvent avec le résultat de la première échographie. Il faut cependant parfois attendre la deuxième échographie. La T21 est la cause la plus fréquente dans la catégorie des anomalies chromosomiques conduisant à une IMG (Tableau 20).

Tableau 20 : Répartition des IMG par type d'anomalie chromosomique et par département en 2008

| Anomalie chromosomique | Isère | | Savoie | | Haute-Savoie | | Total | |
|------------------------|-----------|------------|-----------|------------|--------------|------------|------------|------------|
| | n | % | n | % | n | % | n | % |
| Autosomique | 66 | 93 | 19 | 100 | 36 | 100 | 121 | 96 |
| T21 | 43 | | 13 | | 22 | | 78 | |
| T18 | 14 | | 4 | | 4 | | 22 | |
| T13 | 2 | | 1 | | 6 | | 9 | |
| Autres | 7 | | 1 | | 4 | | 12 | |
| Gonosomique | 5 | 7 | 0 | | 0 | | 5 | 4 |
| Turner | 5 | | 0 | | 0 | | 5 | |
| Klinefelter | 0 | | 0 | | 0 | | 0 | |
| Total | 71 | 100 | 19 | 100 | 36 | 100 | 126 | 100 |

III.1.2 - IMG pour aberration chromosomique par âge gestationnel

Les IMG pour aberration chromosomique ont majoritairement lieu avant 22 SA (Figure 21). Pour l'année 2008, ainsi que pour la période 2005-2008, la répartition des IMG par classe d'âge gestationnel (<22SA, 22-27SA, >27SA) ne diffère pas de façon significative entre les départements.

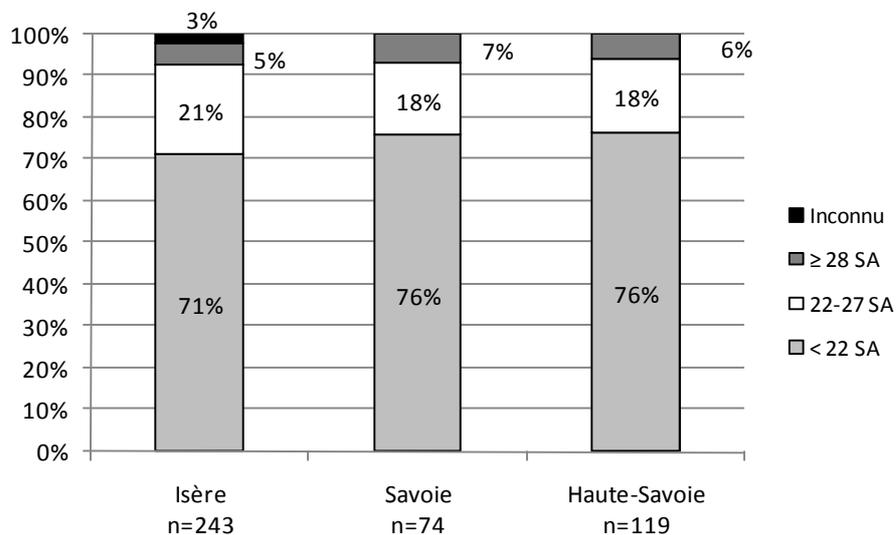


Figure 21 : Répartition des IMG pour aberration chromosomique par classe d'âge gestationnel et département pour la période 2005-2008

III.1.3 – IMG pour aberration chromosomique par classe d'âge maternel

La plupart des IMG pour aberration chromosomique sont pratiquées chez des femmes de 30 à 37 ans, ceci est probablement expliqué par un nombre de naissances plus élevé dans cette tranche d'âge (Figure 22).

Les répartitions des IMG pour aberrations chromosomiques par classe d'âge maternel ne diffèrent ni pour l'année 2008 ($p=0,61$) ni pour la période 2005-2008 ($p=0,24$) entre les départements.

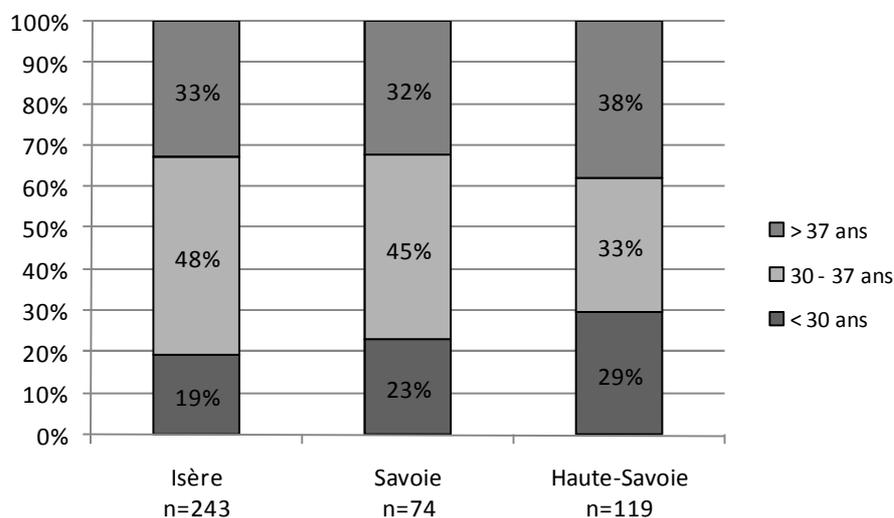


Figure 22 : Répartition des IMG pour aberrations chromosomiques par classe d'âge maternel et département pour la période 2005-2008

III.2 - IMG pour anomalie de la morphogénèse (n=101)

Les types d'anomalie de la morphogénèse qui ont conduit à une IMG en 2008 sont détaillés dans le Tableau 21. Les anomalies les plus fréquentes sont celles touchant le système nerveux central et les syndromes polymalformatifs (qui concernent plusieurs systèmes et organes), ainsi que le système cardiovasculaire.

Tableau 21 : Nombre et type d'anomalie de la morphogénèse par département en 2008

| | Isère | Savoie | Haute-Savoie | Ensemble % |
|--|-------|--------|--------------|------------|
| Anomalies du SNC | 12 | 9 | 13 | 33,7 |
| Syndrome polymalformatif | 17 | 3 | 4 | 23,8 |
| Anomalies cardiovasculaires | 8 | 4 | 5 | 16,8 |
| Malformations du système ostéoarticulaire | 6 | 2 | 6 | 13,9 |
| Anomalies de l'appareil urinaire | 1 | 0 | 3 | 4,0 |
| Autres Malformations Congénitales | 4 | 0 | 0 | 4,0 |
| Syndrome connu | 3 | 0 | 0 | 3,0 |
| Anomalies de l'œil, de l'oreille de la face et du cou | 0 | 1 | 0 | 1,0 |
| Total | 51 | 19 | 31 | 100 |

En 2008, comme pour la période 2005-2008, la distribution des IMG par groupe d'âge gestationnel (<22, 22-27 SA, >27 SA) pour anomalies de la morphogénèse ne diffère pas de façon significative entre départements ($p=0,07$ et $p=0,22$, respectivement) (Figure 23). Les IMG pour anomalie de la morphogénèse ont lieu en général plus tard que

les IMG pour aberration chromosomique (Figure 21). Cela s'explique par le fait que la détection d'anomalies malformatives n'est souvent possible que lors de la deuxième échographie, car la confirmation d'une anomalie nécessite d'attendre que le fœtus soit plus développé.

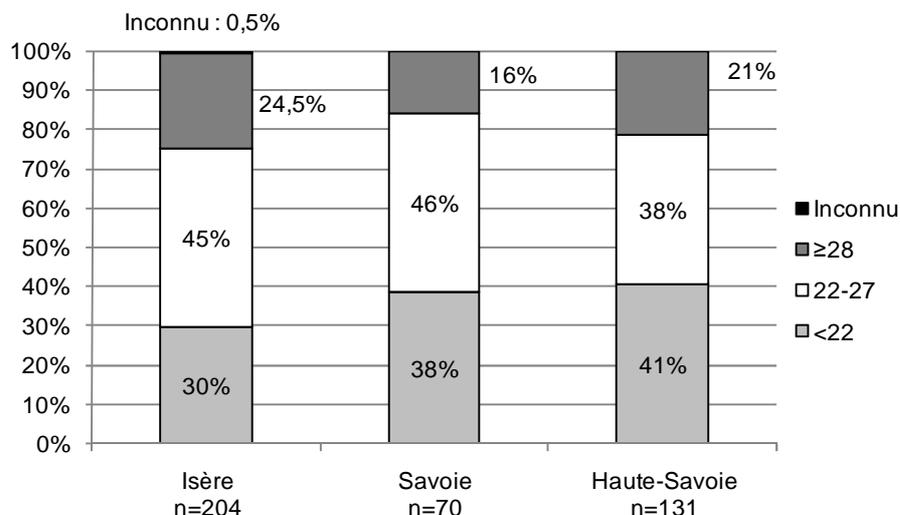


Figure 23 : Répartition des IMG pour anomalie de la morphogenèse par classe d'âge gestationnel et par département pour la période 2005-2008

III.3 - IMG pour autre cause fœtale (n=49)

Pour l'année 2008, les raisons fœtales autres que les aberrations chromosomiques ou les malformations, pour effectuer une IMG étaient les suivantes :

Pour l'Isère (n=27) :

- 11 causes annexielles (anomalie quantitative du liquide amniotique)
- 9 cas de maladies génétiques héréditaires (Agammaglobulinémie, Chorée de Huntington, Myotonie de Steinert, nanisme Diastrophique, nanisme Thanatophore, ostéochondrodysplasie, neuropathie myeloïde, sténose de l'Aqueduc de Sylvius, syndrome EEC)
- 2 anasarques foeto-placentaires
- 1 infection materno-fœtale (toxoplasmose)
- 4 hygromas kystiques

Pour la Savoie (n=11) :

- 5 causes annexielles
- 4 maladies génétiques héréditaires (hémophilie, chorée de Huntington, nanisme, ostéochondrodysplasie)
- 1 anasarque foeto-placentaire
- 1 hygroma kystique

Pour la Haute-Savoie (n=11) :

- 5 cas de maladies génétiques héréditaires (mucoviscidose, ostéochondrodysplasie, neurofibromatose, epidermolyse bulleuse)
- 3 causes annexielles
- 1 hygroma kystique
- 2 infections materno-fœtales (CMV, toxoplasmose)

En 2008, 72% de ces IMG ont été réalisées avant 22 SA (n=34) et 19% entre 22 et 27 SA.

Parmi les 18 cas de maladie génétique héréditaire, il existe un antécédent familial connu dans 7 cas, pour 2 cas un des parents est porteur de la maladie et pour 5 cas, un des 2 parents est malade.

III.4 - IMG pour cause maternelle (n=8)

Les causes maternelles comprennent les problèmes de la mère tels que : dépression grave, troubles psychosociaux graves dont la toxicomanie, maladies viscérales graves et pré éclampsie.

En 2008, 8 IMG étaient liées à une cause maternelle : 3 cas en Isère, 4 cas en Savoie et 1 cas en Haute-Savoie. Parmi ces 8 grossesses, 5 ont été interrompues avant 22 SA.

IV - IMG et autopsie

La représentation graphique 24 ci-dessous prend uniquement en compte les trois départements que le registre couvre, les maternités du Rhône sont exclues (n=929 évènements).

Une autopsie du fœtus et/ou un examen du placenta a été fait pour 52% des IMG dans les maternités de l'Isère, 74% des IMG pour les maternités de Savoie et 49% pour les maternités de Haute Savoie. La Savoie se distingue par un taux nettement plus élevé d'autopsies et d'examen du placenta seul ($p < 0,001$).

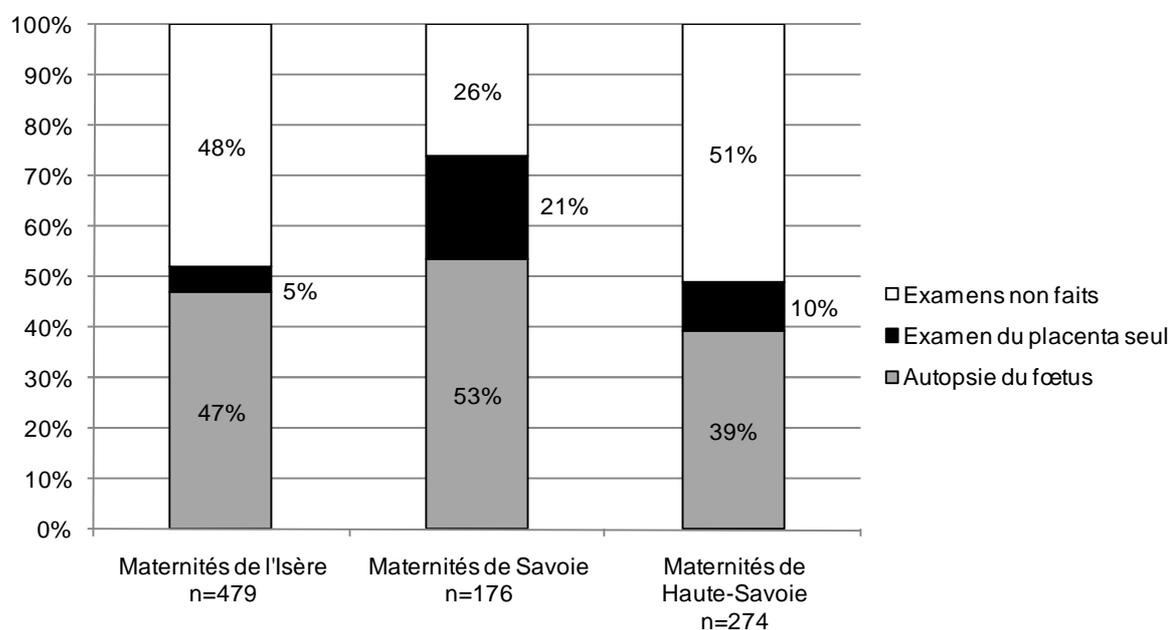


Figure 24 : Répartition des autopsies du fœtus et examens du placenta par département pour la période 2005-2008

Résumé

En 2008, le taux d'incidence des IMG en Isère est de 9,4 pour 1000 naissances, confirmant une tendance croissante déjà observée depuis quelques années. Ce taux ne diffère pas de celui retrouvé en Savoie et en Haute-Savoie (10,6 et 8,4 pour 1000 naissances, respectivement).

Les anomalies chromosomiques (45%) suivies par les anomalies de la morphogenèse (36%) constituent les motifs les plus fréquents conduisant à une IMG pour l'ensemble des trois départements.

Sur l'ensemble des départements, 58% des IMG ont eu lieu avant 22 SA.

Réalisations
Collaborations
Encadrement

Publications

Dans le cadre du RHEOP

1. Rey S, Hoffmann P, Arnould P, Jouk PS, Tronc C, Cans C. Tendances et caractéristiques de la mortalité dans trois départements alpins (l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie). Rev Méd Périnat 2009 ;1 :200-206.

Dans le cadre du Réseau Européen

1. Krägeloh-Mann I, Cans C. Cerebral palsy update. Brain Dev. 2009; 31:537-544.
2. Cans C. Pervasive developmental disorders in individuals with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2009; 51: 254-5.
3. Platt MJ, Krageloh-Mann I, Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: reference and training manual. Med Educ 2009; 43: 495-6.
4. Zimbeck M, Mohangoo A, Zeitlin J; EURO-PERISTAT Report Writing Committee. The European perinatal health report: delivering comparable data for examining differences in maternal and infant health. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2009;146:149-51.
5. Rankin J, Cans C, Garne E, Colver A, Dolk H, Uldall P, Amar E, Krageloh-Mann I. Congenital anomalies in children with cerebral palsy: a population-based record linkage study. Dev Med Child Neurol. 2009 Sep 8.
6. Zeitlin J, Mohangoo A, Cuttini M; EUROPERISTAT Report Writing Committee, Alexander S, Barros H, Blondel B, Bouvier-Colle MH, Buitendijk S, Cans C, Correia S, Gissler M, Macfarlane A, Novak-Antolic Z, Zeitlin J, Zhang WH, Zimbeck M. The European Perinatal Health Report: comparing the health and care of pregnant women and newborn babies in Europe. J Epidemiol Community Health 2009; 63: 681-2.
7. Himmelmann K, McManus V, Hagberg G, Uvebrant P, Krägeloh-Mann I, Cans C; SCPE collaboration. Dyskinetic cerebral palsy in Europe: trends in prevalence and severity. Arch Dis Child 2009; 94: 921-6.
8. Fauconnier J, Dickinson HO, Beckung E, Marcelli M, McManus V, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson KN, Thyen U, Arnaud C, Colver A. Participation in life situations of 8-12 year old children with cerebral palsy: cross sectional European study. BMJ 2009;24;338:b1458.
9. Beckung E, White-Koning M, Marcelli M, McManus V, Michelsen S, Parkes J, Parkinson K, Thyen U, Arnaud C, Fauconnier J, Colver A. Health status of children with cerebral palsy living in Europe: a multi-centre study. Child Care Health Dev. 2008; 34: 806-14.
10. Michelsen SI, Flachs EM, Uldall P, Eriksen EL, McManus V, Parkes J, Parkinson KN, Thyen U, Arnaud C, Beckung E, Dickinson HO, Fauconnier J, Marcelli M, Colver A. Frequency of participation of 8-12-year-old children with cerebral palsy: a multi-centre cross-sectional European study. Eur J Paediatr Neurol. 2009; 13:165-77

Communications Orales

1. Rey S. Présentation du Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal. PIEROS, Groupe Observation de la Santé en Rhône-Alpes, 22 janvier 2009.
2. Ettori C, Racinet C, Arnould P, Rey S, Henrard S. Imputabilité de l'asphyxie fœtale per-partum dans la paralysie cérébrale infantile. Cohorte d'enfants nés en Isère de 1993 à 1999. 39^{ème} Journées Nationales de la Société Française de Médecine Périnatale Angers, octobre 2009.
3. Racinet C, Arnould P, Equy V, Ettori C, Gosset A. Analyse rétrospective du rythme cardiaque fœtal per-partum d'une cohorte d'enfants atteints de paralysie cérébrale. 39^{ème} Journées Nationales de la Société Française de Médecine Périnatale Angers, octobre 2009.

4. Cans C. SCPE network's contribution to the epidemiology of cerebral palsy. 3rd International CP Conference Sydney Australia, février 2009.
5. Cans C, Rankin J, Dolk H, Garne E, Colver A, Uldall P, E. Amar (FR), I. Krageloh-Mann I. Risk of developing Cerebral Palsy when being born with a Congenital Anomaly. 3rd International CP Conference, Sydney, Australia, février 2009.
6. Cans C. Methods and Completeness of Ascertainment. 3rd International CP Conference, Sydney, Australia, février 2009.

Etudes en Cours

Déficience intellectuelle légère de l'enfant et maladies rares : Prévalence, caractéristiques étiologiques et prise en charge éducative

Counillon J, David M, Cans C

Contexte et objectifs : Un projet de recherche consacré à la Déficience Intellectuelle Légère (DIL) de l'Enfant en Isère est actuellement mené par le RHEOP, en collaboration avec l'Université Joseph Fourier et le CHU de Grenoble. L'objectif principal de l'étude consiste à estimer la prévalence de la DIL pour la cohorte d'enfants nés en 1997, dans le département de l'Isère. Les objectifs secondaires consistent à : 1) décrire les principales étiologies identifiables de la DIL (étiologies périnatales, génétiques, environnementales, sociales, etc.) dont une part importante reste actuellement inconnue. Pour cela, une collaboration avec le CHU de Grenoble a été mise en place pour la réalisation des bilans génétiques et des bilans psycho-moteurs (bilans neuros psychologiques, ergothérapeutiques ou orthophoniques) ; 2) préciser la part des maladies rares et leur prévalence chez les enfants présentant une déficience intellectuelle légère ou sévère ; 3) préciser le parcours scolaire entre 6 et 13 ans révolus des enfants présentant une DIL.

Ces résultats permettront d'apporter des connaissances actualisées sur la déficience intellectuelle légère et sur les parcours de scolarisation des enfants concernés. Ils permettront également d'étudier l'intérêt d'une surveillance continue de la déficience intellectuelle légère dans le cadre du registre, en lien avec les partenaires locaux et nationaux. Les résultats définitifs seront disponibles début 2012.

Réseau SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe)

Cans C. (RHEOP), Coordination européenne : Dr Javier de la Cruz, Madrid, Spain

Le travail au sein de ce réseau se poursuit, avec un nouveau projet Santé Publique accepté pour financement par la Commission Européenne. Ce projet intitulé SCPE-NET a démarré le 15 Octobre 2009 et doit durer jusqu'en 2012. Son objectif est de promouvoir une bonne pratique clinique pour les enfants avec paralysie cérébrale (PC) et de contribuer à réduire les inégalités de soins pour ces enfants entre pays. Un objectif secondaire sera d'étudier la faisabilité de surveiller la prévalence d'autres déficiences de l'enfant en Europe.

Au sein de ce projet, le RHEOP est responsable de plusieurs tâches : i) maintenir et incrémenter la base de données commune, ii) vérifier la qualité des données enregistrées dans cette base par des études de reproductibilité, iii) contribuer à l'accessibilité web des données de cette base, et iv) promouvoir la création de registres d'enfants avec déficience intellectuelle en Europe.

Sparcle 2

Guyard A, Fauconnier J.

Une deuxième étude sur la qualité de vie des enfants avec PC a démarré en 2009, elle concerne les adolescents âgés de 13 à 17 ans, ceux pour lesquels une première mesure de leur participation et de leur qualité de vie avait été faite il y a 5 ans. Tout comme la première étude Sparcle1, cette étude implique d'autres pays européens. Et un travail

particulier au sein de cette étude concerne la description de l'impact sur la famille de la vie avec un adolescent ayant une PC.

Plan autisme 2008-2010

Bejaoui B, Lapierre F, Cans C.

Partie 1 : Revue de la littérature sur la prévalence des TEDs (études publiées de 2000 à 2009)

Le travail a été réalisé en partenariat avec le RHE (Registre du Handicap de l'Enfant) de Toulouse.

Partie 2 : Elaboration d'un protocole en vue d'un enregistrement à l'adolescence

Le travail a été réalisé en collaboration avec B. Assouline et M. Clément du Centre Alpin de diagnostic de l'autisme (CADIPA). Les objectifs de l'étude sont:

1. de quantifier le nombre d'adolescent avec un autisme ou un TED à l'adolescence, en repérant le nombre de cas en plus, par rapport à l'enregistrement à 7 ans, déjà existant au RHEOP.
2. d'observer les évolutions des symptômes et des Co-morbidités
3. de décrire les modalités de prise en charge des adolescents et leur passage à l'âge adulte.

Partie 3 : Intérêt du PMSI psychiatrie pour le repérage des adolescents ou jeunes adultes avec TED

Le travail est effectué en collaboration avec Dr. Lapierre, Médecin au DIM, spécialiste de la base PMSi psychiatrie, et avec l'aide d'une statisticienne de l'équipe THEMAS. Pour les tranches d'âge étudiées (14-17 ans et 18-24 ans), le type de diagnostic (diagnostic principal ou diagnostic associé), le nombre de prise en charge (hospitalisation, ambulatoire), et les modalités de prise en charge (centre hospitalier, CMP ou autres...) sont analysés.

Collaborations

- Participation à l'audition publique sur le syndrome du bébé secoué (SOFMER, HAS)
- Participation au groupe de travail sur l'accès des registres aux bases de données médico-administratives (CNR)
- Participation à l'Institut Fédératif de Recherche sur le Handicap – Groupe IFRH enfant
- Participation à une étude en partenariat avec l'ODPHI (office départemental des personnes handicapées de l'Isère), sur l'activité professionnelle des parents d'enfants handicapés
- Participation au projet européen European Network of Surveillance on Risk Factors for Autism and Cerebral Palsy (ENSACP)
- Mise en place d'un travail de collaboration pour le recueil des données avec le registre des malformations congénitales en Rhône-Alpes (REMERA) et le réseau périnatal des 2 Savoie (RP2S)

Encadrement stagiaires 2009

Etiologies des morts fœtales in utero à partir de 35 semaines d'aménorrhée dans les maternités de Savoie, Haute-Savoie et Isère. Bilan étiologique & classifications. Etude descriptive de 2004 à 2008.

Mémoire de l'école de sages-femmes de Grenoble. Septembre 2009. Sanchez A.

Le taux de mort fœtales in utero (MFIU) augmente en fin de grossesse, ainsi que le taux de cas inexplicés. Il est difficile de retrouver les étiologies et la réalisation d'un bilan étiologique systématique est controversée. La représentation statistique des étiologies pour une même série diffère selon le système de classification choisi. Les objectifs de ce mémoire sont de décrire les étiologies des MFIU survenues à partir de 35 SA, évaluer la contribution des résultats para cliniques dans l'établissement du diagnostic, puis décrire et comparer trois classifications étiologiques.

Etude descriptive avec recueil rétrospectif, de 118 dossiers de grossesses mono fœtales compliquées par une MFIU survenues après 35 SA, entre 2004 et 2008 en Isère et entre 2005 et 2008 en Savoie et Haute-Savoie. Etaient exclus les décès per partum et les interruptions médicales de grossesse.

Selon la classification étiologique utilisée, l'étiologie principale des MFIU survenues à partir de 35 SA était la pathologie vasculaire placentaire (24 à 65%) avec 13,6% de décollement placentaire, suivie des anomalies fœtales congénitales et chromosomiques (5,1%), des infections (3,4%), et des hémorragies foeto-maternelles (2,5%). Le taux de RCIU était de 30,5%. L'examen le plus informatif était l'anatomopathologie placentaire (57,4%), suivi de l'examen foetopathologique (50,8%). Le taux de MFIU inexplicées était de 22,1% avec la classification ReCoDe, de 26,3% avec celle de Galan-Roosen et de 55,9% avec celle d'Aberdeen modifiée, cette dernière n'incluant pas la pathologie placentaire et le RCIU.

L'étiologie principale des MFIU survenues à partir de 35 SA était la pathologie vasculaire placentaire. L'anatomopathologie placentaire était l'examen le plus informatif. Une classification étiologique alliant l'approche physiopathologique de Galan-Roosen à l'approche épidémiologique de Gardosis pourrait être un bon compromis, mais semble difficile à concrétiser. Dans le cadre d'un réseau, l'utilisation simultanée de plusieurs classifications sur une même série nous semblerait être le plus pertinent.

Imputabilité de l'asphyxie fœtale per-partum dans la paralysie cérébrale infantile. Cohorte d'enfants nés en Isère de 1993 à 1999.

Mémoire de l'école de sages-femmes de Grenoble. Septembre 2009. Etori C.

Le contexte évocateur d'asphyxie fœtale per-partum (AFPP) chez un enfant atteint de paralysie cérébrale (PC) influence souvent les diagnostics pédiatriques et les conclusions des expertises judiciaires. Pourtant, dans les études en population, l'AFPP est rarement assimilée à l'étiologie de la PC.

L'objectif est d'évaluer l'imputabilité de l'AFPP dans la survenue d'une PC en appliquant les critères obstétrico-pédiatriques définis par l'ACOG-AAP en 2003 puis validés par le CNGOF en 2007.

Etude descriptive concernant 81 enfants PC enregistrés au RHEOP et nés en Isère de 1993 à 1999 à partir de 34 SA. L'attribution de la PC l'AFPP était établie devant la potentialité d'une hypoxie néonatale sévère (4 critères essentiels validés) initiée en per-partum (≥ 3 critères non spécifiques validés).

La physiopathologie de la PC était principalement dominée par l'histoire anténatale (75,9%) et les événements post-nataux (19,4%). Aucun enfant ne réunissait l'ensemble des critères nécessaires à imputer l'AFPP dans la survenue d'une PC. Un à quatre cas pouvaient néanmoins être discutés et porter le taux d'AFPP jusqu'à 4,7%.

Malgré un échantillon modeste et de nombreuses données manquantes, la validité interne est garantie. En accord avec la littérature actuelle, la PC est peu liée à une AFPP. Sa prévalence n'est d'ailleurs pas influencée depuis la sécurisation de l'accouchement et l'inflation des césariennes. A condition de veiller au bon renseignement des

dossiers, la PC ne devrait plus être un problème médico-légal mais un enjeu de santé publique où les efforts sur la prévention des causes anténatales et post-natales évitables se concentreraient.

Etude Préalp : comment naît-on prématuré dans le sillon alpin ?

Mémoire de licence professionnelle bio-statistique, Université Joseph Fourier, Grenoble, Août 2009. Blaizot S.

L'étude Prem'Alp est une étude prospective multicentrique menée dans deux réseaux périnataux du sillon alpin, le Réseau Périnatal Alpes Isère (RPAI) et le Réseau Périnatal des Deux Savoie (RP2S). Cette étude a porté sur toutes les naissances prématurées entre 22 semaines d'aménorrhées (SA) et 34 SA, vivantes ou non, survenues dans les dix-neuf maternités des deux réseaux entre le 20 février 2006 et le 31 décembre 2007, soit environ 21 mois.

Dans cette étude il s'agissait en particulier d'observer les pratiques médicales selon une nouvelle classification des naissances prématurées : 1 – induites (déclenchement du travail et/ou césarienne), 2 – spontanées acceptées (pas de tocolyse ou arrêt de la tocolyse) et 3 – spontanées non acceptées (tout est mis en place pour éviter la naissance prématurée). L'association avec les pathologies maternelles et/ou fœtales a été étudiée, comme celle avec les facteurs organisationnels (admission la nuit, accouchement en week-end, niveaux de soins de l'établissement,...)

Le travail de ce stage a porté sur l'analyse de la pratique médicale dans le cas particulier des ruptures prématurées des membranes et sur l'analyser de la pratique en tenant compte des grossesses multiples.

Etude des facteurs de risques de l'autisme isolé chez l'enfant.

Mémoire de licence professionnelle bio-statistique, Université Joseph Fourier, Grenoble, Août 2009. Bouroumana S.

Actuellement les études épidémiologiques sur l'autisme de l'enfant prennent trois orientations principales dont la recherche des facteurs de risques. La plupart des études faites sur les facteurs de risques de l'autisme sont peu puissantes car le nombre de cas est faible et la maladie autistique est très hétérogène. Malgré que certains facteurs de risques aient été suspectés comme le vaccin ROR, il n'y a pour l'instant aucun facteur qui a été clairement identifié.

L'objectif principal de ce travail a été de réaliser * une étude cas témoin afin d'identifier les facteurs de risque *périnataux des enfants autistes isolés. Une régression logistique a été réalisée comparant le sous-groupe * d'enfant autiste dit « isolés » aux enfants témoins.

Après avoir nettoyé les données, pour pouvoir faire l'analyse statistique, a été étudiée la relation entre chaque variable explicative avec la variable à expliquer à l'aide de diverses méthodes comme : le test de comparaison de moyenne, la régression logistique simple et conditionnelle et le test de rapport de vraisemblance. Ces diverses méthodes ont permis par la suite de sélectionner les variables intégrées dans le modèle de départ pour la régression logistique multiple. Afin d'aboutir à un modèle final, la méthode descendante est appliquée dans l'analyse multivariée puis pour finir des tests d'adéquation ont été réalisés pour pouvoir valider les modèles.

De part l'analyse effectuée, pour le questionnaire maternité les facteurs de risques périnataux identifiés dans le sous-groupe des 110 enfants autistes isolé vs 805 témoins chez l'enfant sont le sexe, âge de la mère(>35 ans), le retard de croissance intra utérin et l'hypertension et pour le questionnaire famille les facteurs de risque périnataux identifiés dans le sous-groupe des 114 enfants autistes isolé vs 882 témoins chez l'enfant sont les antécédents du retard mental, troubles psychiatrique, sexe, le pays de la grand-mère maternelle, âge de la mère (>35 ans) et l'âge du père(>30 ans).

Les Annexes

Annexe I : Liste des abréviations

| | | | |
|-----------------|--|---------------|--|
| AG | Age Gestationnel | IEM | Institut d'Education Motrice |
| APF | Association des Paralysés de France | IMC | Infirmité Motrice Cérébrale |
| AVS | Auxiliaire à la Vie Scolaire | IME | Institut Médico-Educatif |
| CAMSP | Centre d'Action Médico-Sociale Précoce | IMG | Interruption Médicale de Grossesse |
| CDES | Commission Départementale d'Education Spéciale | IMOC | Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale |
| CEM | Centre d'Education Motrice | IMP | Institut Médico-Pédagogique |
| CFTMEA-R | Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent – Révision 2000 | INSEE | Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques |
| CHG | Centre Hospitalier Général | INSERM | Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale |
| CHR | Centre Hospitalier Régional | INVS | Institut National de Veille Sanitaire |
| CHU | Centre Hospitalier Universitaire | IR | Institut de Rééducation |
| CIM | Classification Internationale des Maladies | LMPV | Leucomalacie Périventriculaire |
| CLIS | Classe d'Intégration Scolaire | MDPH | Maison Départementale des Personnes Handicapées |
| CMP | Centre Médico Psychologique | MFIU | Mort Foetale In Utéro |
| CMV | Cytomégalovirus | MN | Mort né |
| CNIL | Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés | MSM | Marqueur Sérique Maternel |
| CP | Cerebral Palsy | OMS | Organisation Mondiale de la Santé |
| CPDPN | Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (Grenoble) | ORL | Oto-Rhino-Laryngologie |
| CROP | Centre de Rééducation de l'Ouïe et de la Parole | PMA | Procréation Médicalement Assistée |
| CRF | Centre de Rééducation Fonctionnelle | PMI | Protection Maternelle et Infantile |
| CSP | Catégorie Socio-Professionnelle | PN | Poids de Naissance |
| CTNERHI | Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations | QI | Quotient Intellectuel |
| DDASS | Direction Départementale d'Action Sanitaire et Sociale | QIP | Quotient Intellectuel Performance |
| DIS | Déficience Intellectuelle Sévère | RPM | Rupture Prématuro des Membranes |
| DPP | Décès Per Partum | SA | Semaines d'Aménorrhées |
| EIA | Encéphalopathie Ischémique Anoxique | SESSAD | Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile |
| EREA | Etablissement Régional d'Enseignement Adapté | SESSD | Service de Soins et d'Education Spéciale à Domicile |
| FIV | Fécondation in vitro | SNC | Système Nerveux Central |
| HIV | Human Immunodeficiency Virus | SSEFIS | Service de Soutien à l'Education Familiale et à l'Intégration Scolaire |
| HRP | Hématome rétroplacentaire | TED | Trouble Envahissant du Développement |
| HTA | Hypertension artérielle | | |

Annexe II : Sources de Données

Les données recueillies par le RHEOP concernent des enfants et des femmes domiciliés sur les départements de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie. De part la proximité de ces départements, les informations sur un événement sont susceptibles d'être recueillies dans le département voisin.

1 – Sources pour l'enregistrement des handicaps durant la 8^{ème} année de vie

1.1 Isère

| MDA Isère | Services de Pédiatrie | Services Spécialisés Grenoble | Pôles de Psychiatrie Infanto Juvenile | Départements d'Information Médicale |
|-----------|--|---|--|--|
| Grenoble | <ul style="list-style-type: none"> • CHU Grenoble • CHG Vienne • CHG Voiron • CHG Romans | <ul style="list-style-type: none"> • Ophtalmologie • ORL • Service de génétique et procréation • Pôle couple enfants : Soins de suite et réadaptation pédiatrique | <ul style="list-style-type: none"> • CHU Responsable Pr. Bougerol • Centre Hospitalier de Saint Egrève Responsable Dr. Boucris • Hôpital Pierre Oudot Responsable Dr. Buquet • Hôpital de Vienne Responsable Dr. Godet | <ul style="list-style-type: none"> • CHU Grenoble • CHG Vienne • CHG Voiron |

1.2 Savoie

| MDPH Savoie | Services de Pédiatrie | Services Spécialisés | Secteurs de Psychiatrie Infanto Juvenile | Département Information Médicale |
|-------------|---|--|--|--|
| Chambéry | <ul style="list-style-type: none"> • CHG Chambéry • CHG Albertville | <ul style="list-style-type: none"> • communs avec l'Isère | <ul style="list-style-type: none"> • 1^{er} Inter secteur Chambéry-Maurienne • 2^{ème} Inter secteur Chambéry-Aix Les Bains • 3^{ème} Inter secteur Chambéry-Tarentaise | <ul style="list-style-type: none"> • CHG Chambéry |

1.3 Haute-Savoie

| MDPH Haute-Savoie | Services de Pédiatrie | Secteurs de Psychiatrie Infanto Juvenile |
|-------------------|---|--|
| Annecy | <ul style="list-style-type: none"> • CH Annecy • CHI Annemasse-Bonneville • CHI des Hôpitaux du Pays du Mont Blanc – Sallanches • CH Sud Léman Valserine – St Julien en Genevois • CHI du Léman – Thonon les Bains | <ul style="list-style-type: none"> • 1^{er} Inter secteur Annecy • 2^{ème} Inter secteur Annemasse • 3^{ème} Inter secteur Thonon Les Bains • 4^{ème} Inter secteur Sallanches |

2 - Sources pour l'Observatoire Périnatal

2.1 Isère

| Maternités de l'Isère | Maternités hors département sources communes aux départements de l'Isère, Savoie, Haute-Savoie |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • CHG Bourgoin • Clinique Saint Vincent de Paul Bourgoin • CHU Nord Grenoble • Clinique des Cèdres Echirolles • Clinique Mutualiste des Eaux Claires Grenoble • Clinique Belledonne Grenoble • Clinique Saint Charles Roussillon • CHG Vienne • CHG Les Gorges Voiron | <ul style="list-style-type: none"> • Hôpital de Romans • Hôpital Femme Mère Enfant Lyon • Hôpital de la Croix-Rousse Lyon • Centre Hospitalier Lyon Sud • Hôpital St Joseph – St Luc, Lyon 7^{ème} • Groupelement Natecia (regroupement des cliniques Pasteur, Montplaisir et Champ Fleuri) |
| Services Administratifs | Autres Sources |
| <ul style="list-style-type: none"> • PMI • D.D.A.S.S. | <ul style="list-style-type: none"> • CPDPN • Laboratoire d'Anatomo-Pathologie du CHU de Grenoble • Laboratoire d'Anatomo-Pathologie de Voiron • Laboratoire de Génétique et de Procréation du CHU de Grenoble • Laboratoire d'Anatomo-Pathologie Gasnier, Le Marc'Hadour, Siché |

2.2 Savoie

| Maternités de Savoie | Autres Sources |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • CH Aix les Bains • CH Albertville • CH Bourg St Maurice • CH Chambéry • CH St Jean de Maurienne | <ul style="list-style-type: none"> • CH Belley • CPDPN • Laboratoire d'Anatomo-Pathologie CH de Chambéry • Laboratoire de Cytogénétique du CH de Chambéry |
| Services Administratifs | |
| <ul style="list-style-type: none"> • PMI • D.D.A.S.S. | |

2.3 Haute- Savoie

| Maternités de Haute-Savoie | Autres Sources |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • CH région d'Annecy • Clinique Générale d'Annecy • CHI Annemasse - Bonneville • Polyclinique de Savoie - Annemasse • Clinique de l'Espérance - Cluses • CHI des Hôpitaux du Pays du Mont Blanc-Sallanches • CH Sud Léman Valserine - St Julien en Genevois • CHI du Léman - Thonon les Bains | <ul style="list-style-type: none"> • CPDPN • Laboratoire d'Anatomo-Pathologie des Drs. Kermanac'h, Dussere, Feutry, Istier, Cruel à Argonay |
| Services Administratifs | DIM-PMSI |
| <ul style="list-style-type: none"> • PMI • D.D.A.S.S. | <ul style="list-style-type: none"> • CH Région Annecy • CHI du Léman - Thonon les Bains • CH St Julien en Genevois • Clinique Générale d'Annecy |

3 - Sources communes pour :

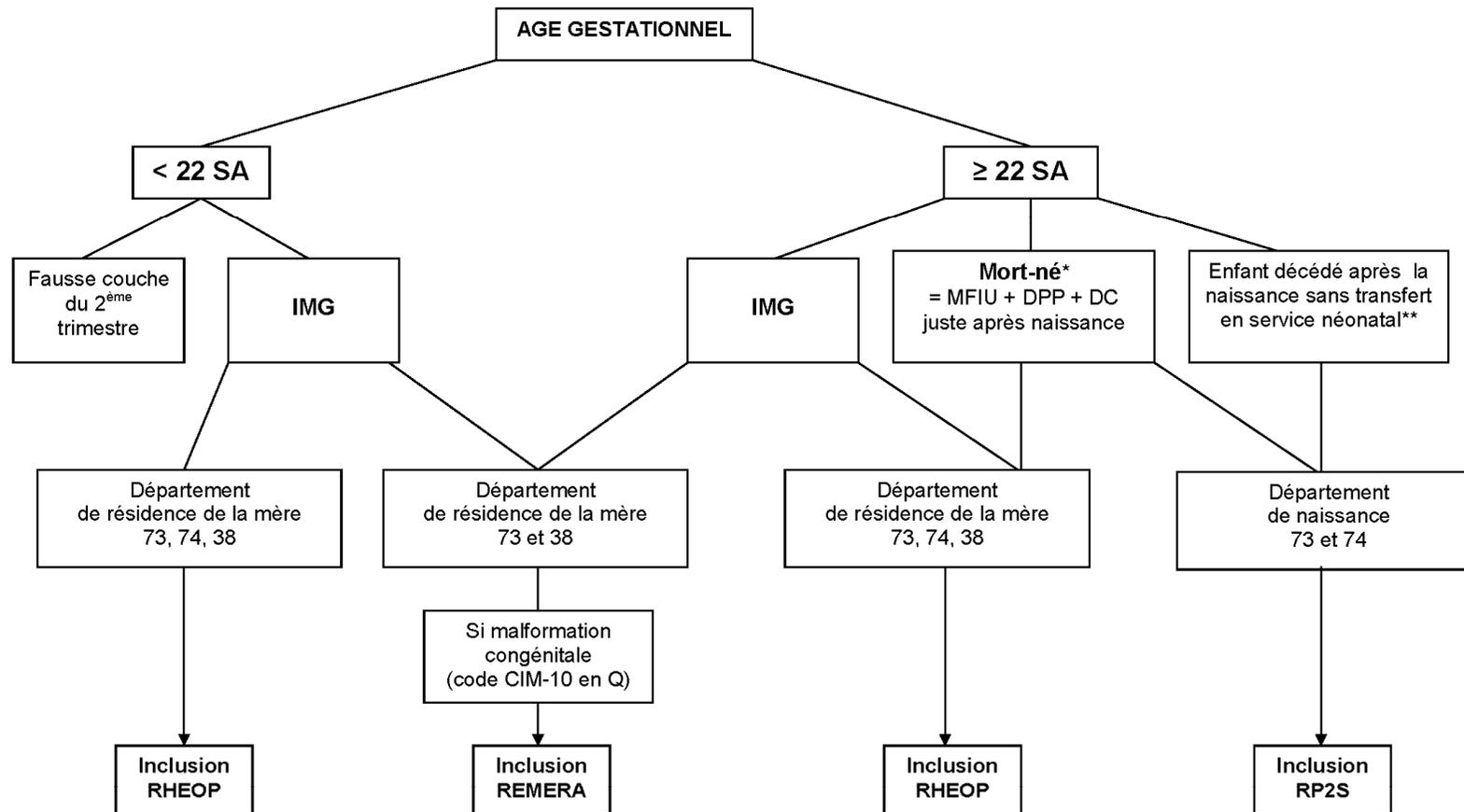
- l'enregistrement des enfants avec une paralysie cérébrale dans leur 5^{ème} année de vie
- l'enregistrement précoce des enfants avec handicap sévère dans les départements de l'Isère, Savoie, Haute-Savoie

Pour ces deux enregistrements les sources de l'enregistrement durant la 8^{ème} année de vie sont consultées ainsi que des sources complémentaires citées ci-dessous.

| Services de Néonatalogie et/ou Réanimation infantile des Centres Hospitaliers de : | | | | CAMSP |
|--|---|---|---|---|
| Isère | Savoie | Haute-Savoie | Autres Départements | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Grenoble • Vienne • Voiron | <ul style="list-style-type: none"> • Albertville • Chambéry | <ul style="list-style-type: none"> • Annecy • Annemasse • Sallanches • Thonon | <ul style="list-style-type: none"> • Croix Rousse • Edouard Herriot • Lyon Sud • Romans | <ul style="list-style-type: none"> • APF St Martin d'Hères et Voiron • ARIST Eybens • APAJH Vienne • Bourgoin Jallieu • Chambéry • Romans • Albertville • 74 de Sallanches • 74 d'Annemasse • 74 de Thonon • 74 Annecy |

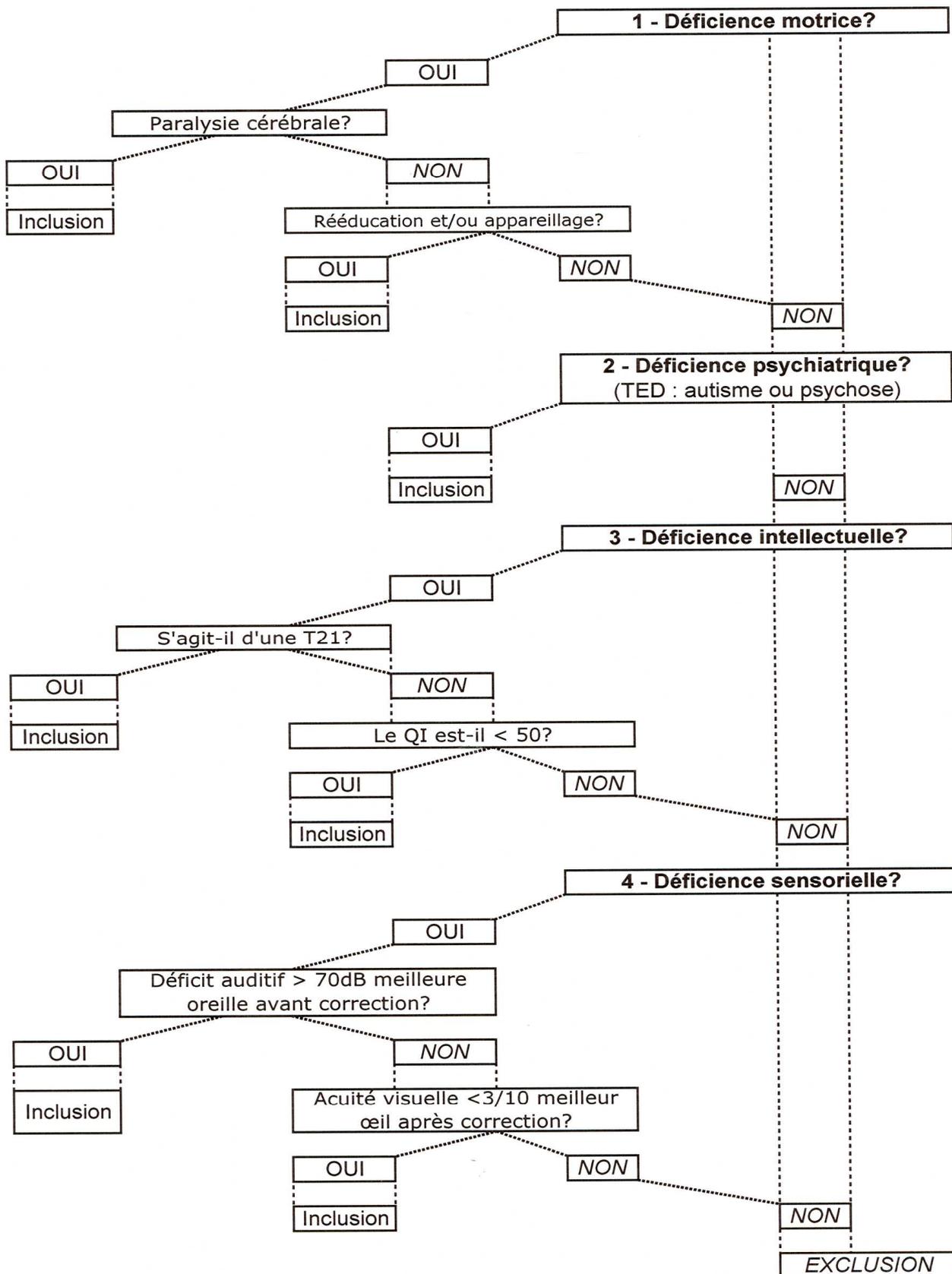
Annexe III : Arbres décisionnels

Arbre décisionnel IMG - MFIU - DPP



* avec un certificat « né sans vie »
** avec un certificat de naissance et un certificat de décès
(un certificat de santé du 8^{ème} jour n'a pas toujours été établi)

ARBRE DECISIONNEL ENREGISTREMENT A 7 ANS



NB : Si inclusion enregistrer toutes les déficiences quelle que soit leur intensité

Annexe IV: Fiches de Recueil



N° Enfant :

FICHE DE RENSEIGNEMENT ENFANT

Nom de l'enfant : Prénom de l'enfant :

Date de naissance :

| | | |
|--|--|--|
| | | |
|--|--|--|

Sexe de l'enfant :

| |
|--|
| |
|--|

Lieu naissance:

Mater naiss:

Département Naiss

| |
|--|
| |
|--|

Commune résidence 8 ans

SOCIO-DÉMOGRAPHIE :

Nom de jeune fille:

Nom d'épouse:

Prénom de la mère :

Date de naissance:

| | | |
|--|--|--|
| | | |
|--|--|--|

HUITIÈME ANNÉE DE VIE

Date de recueil : Fiche EP: Fiche CP: Sexe de l'enfant N° Enfant : Mater de naissance Année de naissance N° Base : Canton à 8 ans: Département à 8 ans: Département résidence naissance:

SOCIO-DÉMOGRAPHIE :

Profession du père : Tps de travail: Profession de la mère: Tps de travail: Situation familiale:

Médecin(s) suivant l'enfant :

SOURCES DE DONNÉES:

| | Code | Dpt | | Code | Dpt |
|-------|----------------------|----------------------|-------|----------------------|----------------------|
| | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> | <input type="text"/> |

PÉRINATALITÉ :

Grossesse : Connue pour une FIV OUI NON Unique 1er Jumeau 2ème Jumeau Autre Accouchement : poids de naissance : Age gestationnel : Transfert : OUI NON Ne Sait Pas

HANDICAP:

Date du 1er signalement à la MDPH Age au diagnostic: Taux d'incapacité: Age à ce taux:

Déficience Principale: Autres déficiences

1/Déficience Motrice: OUI / NON CP Polyhandicapé

Diagnostic :

Code CIM Code CDES

Autonomie motrice: Seul Aide Fauteuil Roulant Aucune

Si CP oui GMFCS BMFMF

Si CP non Rééducation permanente Appareillage permanent

2/Troubles du développement psychique: OUI / NON

Diagnostic :

Code CIM Code CDES

3/Déficience intellectuelle: OUI / NON

Diagnostic :

Code CIM Code CDES

Niveau de développement intellectuel : Intestable / Non testé / Testé

Date du test:

Type de test:

Résultat:

4/Déficience sensorielle: OUI / NON Visuelle Auditive

Diagnostic :

Code CIM Code CDES Code CIM Code CDES

Si visuelle: acuité visuelle meilleure après correction : OD: _____; OG: _____ Correction: Rééducation / Lunette / Autre

Pathologies Associées : Nystagmus / Strabisme / Cataracte / Amblyopie / Astigmatisme / Myopie

Si auditive: perte auditive sans appareil : OD: _____ dB ; OG: _____ dB

Correction: Rééducation / Orthophonie / Prothèse / Implant

5/Comitativité: OUI / NON

Diagnostic : -----

Code CIM

Code CDES

6/Déficiences du langage et de la parole: OUI / NON

Diagnostic : -----

Code CIM

Code CDES

Autres informations :

Malformation : OUI / NON

Si Oui, précisez :

1/ -----

2/ -----

3/ -----

ETIOLOGIE OU FACTEURS DE RISQUES DES DÉFICIENCES :

Etiologie connue : OUI NON ?? Suspectée

| | Période | Code CIM |
|-----------------------------|----------------------|----------------------|
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| Etiologie suspectée : ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> |

Antécédents Familiaux : OUI NON Inconnu

Déficiência analogue ou autre déficit neurosensoriel dans la famille ? Précisez : -----

PRISE EN CHARGE :

Date des informations :

Age de la prise en charge : ans

Lieu de scolarisation :

- Ecole ordinaire, Classes spécialisée, Etablissement spécialisé :

| | Code | Dpt |
|-------|----------------------|----------------------|
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> |

Durée : <1/2 temps 1/2 temps >1/2 temps

Prise en charge spécialisée :

- Services en milieu scolaire, Etablissements médico-éducatifs, Troubles psychiques, Libérale, Autres :

| | Code | Dpt |
|-------|----------------------|----------------------|
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> |

Durée : 1/2 internat externat internat

IMAGERIE: OUI NON ??

Date :

Type d'imagerie : Echographie, Scanner, IRM,

Résultat : Normal / Pathologique Si pathologique, préciser : -----



IMG et Mort-Nés

N° Base

En attente d'info:

Date d'événement :

Sexe :

Maternité de naissance :

Nom Prénom de l'enfant :

Nom de jeune fille : Nom d'épouse :

Date de naissance de la mère:

Age de la mère :

Commune de Résidence: Canton Département



IMG et Mort-Nés

N° Base:

Validé

Date de recueil : Année de l'événement :

Sexe : Maternité de naissance :

Age de la mère : Canton Département

| Sources de Données | Code | Dpt | Code | Dpt |
|--------------------|----------------------|----------------------|-------|----------------------|
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> | ----- | <input type="text"/> |
| ----- | <input type="text"/> | <input type="text"/> | ----- | <input type="text"/> |

Socio-démographie : Profession du père : -----

Profession de la mère : -----

Grossesse DDR Age gestationnel

DDG

Grossesse spontanée fiv induite

Grossesse unique jumeau 1 jumeau 2 autre

Début de Travail spontané provoqué césar avant W

Naissance par voie haute voie basse

Poids Taille

Etat:

IMG MFIU Décès intra-partum Mort né SAI Déclaré sans vie

Autopsie Catégorie

Résultat:

.....

.....

Code CIM

Motif de l'événement

Diagnostic prénatal ou à la naissance :

| | jj/mm/aa | SA | résultats (<i>en clair</i>) | Code CIM |
|--|-------------------------|----------------------|-------------------------------|-------------------------------------|
| Caryotype | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> |
| Amniocentèse / Choriocentèse / PSF / Autre | | | | |
| Échographie | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> |
| Echographie | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> |
| Echo/IRM/ Autre | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> |
| Echo/IRM/ Autre | <input type="text"/> | <input type="text"/> | | <input type="text"/> |
| M. Sérique | OUI / NON / Ne sait pas | | | <input type="text"/> |
| Raison du Caryotype | <input type="text"/> | Raison IMG | <input type="text"/> | Cause du Décès <input type="text"/> |
| Pathologie de la mère | | | | <input type="text"/> |
| | | | | <input type="text"/> |

Observations :



Premier enregistrement avant 7 ans

N°

Date de naissance :

Nom de l'enfant : _____

Prénom : _____

Date du recueil :

Sexe de l'enfant

Maternité de naissance - _____

Sources de données : _____

Médecin(s) suivant l'enfant : _____

Socio-démographie

Profession du père : _____

Profession de la mère : _____

Commune de résidence actuelle : _____

Canton Département

Résidence à la naissance : _____

Canton Département

Grossesse

DDR Age gestationnel Grossesse Spontanée Fiv Induite Unique Jumeau 1 Jumeau 2 Autre Accouchement Spontané Provoqué César avant W Voie haute Voie basse Présentation Céphalique Siège Autre Poids à la naissance Apgar à 1 mm Apgar à 5 mm Transfert

Oui/Non

1 - _____ 2 - _____ 3 - _____ Convulsions dans les 72 premières heures de vie (oui/non)

Handicap

1. Déficience majeure principale

Date du 1er diagnostic

Si naissance coder 100
âge (en mois)

Malformation
Oui/Non

Diagnostic - - - - - Code CIM Code CDES catégorie

Critères de sévérité- - - - -

2. Autres déficiences

Code CIM Code CDES catégorie

- - - - - -
- - - - - -
- - - - - -

Etiologie de la déficience principale

Connue : oui non suspectée

Si oui- - - - - Code CIM Période

- - - - -

Si suspectée- - - - -

Antécédents Familiaux

Existe-t'il une déficience analogue ou un autre déficit neuro-sensoriel dans la famille ?

Non ?? oui précisez- - - - -

- - - - -

Suivi de l'enfant

Connu de la CDES âge connu d'un CAMSP âge
Oui/Non Oui/Non

A quitté le registre : date de départ

Date de décès Age au décès Autopsie

Cause initiale du décès- - - - - Code CIM

Etat morbide complémentaire- - - - -

Imagerie cérébrale :

Observations:

Date de recueil :/...../.....

| | | | |
|----------------------------|----------------------|------------------|--------------------|
| Nom | Prénom | Masculin/Féminin | Numéro ID registre |
| Nom de l'enfant | | Sexe | No. |
| Date de naissance | Commune de résidence | | |
| Département à la naissance | Département actuel | | |

CEREBRAL PALSY: DEFINITION

La Cerebral Palsy est un ensemble de déficiences ; elle est permanente mais non immuable ; elle implique une anomalie du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice ; elle est due à une interférence/lésion/anomalie non progressive sur un cerveau avant que sa croissance et son développement ne soient complets.

Les enfants pour lesquels le trouble apparaît entre la naissance et l'âge de 5 ans sont aussi inclus dans la base.

Voir l'arbre de décision du manuel de référence pour identifier les cas de cerebral palsy

1. Est-ce que vous croyez que cet enfant a une cerebral palsy ou est suspect d'avoir une cerebral palsy ?

Oui

Aller à la Question 2

Non

Entrer le diagnostic dans la case ci-dessous et répondez aux questions 37 et 38

Diagnostic actuel:

2. Année de naissance de la mère Age de la mère Inconnu

3.a. Nombre de grossesses précédentes avec un enfant vivant ou un mort-né (sauf les fausses couches et les interruptions médicales de grossesse)

Aucune Une Deux > Deux Inconnu

3.b. Mode d'accouchement :

Voie basse César avt W César pdt W César SAI Inconnu

4. Maternité de naissance Inconnu

5. Poids de naissance (g) Inconnu

6. Age gestationnel (semaines entières) Inconnu

7. Nombre d'enfants issus de cette grossesse Un Deux > Deux Inconnu

8. S'il s'agit d'une grossesse multiple, quel est le rang de naissance de cet enfant ? Premier Deuxième Troisième/plus Inconnu

9. Score d'Apgar à 5 minutes ? (score 0-10) 5 mn Inconnu

10. Est-ce que cet enfant a été admis dans une unité de soins intensifs ? Oui Non Inconnu

11. Si **Oui**, est-ce que l'enfant a eu une ventilation artificielle ou par CPAP pendant 24 heures ou plus ? (sauf ventilation au masque ou intubation de courte durée e.g. durant le transport) Oui Non Inconnu

12. Est-ce qu'il a eu des convulsions dans les 72 premières heures ? Oui Non Inconnu

13. Est-ce qu'il a eu une IRM après le premier mois de vie ? Oui Non Inconnu

Résultats IRM :

CEREBRAL PALSY

Numéro ID registre

TYPE de CEREBRAL PALSY Voir l'arbre de décision du manuel de référence pour les sous types de cerebral palsy

14.

Cocher la case appropriée pour les options suivantes.

| | | | | | |
|------------------------|---|--------------------------|--|--|----------------------------------|
| CP Spastique | bilatérale (CPBS) | <input type="checkbox"/> | | | |
| | unilatérale (hémiplégie, CPUS) | <input type="checkbox"/> | | | |
| | → si spastique unilatérale, quel côté est affecté ? | | Droit <input type="checkbox"/> | Gauche <input type="checkbox"/> | |
| CP Dyskinétique | | <input type="checkbox"/> | | | |
| | → si dyskinétique, quel type ? | | Dystonique <input type="checkbox"/> | Choréo-athétosique <input type="checkbox"/> | Inconnu <input type="checkbox"/> |
| CP Ataxique | | <input type="checkbox"/> | | | |
| Inclassable | | <input type="checkbox"/> | | | |
| | → si inclassable, pour quelle raison ? | | Critères SCPE <input type="checkbox"/> | Pas assez d'information <input type="checkbox"/> | |

CEREBRAL PALSY POSTNEONATALE

15. Pensez-vous très probable que la cause de la déficience soit survenue **APRES** 27 jours de vie ?

Oui → aller à la Question 16

Non → Allez à la Question 18

Inconnu → aller à la Question 18

16. Quelle est la cause la plus probable de la déficience motrice de cet enfant ?

17. Age auquel l'évènement causal est survenu, si renseigné

Age en mois

Inconnu

FONCTION MOTRICE : Echelle GMFCS (Gross Motor Function Classification) entre 4 et 6 ans

18. Lire chacun des paragraphes suivants et cocher celui qui vous semble le plus approprié au niveau de l'enfant

Cocher une case seulement

| | | |
|------------|--|--------------------------|
| I | Les enfants marchent à l'intérieur et à l'extérieur et montent les escaliers. Ils commencent à être capables de courir et sauter | <input type="checkbox"/> |
| II | Les enfants marchent sans aide mécanique en intérieur et sur de courtes distances en terrain plat à l'extérieur. Ils montent les escaliers en se tenant à une rampe mais ne sont pas capables de courir ou de sauter | <input type="checkbox"/> |
| III | Les enfants tiennent assis sur une chaise ordinaire mais peuvent avoir besoin d'un support de bassin ou de tronc pour optimiser leur fonction manuelle. Les enfants marchent en terrain plat avec aide technique et montent les escaliers avec l'aide d'un adulte. Ils sont souvent déplacés passivement pour les longues distances ou à l'extérieur en terrains accidentés. | <input type="checkbox"/> |
| IV | Les enfants peuvent au mieux marcher sur de courtes distances avec un cadre et la supervision d'un adulte mais ont des difficultés pour tourner et maintenir leur équilibre sur les surfaces inégales. Les enfants sont déplacés passivement dans les lieux publics. Ils peuvent acquérir une mobilité autonome en utilisant un fauteuil roulant électrique. | <input type="checkbox"/> |
| V | La déficience physique limite le contrôle volontaire des mouvements et la capacité des enfants à maintenir leur tête et leur tronc contre pesanteur. Tous les domaines de la fonction motrice sont limités. | <input type="checkbox"/> |

Source: Palisano R., Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and validation of a gross motor function classification system for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 39, 214-223, 1997.

La Gross Motor Function Classification complète pour **tous les âges jusqu'à 12 ans** peut être téléchargée à partir de : <http://www-fhs.mcmaster.ca/canchild/>

FONCTION MOTRICE : Echelle BFMF (Bimanual Fine Motor Function Classification) à 4 ans ou plus

19. Lire chacun des paragraphes suivants et cocher celui qui vous semble le plus approprié au niveau de l'enfant

Cocher une case seulement

| | | |
|----------|--|--------------------------|
| 1 | Une des mains manipule sans restriction ; l'autre manipule sans restriction OU avec une limitation dans les activités motrices fines les plus élaborées. | <input type="checkbox"/> |
| 2 | Une des mains manipule sans restriction ; l'autre maintient ou agrippe uniquement OU les deux mains sont limitées dans les activités motrices fines plus élaborées | <input type="checkbox"/> |
| 3 | Une des mains manipule sans restriction ; l'autre main n'a pas de capacité fonctionnelle OU une des mains est limitée dans les activités motrices fines les plus élaborées ; l'autre ne peut au mieux qu'agripper. | <input type="checkbox"/> |
| 4 | Les deux mains peuvent uniquement tenir ou agripper ; OU une des mains ne peut que tenir ; l'autre ne peut au mieux que tenir. | <input type="checkbox"/> |
| 5 | Les deux mains ne peuvent au mieux que tenir. L'enfant demande une totale assistance, même avec des adaptations. | <input type="checkbox"/> |

Source: Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments, activity limitations and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:309-316.

DEFICIENCE VISUELLE

Numéro ID registre

20. Est-ce qu'il existe une déficience visuelle ?

Cocher une case

Oui → aller à la Question 21

Non → aller à la Question 23

Inconnu → aller à la Question 23

21. Est-ce que l'enfant porte des lunettes (ou lentilles ...) ?

Oui Non Inconnu

22. Déficience visuelle sévère: cécité ou vision non fonctionnelle (après correction, sur l'oeil le meilleur).

Si le niveau de perte de vision est $< 6/60$ (échelle de Snellen) ou $< 0,1$ (échelle Décimale) pour les deux yeux, cela satisfait les critères SCPE pour 'Déficience visuelle sévère', cocher '**Oui**' ci-dessous.

Est-ce que cet enfant a une déficience visuelle sévère ?

Oui Non Inconnu

DEFICIENCE AUDITIVE

23. Est-ce qu'il existe une déficience auditive ?

Cocher une case

Oui → aller à la Question 24

Non → aller à la Question 25

Inconnu → aller à la Question 25

24. Déficience auditive sévère (Perte auditive sévère ou profonde, avant appareillage de la meilleure oreille)

Si le niveau de perte auditive, évaluée sans appareillage, est $> 70\text{db}$ aux deux oreilles, cela satisfait les critères SCPE pour 'Déficience auditive sévère', cocher '**Oui**' ci-dessous.

Est-ce que cet enfant a une déficience auditive sévère ?

Oui Non Inconnu

DEFICIENCE COGNITIVE

Numéro ID registre

25. Est-ce qu'il existe une déficience cognitive ?
Cocher une case

Oui → aller à la Question 26

Non → aller à la Question 30

Inconnu → aller à la Question 30

26. Si **Oui**, renseignez l'estimation chiffrée du niveau de la déficience en cochant une des cases ci-dessous.
Autrement, une appréciation clinique du niveau intellectuel, obtenue par observation de l'enfant, est-elle disponible ?
Si oui, la renseigner.

Test du QI, si disponible **OU** Appréciation clinique

| | | | | | |
|---------------------------------------|---|---------|--|--------------------------|---|
| Equivalent à ICD10 Codes F70 à F73 | } | 70 – 84 | Sub-normal | <input type="checkbox"/> | 1 |
| | | 50 – 69 | Déficience légère | <input type="checkbox"/> | 2 |
| | | 20 - 49 | Déficience moyenne à grave | <input type="checkbox"/> | 3 |
| | | < 20 | Déficience profonde | <input type="checkbox"/> | 4 |
| | | < 50 | Niveau de la déficience sévère non précisé | <input type="checkbox"/> | 5 |

27. Si disponible, donner les résultats chiffrés du test le plus récent

28. date du test:

| | | |
|----------------------|----------------------|----------------------|
| <input type="text"/> | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| jour | mois | année |

29. âge (en mois) au moment du test:

EPILEPSIE/CRISES CONVULSIVES (crises hyperthermiques ou néonatales exclues)

Définition SCPE: si au moins deux crises non provoquées

30. Est-ce que l'enfant a déjà souffert d'épilepsie
ou de convulsions répétées ? (même si uniquement à l'EEG crise « électrique »)
Cocher une case

Oui → aller à la Question 31

Jamais → aller à la Question 32

Inconnu → aller à la Question 32

31. Est-ce que l'enfant reçoit actuellement un traitement
pour son épilepsie ?

Oui Non Inconnu

ANOMALIE CONGENITALE

Numéro ID registre

Définition SCPE: Les anomalies congénitales doivent être enregistrées si mentionnées dans le livre de Smith : Smith's Recognisable Patterns of Human Malformation (5th edition), Kenneth Lyons Jones, M.D, W.B. Saunders, 2003

32. Est-ce que cet enfant a une anomalie congénitale?
Cocher une case

Oui → aller à la Question 33

Non → aller à la Question 34

Inconnu → aller à la Question 34

33. Si **Oui**, préciser:

SYNDROMES

Définition SCPE: Les syndromes associés doivent être enregistrés si mentionnés dans le livre de Smith : Smith's Recognisable Patterns of Human Malformation (5th edition), Kenneth Lyons Jones, M.D, W.B. Saunders, 2003

34. Est-ce que cet enfant a un syndrome ou une maladie génétique qui pourrait être la cause de leur CP? *Cocher une case*

Oui → aller à la Question 35

Non → aller à la Question 36

Inconnu → aller à la Question 36

35. Si **Oui**, préciser:

36. Événement particulier :

pathologie 1 :

pathologie 2 :

pathologie 3 :

37. Commentaires

Si vous considérez qu'il y a quelque chose d'anormal ou de remarquable dans l'histoire prénatale ou périnatale de cet enfant, non signalée dans les questions précédentes, noter le ici.

38. Sources de données ou nom de la personne ayant rempli la fiche :

Cette fiche de recueil est basée sur les définitions et classifications du Groupe SCPE (SCPE Collaborative Group. Surveillance of cerebral palsy in Europe: A collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol.* 2000; 42:816-824) avec quelques éléments pris dans la fiche de recueil recommandée par Evans (Evans et al. *Dev Med Child Neurol.* 1989; 31:119-127)

Merci d'avoir complété ce formulaire, le retourner à l'adresse ci-dessous :

Nom du registre/base de données: RHEOP
Adresse: Centre Départemental de Santé
23 Albert 1^{er} de Belgique
38000 Grenoble

Tel: 04.57.58.26.60 ou 04.76.46.81.06

Fax: 04.76.46.81.06

Email : rheop2savoies@wanadoo.fr ou rheopisere@wanadoo.fr



Registre
des Handicaps de l'Enfant
et Observatoire Périnatal



*Nous remercions les Conseils Généraux de l'Isère,
de la Savoie et la Haute-Savoie
l'INVS
et l'INSERM
pour leur collaboration à la diffusion du présent document*

RHEOP - 23, avenue Albert 1^{er} de Belgique 38000 Grenoble