



## COMITE D'ÉVALUATION DES REGISTRES

### Appel 2015

#### DOSSIER D'ÉVALUATION

**Dossier à retourner au plus tard le 15 décembre 2014 à**

Suzanne Montanary ([s.montanary@invs.sante.fr](mailto:s.montanary@invs.sante.fr))

Claudia Patrizio ([claudia.patrizio@inserm.fr](mailto:claudia.patrizio@inserm.fr))

Véronique Moireau ([vmoireau@institutcancer.fr](mailto:vmoireau@institutcancer.fr))

**Le dossier comprend 4 parties qui doivent toutes être documentées**

- A. Renseignements administratifs
- B. Informations scientifiques et techniques
- C. Moyens matériel, humains et budgétaires
- D. Fiche résumé

**Les documents suivants devront être joints en annexe :**

- Photocopie de notification des avis et autorisation CCTIRS / CNIL
- CV du responsable scientifique
- CV des principaux collaborateurs scientifiques du registre
- Liste des 5 publications les plus significatives de l'activité du registre (3 pour les nouveaux registres), référencées sur PubMed
- Exemplaire du formulaire de notification d'enregistrement des cas

## A - RENSEIGNEMENTS ADMINISTRATIFS

### **Intitulé du registre : Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère et des 2 Savoie**

Année de création : 10 octobre 1991 (Association loi 1901)

Date et avis du CCTIRS (si postérieur à 1998) (*joindre une copie du document*) : 7 mai 1997 N°97.109 (avenants : 10 juillet 2008, 13 juillet 2011)

Date et n° de l'autorisation initiale de la CNIL (*joindre une copie du document*) : 31 octobre 1997 N°997086

Date du dernier avenant CNIL : 21 octobre 2013

Année de 1ère qualification si évaluation précédente par le Comité national des registres (CNR): 24 septembre 1996

Année de dernière qualification (CNR) ou évaluation (CER): 2009

Note de la dernière évaluation par le CER, le cas échéant : Avis favorable rendu par le CNR accompagné du commentaire suivant : «Ce registre est une des rares sources de données en population sur les handicaps et déficiences sévères des enfants en France. L'organisation et le fonctionnement du registre sont adaptés aux objectifs. Les données produites pour la surveillance épidémiologique, la prise de décision et le suivi de la politique locale et nationale dans le domaine du handicap infantile, présentent un intérêt évident. L'activité de recherche est soutenue avec des collaborations nationales et internationales importantes.

### **Identité du responsable scientifique**: (*Joindre, en annexe, CV et liste des 5 meilleures publications – 2 pages max.*)

- Nom - Prénom : CANS CHRISTINE

- Statut et fonctions : Médecin DIM Service d'information et informatique médicale

Secrétaire générale du RHEOP

- Adresse : DIM, Pavillon Taillefer, CHU Grenoble, CS 10 217, 38043 Grenoble Cedex 09

- Téléphone : 04 76 76 94 03      Télécopie : 04 76 76 52 02      Mail : [CCans@chu-grenoble.fr](mailto:CCans@chu-grenoble.fr)

### **Identité du responsable administratif** (*si différent du responsable scientifique*)

- Nom - Prénom : JOUK PIERRE-SIMON

- Statut et fonctions : PU-PH Génétique Médicale, Co-Président du RHEOP

Responsable médical du Pôle Couple-Enfant

- Adresse : Département Génétique et Procréation Hôpital Couple Enfants B.P. 217 38043 Grenoble Cedex 09

- Téléphone : 04 76 76 54 82      Télécopie : 04 76 76 88 50      Mail : [PSJouk@chu-grenoble.fr](mailto:PSJouk@chu-grenoble.fr)

- Nom - Prénom : DEBILLON THIERRY

- Statut et fonctions : PU-PH Pédiatrie, Co-Président du RHEOP

Responsable Pôle Néonatalogie

- Adresse : Service de Néonatalogie, Hôpital Couple Enfants, CS 10217, 38043 Grenoble Cedex 09

- Téléphone : 04 76 76 55 77      Télécopie : 04 76 76 89 40      Mail : [TDebillon@chu-grenoble.fr](mailto:TDebillon@chu-grenoble.fr)

**Lieu d'implantation du registre** : Centre Départemental de Santé  
23, avenue Albert 1<sup>er</sup> de Belgique  
38000 Grenoble

### **Organisme public de rattachement pour la convention de gestion (Université, hôpital, EPST ...)**

*En aucun cas il ne pourra s'agir d'une association*

#### **Université Joseph Fourier**

Mr. Patrick Lévy, Président

Bâtiment Administratif

621, Avenue Centrale

Domaine Universitaire

38400 Saint Martin d'Hères

## B - Informations scientifiques et techniques

### SECTION I : Opportunité / Objectifs du registre

#### I-1. Caractéristiques du registre

- Événement(s) de santé notifié(s) :

Le RHEOP enregistre deux types d'évènements :

- les enfants âgés de 7 ans porteurs d'au moins une **déficience sévère**, la déficience étant définie comme un écart ou une perte importante dans la fonction organique ou la structure anatomique, selon la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF 2001).
- la **mortinatalité spontanée et les interruptions médicales de grossesse** survenant chaque année pour des femmes domiciliées dans l'un de ces trois départements.

- Unité(s) géographique(s) couverte(s) :

Les unités géographiques concernées sont les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie.

- Taille de la population couverte :

En 2012 le département de l'Isère comptait 1 223 944 habitants avec 15 948 naissances vivantes. Les départements de Savoie et de Haute-Savoie comptaient respectivement 422 329 et 757 236 habitants avec 4 786 et 9 829 naissances vivantes.

Le solde migratoire est légèrement négatif pour les départements de l'Isère et de la Haute-Savoie : nombre d'enfants résidents à l'âge de 7 ans légèrement inférieur à celui des naissances. Cependant en Savoie le solde migratoire reste positif par rapport aux années précédentes.

- Définition des cas enregistrés :

#### HANDICAP

Pour être inclus dans les cas du registre, l'enfant doit :

- Etre porteur d'au moins une **déficience sévère** :
  - **motrice** : Déficience motrice progressive, anomalies congénitales du système nerveux central, autres déficiences locomotrices. Seules les déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue sont enregistrées.
  - **trouble du spectre autistique (TSA)** : Autisme typique, syndrome d'Asperger et autres TSA, correspondant respectivement aux codes diagnostiques F84.0, F84.5, et F84.1, F84.3, F84.8, F84.9, de la Classification Internationale des Maladies version 10. Sont exclus les enfants correspondant aux codes F84.2 (syndrome de Rett) et F84.4 (hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés)
  - **intellectuelle** : retard mental sévère (QI < 50 ou retard mental moyen, grave ou profond)
  - **sensorielle** : déficience auditive (Perte auditive bilatérale > 70 décibels avant correction), ou visuelle (Acuité visuelle du meilleur œil < 3/10 après correction)
- avoir une Trisomie 21, avec ou sans déficience intellectuelle sévère
- ou une paralysie cérébrale (PC), quelle que soit la sévérité.
- résider en Isère, en Savoie ou Haute-Savoie
- durant sa 8ème année de vie.

Les enfants décédés avant l'âge de 7 ans et ceux porteurs de déficience somatique sévère (cardiaque, respiratoire, rénal ou digestif) ne sont pas inclus dans les cas du registre. Toutes les déficiences associées présentées par les enfants inclus (par exemple épilepsie, absence de langage, déficience intellectuelle légère) sont également enregistrées, quel que soit leur degré de sévérité.

#### MORTINATALITE

Sont enregistrés:

- **Les enfants mort-nés**, définis selon l'OMS comme les « décès d'un produit de conception lorsque ce décès est survenu avant l'expulsion ou l'extraction complète du corps de la mère », d'âge gestationnel  $\geq 22$  semaines d'aménorrhée révolues ou de poids de naissance  $\geq 500$ g.
- **Les IMG** : toute interruption médicale de grossesse, indépendamment de l'AG et du mode de décès de l'enfant (foeticide, décès perpartum, ou naissance vivante avec décès en salle de naissance): ce choix s'écarte de la définition de la mortinatalité mais permet de prendre en compte l'ensemble des affections graves potentiellement pourvoyeuses de handicap de l'enfant. La notion d'IMG est celle définie par le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) ayant pris en charge la grossesse.
- De mères **résidant en Isère, en Savoie ou Haute-Savoie**

- Première année et dernière année d'enregistrement (validées) :

Pour le handicap de l'enfant dans la huitième année de vie, la première génération enregistrée est celle de 1980 et la dernière validée celle de 2004.

Pour la mortalité et les IMG la première année enregistrée est 1988 et la dernière validée 2012.

### **MORTINATALITE**

Nombre de cas de morts fœtales spontanées (MN), IMG précoces (P : <22SA et 500g) et IMG tardives (T : ≥22SA ou 500g) enregistrées depuis 1988

Années	Isère			Savoie			Haute Savoie			Total
	MN	IMG P	IMG T	MN	IMG P	IMG T	MN	IMG P	IMG T	
1988	47	32	24							103
1989	66	30	36							132
1990	34	28	36							98
1991	40	42	30							112
1992	59	33	28							120
1993	65	48	35							148
1994	57	48	27							132
1995	60	56	42							158
1996	65	39	41							145
1997	77	50	46							173
1998	58	50	54							162
1999	70	65	43							178
2000	57	49	44							150
2001	67	67	51							185
2002	54	68	60							182
2003	60	70	48							178
2004	55	78	39							172
2005	76	63	56	30	29	23	42	48	34	401
2006	64	82	73	18	29	21	39	52	20	398
2007	61	76	65	26	22	11	46	48	34	389
2008	59	88	74	13	35	18	40	47	32	406
2009	61	83	64	17	22	12	38	39	29	365
2010	51	65	67	20	23	24	38	35	34	357
2011	56	91	63	20	25	18	27	35	37	372
2012	61	103	53	13	35	21	32	50	33	401
<b>Total</b>	<b>1480</b>	<b>1504</b>	<b>1199</b>	<b>157</b>	<b>220</b>	<b>148</b>	<b>302</b>	<b>354</b>	<b>253</b>	<b>5617</b>

Répartition par sexe pour la dernière année disponible validée (2012)

		Isère			Savoie			Haute-Savoie			Total
		MN	IMG P	IMG T	MN	IMG P	IMG T	MN	IMG P	IMG T	
<b>Sexe</b>	<b>Fille</b>	28	31	19	5	17	8	16	22	16	162
	<b>Garçon</b>	32	53	34	8	13	13	16	19	16	204
	<b>Indéterminé</b>	1	8			2			3	1	15
	<b>Inconnu</b>		11			3			6		20
	<b>Total</b>	61	103	53	13	35	21	32	50	33	401

## **HANDICAP**

Nombre d'enfants porteurs au moins d'une déficience sévère à l'âge de 7 ans par génération et département

<b>Années</b>	<b>Isère</b>	<b>Savoie</b>	<b>Haute-Savoie</b>	<b>Total</b>
<b>1980</b>	100			100
<b>1981</b>	100			100
<b>1982</b>	106			106
<b>1983</b>	94			94
<b>1984</b>	98			98
<b>1985</b>	110			110
<b>1986</b>	113			113
<b>1987</b>	128			128
<b>1988</b>	107			107
<b>1989</b>	127			127
<b>1990</b>	137			137
<b>1991</b>	121			121
<b>1992</b>	141			141
<b>1993</b>	155			155
<b>1994</b>	103			103
<b>1995</b>	136			136
<b>1996</b>	139			139
<b>1997</b>	117	35	69	221
<b>1998</b>	107	59	76	242
<b>1999</b>	120	48	62	230
<b>2000</b>	144	40	72	256
<b>2001</b>	144	40	88	272
<b>2002</b>	116	53	79	248
<b>2003</b>	162	50	85	297
<b>2004</b>	173	57	93	323
<b>Total</b>	<b>3098</b>	<b>382</b>	<b>624</b>	<b>4104</b>

Répartition par sexe par sexe pour la dernière année disponible validée (Génération 2004)

	<b>Isère</b>	<b>Savoie</b>	<b>Haute-Savoie</b>	<b>Total</b>
<b>Fille</b>	65	17	23	105
<b>Garçon</b>	108	40	70	218
<b>Total</b>	<b>173</b>	<b>57</b>	<b>93</b>	<b>323</b>

### **I-2. Objectifs du registre**

#### **Dans le domaine de la Santé Publique, les objectifs sont de**

- Surveiller l'évolution de la prévalence des déficiences sévères de l'enfant sur une base géographique (trois départements à partir de septembre 2005)
- Surveiller l'évolution des taux de mortinatalité et plus particulièrement de la prévalence des interruptions de grossesse pour motif médical (IMG) sur la même base géographique
- Décrire les prises en charges éducatives et médicales des enfants porteurs de handicap
- Aider à la planification des besoins, afin d'assurer une prise en charge optimale de ces enfants.

#### **Dans le domaine de la recherche, il s'agit de**

- Mener des enquêtes analytiques, spécifiques à chaque type de déficience, ou portant sur les déficiences associées
- Identifier les étiologies des déficiences, incluant notamment les événements périnataux graves pouvant être en relation avec la survenue d'un handicap
- Etudier la faisabilité de surveillance de déficiences moins sévères ou associées
- Progresser sur la définition des pathologies et sur les classifications du handicap ou de la mortinatalité
- Mesurer et analyser l'impact du handicap sur les familles

### I-3. Justification du recours à un registre pour répondre aux objectifs ci-dessus :

La surveillance conjointe de la mortalité spontanée et induite, ainsi que du handicap de l'enfant, sur une même base géographique, fait l'originalité de notre registre. Ces 30 dernières années, les soins périnataux ont sensiblement changé avec le développement du diagnostic prénatal, l'évolution des soins obstétricaux et néonataux, ainsi que la mise en place du suivi postnatal des enfants prématurés. La surveillance associée des déficiences de l'enfant est essentielle à l'évaluation à long terme des politiques de santé mises en œuvre. Bien que l'évolution comparée des taux d'événements demeure difficile à interpréter, le RHEOP a pu montrer que le développement du diagnostic anténatal, et l'augmentation des IMG jusqu'au milieu des années 2000, n'ont pas été accompagnés d'une diminution de la prévalence du handicap : les taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience sensorielle (visuelle, auditive), motrice (paralysie cérébrale et autre déficience motrice) et intellectuelle sévère sont globalement restés stables depuis 1980 en Isère.

Malgré des évolutions tangibles, notamment pour les enfants avec TSA, la définition des déficiences neurosensorielles est suffisamment précise pour pouvoir repérer les enfants concernés. Compte tenu de la rareté des déficiences sévères de l'enfant, leur surveillance sous forme de cohorte est inadaptée. La solution consistant à restreindre le suivi chez les enfants à risque ne permettrait pas d'identifier le handicap d'origine post-natale. Par ailleurs, il n'existe pas à ce jour de recueil permanent d'informations épidémiologiques permettant la surveillance des déficiences sévères de l'enfant. Les MDPH se sont mises en place à partir de 2006, et auraient pu faire remonter un bilan de leur activité selon le type d'enfants accueillis. Pourtant à ce jour, ces structures s'investissent majoritairement sur l'accès aux droits des familles concernées, et ne semblent pas aptes à produire des statistiques fiables permettant la surveillance épidémiologique dans le domaine des handicaps de l'enfant. Le PMSI (Programme de Médicalisation du Système d'Information) ne peut à lui seul servir de système d'information pour les enfants porteurs de ces déficiences neurosensorielles sévères, et ce pour plusieurs raisons : tous les enfants avec déficience sévère ne sont pas hospitalisés, et, lorsqu'ils le sont, la qualité des informations, qui devrait comporter a minima la déficience sévère en diagnostic associé, n'est pas satisfaisante.

De nombreux pays disposent de statistiques publiques pour surveiller la mortalité. En France, depuis le décret n°2008-800 du 20 août 2008, la modification du mode d'enregistrement des enfants mort-nés ne permet plus de suivre la mortalité telle qu'elle est définie par l'OMS. Or la production de cet indicateur est obligatoire pour les États membres de l'Union européenne depuis le 1er janvier 2011. La solution envisagée en France est d'utiliser les données du PMSI à partir de 2012 (Instruction DGS/DGOS/DREES/MC1/R3/BESC no 2011-403 du 26 octobre 2011). Il est trop tôt pour statuer sur la pertinence de cette alternative. La surveillance des IMG pourrait aussi être réalisée par l'Agence de Biomédecine, grâce aux bilans d'activité des Centres PluriDisciplinaires de Diagnostic Prénatal (CPDPN). Cette possibilité n'a pas été exploitée jusqu'à maintenant. Enfin les certificats du 8<sup>ème</sup> jour complétés par les services départementaux de Protection Maternelle et Infantile n'incluent que les naissances vivantes. Le département de la Seine Saint Denis est le seul à avoir mis en place un certificat d'issue de grossesse spécifique complété pour les enfants mort-nés. Dans l'expectative d'études de faisabilité à partir de ces sources, le RHEOP est le seul registre de mortalité en France, capable de surveiller la mortalité spontanée et l'ensemble des IMG.

**SECTION II : Méthodes d'enregistrement des cas et informations recueillies**
**II-1. Sources d'identification des cas**
**Enregistrement à 7 ans (8<sup>ème</sup> année), C et enregistrement précoce (EP) des handicaps par département (**38** : Isère, **73** : Savoie, **74** : Haute-Savoie)**

Structures «source» <sup>a</sup>	Nombre de sources existantes <sup>b</sup>	Nombre de sources consultées <sup>b</sup>	Mode de Consultation <sup>c,d</sup>	Rythme de Consultation <sup>d</sup>	1ère année de Consultation <sup>d</sup>
<b>Sources Systématiques</b>					
MDA ISERE MDPH SAVOIE MDPH HAUTE-SAVOIE	1 par département	1 par département	Recueil sur place à partir des dossiers	1 à 40 fois/an	1992 ( <b>38</b> ) 2006 ( <b>73</b> ) 2006 ( <b>74</b> )
Services d'Information Médicale	<i>Aire géographique RHEOP</i> <b>38, 73, 74</b> : 18	<b>38</b> : 2	Requête sur les bases de données PMSI	1 fois/an	1995
Secteurs de psychiatrie Infanto juvénile	<b>38</b> : CHS/ les CMP/CATTP/ la structure intersectorielle autisme : Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme(CADIPA) <b>73</b> : CH/ les CMP/CATTP/ le Centre d'accueil thérapeutique spécifique à l'autisme (CATSA)/ Le Centre d'évaluation savoyard de l'autisme (CESA) <b>74</b> : CH/les CMP/CMPP	<b>38</b> : Consultation variable, (en fonction des cas à récupérer)  <b>73</b> : le 1 <sup>er</sup> intersecteur de psychiatrie	Recueil sur place ou par courrier	1 fois/an	1994 ( <b>38</b> ) 2006 ( <b>73</b> ) 2014 ( <b>74</b> ) Contacts en cours
SERVICES CLINIQUES * (hors psychiatrie) :  Néonatalogie Pédiatrie Services spécialisés : (Neuropédiatrie, Médecine physique et réadaptation pédiatrique, Ophtalmologie)	<i>Aire géographique RHEOP</i>  <b>38</b> : 4 ; <b>73</b> : 2 ; <b>74</b> : 4 <b>38</b> : 5 ; <b>73</b> : 2 ; <b>74</b> : 6 <b>38</b> : 3	<b>38</b> : 1 <b>38</b> : 1 <b>38</b> : 1  <b>73 et 74</b> : Contacts en cours	Recueil sur place à partir des dossiers	1 à 2 fois /an	1992 ( <b>38</b> ) 2006 ( <b>73</b> et <b>74</b> )
Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP) *	<i>Aire géographique RHEOP</i>  <b>38</b> : 6  <b>73</b> : 2 <b>74</b> : 4	6  1 4	Recueil sur place à partir des dossiers	1 fois /an	1992 (5) 2014 (1) 2006 2007
Réseau Naître et Devenir *			Croisement de listes	1 fois /an	2011
<b>Autres Sources (si besoin):</b>					
	- Pôle des Bébés Vulnérables Rhône-Alpes - Réseau Ecl'aur		Mode de consultation variable selon le complément		

	- Réseau Régional de Rééducation et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône Alpes (R4P) - l'Escale un des 4 services du centre de référence des HCL pour les troubles des apprentissages).		d'information souhaité		
--	--	--	------------------------	--	--

\* Sources utilisées pour l'enregistrement précoce, qui correspond au repérage des enfants qui répondent aux critères d'inclusion du registre avant leur 6<sup>ème</sup> année de vie

### Mortinatalité et Interruptions Médicales de Grossesse

Structures «source» <sup>a</sup>	Nombre de sources existantes <sup>b</sup>	Nombre de sources consultées <sup>b</sup>	Mode de Consultation <sup>c,d</sup>	Rythme de Consultation <sup>d</sup>	1ère année de Consultation <sup>d</sup>
<i>SERVICES CLINIQUES MATERNITE (situation 2014)</i>	<i>Aire géographique RHEOP</i> <b>38</b> : 8 <b>73</b> : 4 <b>74</b> : 7 <i>Autres départements</i> <b>69</b> : 5 <b>26</b> : 1	8 4 7 5 1	Recueil sur place à partir des cahiers d'accouchement et/ou des dossiers	1 fois/an (petites maternités à 8 fois/an (grosses maternités)	1992 ( <b>38</b> ) 2006 ( <b>73</b> ) 2006 ( <b>74</b> )  1992 1992
<i>SERVICES d'Information Médicale</i>	<i>Aire géographique RHEOP</i> <b>38, 73, 74</b> : 17 <i>Autres départements</i> <b>69</b> : 1 <b>26</b> : 1	1 (HCL)	Requête sur les bases de données PMSI		1992 ( <b>38</b> )  2012
<i>CPDPN</i>	<i>Aire géographique RHEOP</i> <b>38</b> : 1 <i>Autre département</i> <b>69</b> : 1	1 1	Croisement de listes et recueil à partir des dossiers	2 fois/an	1999  2008
<i>Laboratoires d'anatomie-pathologique</i>	<i>Aire géographique RHEOP</i> <b>38</b> : 2 <b>73</b> : 1 <b>74</b> : 1 <i>Autre département</i> <b>69</b> : 1	2 1 1 1	Croisement de listes et recueil sur place ou/et envoi de CR	1 à 8 fois /an	1999 ( <b>38</b> ) 2006 ( <b>73</b> ) 2006 ( <b>74</b> )  2009
<i>Cytogénétique</i>	<i>Aire géographique RHEOP</i> <b>38</b> : 1 <b>73</b> : 1 <i>Autre département</i> <b>69</b> : 1	1 1 1	Croisement de listes et recueil sur place à partir des dossiers	1 fois /an	1992 ( <b>38</b> ) 2008 ( <b>73</b> )  2006

## II. 2. Procédures de suivi

### Suivi hors statut vital :

- Un suivi des cas est-il réalisé (hors statut vital) ?  
Non

### Statut vital :

- Une recherche systématique du statut vital est-elle faite ?  
Non

### II-3. Données recueillies pour chaque cas notifié (joindre en annexe un exemplaire du formulaire de notification)

#### Fiche huitième année de vie

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Type du recueil	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2004)	Commentaires
<b>Données d'identification</b>	Nom, Prénom de l'enfant (1)	Systématique	1980	2004	non saisis dans base med	(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil
	Nom, prénom, nom de jeune fille, (1)		1980	non saisis dans base med		
	date de naissance de la mère et/ou âge de la mère à la naissance (1)		1980	5,3%		
	Commune de résidence à 8 ans (1)		1980	saisie mais non conservée		
	Canton de résidence à 8 ans		1980	0%		
	Département à 8 ans		1980	0%		
	Département de résidence à la naissance		1980	10,8%		
	Lieu de naissance (1)		2000	non saisi dans base med		
	Date du recueil		1980	0%		
	Numéro base		1980	0%		
	Numéro enfant		2000	non saisi dans base med		
	Année naissance		1980	0%		
	Maternité de naissance		1980	4,3%		
	Sexe		1980	0%		
Existe-t-il une Fiche Enregistrement Précoce (oui/non)	1988	0%				
Fiche Paralysie Cérébrale	2000	non saisie dans base med				
<b>Données socio- démographiques</b>	Profession du père (code INSEE)	1980	2004	26,3%	Pour palier le manque d'information socio- démographiques dans la source MDA, l'accent a été mis dans la source "camsp". Cet enregistrement systématique devrait améliorer l'exhaustivité de ces données	
	Temps de travail du père	2001	48,3%			
	Profession de la mère (code INSEE)	1980	13,9%			
	Temps de travail de la mère	2001	65,3%			
	Situation familiale	2003	57,3%			
	Médecin(s) suivant l'enfant	1980	non saisi(s) dans base med			

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Type du recueil	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2004)	Commentaires	
<b>Sources de données</b>	Code source (correspondants aux différentes sources)	Systématique	1980	2004	0%		
	Département de la source		2000		non saisi dans base med		
<b>Information sur la grossesse et la naissance</b>	Grossesse : connue pour être une FIV : oui, non		1995	2004	0,0%	Pour palier le manque d'information périnatale dans la source MDA, l'accent a été mis dans la source "camsp". Cet enregistrement systématique devrait améliorer l'exhaustivité de ces données	
	Unique, 1er jumeau, 2ème jumeau, autre		1995		20,4%		
	Age gestationnel		1980		19,8%		
	Poids de naissance		1980		22,0%		
	Transfert (hospitalisation en néonatalogie) : oui, non, ne sait pas		1980		19,2%		
<b>Handicap</b>	<b>Déficience principale :</b>						
	Date du 1 <sup>er</sup> signalement CDES		1980	2004	3,4%		
	Age au diagnostic (en mois)		1980		12,1%		
	Taux d'incapacité		1980		6,8%		
	Age à ce taux	1980		19,5%			
	<b>Déficience motrice</b> oui/non	2000		non saisie dans base med			
	Paralysie cérébrale : oui, non	1980		0%			
	Polyhandicap : oui, non	1980		0%			
	Diagnostic en clair	1980		0%			
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980		0%			
	Code CDES	1980		0%			
	Autonomie motrice : seul, aide (béquille...), fauteuil roulant, grabataire	1995		17,6%			
	<i>Si CP oui</i>						
	BFMF (motricité fine membre supérieure)	2002		0%			
GMFCS (motricité membre inférieur)	2002		0%				
<i>Si CP non</i>							
<i>rééducation permanente, appareillage permanent</i>	2000		non saisis dans base med				

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Type du recueil	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2004)	Commentaires
<b>Handicap</b>	<b>Troubles du développement psychique</b> oui/non	Systématique	2000	2004	non saisi dans base med	
	Diagnostic en clair		1980		0%	
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10		1980		0%	
	Code CDES		1980		0%	
	<b>Déficience intellectuelle</b> oui/non		2000		non saisi dans base med	
	Diagnostic en clair		1980		0%	
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10		1980		0%	
	Code CDES		1980		0%	
	Niveau de développement intellectuel : instable/non testé/testé		2000		non saisi dans base med	
	Date du test, type de test, résultat		2000		non saisi dans base med	
	<b>Déficience sensorielle</b> oui/non		2000		non saisi dans base med	
	visuelle oui/non		2000		non saisi dans base med	
	auditive oui/non		2000	non saisi dans base med		
	Diagnostic en clair		1980	0%		
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10		1980	0%		
	Code CDES		1980	0%		
	Si visuelle : acuité visuelle après correction OD/OG		2000	non saisi dans base med		
	Correction rééducation/lunette/autre		2000	non saisi dans base med		
	Pathologies associées : nystagmus/strabisme/ cataracte/ amblyopie/astigmatisme/myopie		2000	non saisi dans base med		
	Si auditive : perte auditive sans appareil en dB OD/OG		2000	non saisi dans base med		
	correction: rééducation/orthophonie/prothèse/implant		2000	non saisi dans base med		
	<b>Comitialité</b> oui/non		2000	2004	non saisi dans base med	
	Diagnostic en clair		1980		0%	
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10		1980		0%	
	Code CDES		1980	0%		
	Epilepsie ou convulsions répétées		Ajout 2005	2004		
	Traitement		Ajout 2005			
	Crises après traitement		Ajout 2005			
	<b>Déficience du langage et de la parole</b> oui/non				non saisi dans base med	
	Diagnostic en clair		1980		0%	
Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980		0%			
Code CDES	1980		0%			
Autres informations (en clair)	2001		non saisies dans base med			
Malformation : oui, non	1980		0%			
Si oui, code CIM 10	1980		0%			

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Type du recueil	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2004)	Commentaires
<b>Etiologie ou facteurs de risque des déficiences</b>	Etiologie connue : oui/non/suspectée	Systématique	1980	2004	32,2%	La cause du handicap reste souvent inconnue
	Période étiologie connue (prénatale, néonatale, périnatale...)				0%	
Code CIM9 puis CIM10					1%	
Déficience analogue ou autre déficit neurosensoriel dans la famille ? Précisez					non saisi dans base med	
<b>Prise en charge</b>	Age de la prise en charge		1980	2004	3,1%	
	Lieu de scolarisation		1980		1,2%	
	Département du lieu de scolarisation	Ajout 2005				
	Durée de la scolarité : <1/2 temps/1/2 temps/>1/2 temps	1980		13,6%		
	Lieu de prise en charge spécialisée	1980		3,7%		
Département du lieu de prise en charge	Ajout 2005					
Durée de la prise en charge : externat/1/2 internat/internat pour les enfants scolarisés en établissement médico-éducatif	1980			18,7%		
<b>Imagerie</b>	Imagerie cérébrale : normale/pathologique/inconnue Si pathologique, pourquoi (en texte clair)		2003	2004	6,2%	non saisi dans base med

## Fiche Paralysie Cérébrale

Type de données Fiche Paralysie Cérébrale	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2004)	Commentaires
<b>Données d'identification</b>	Date du recueil		1997	2004	0%	
	N°fiche 8ans		1997		0%	
	Nom, Prénom de l'enfant (1)		1997		non saisis dans la med	
	Sexe		1997		0%	
	N° fiche CP		1997		0%	
	Date de naissance enfant		1997		0%	
	Canton de résidence à 8 ans		1997		0%	
	Département actuel		1997		0	
	L'enfant a-t-il une CP ?		1997		0%	
	Lieu de naissance, maternité		1997		11,4%	
	Année naissance mère		1997		6,8%	
	Age de la mère		1997		9,1%	
<b>Grossesse</b>	Nombre de grossesses précédentes avec un enfant vivant ou un enfant mort-né : aucune/1/2/>2/inconnuee		1997	2004	11,4%	
	Mode accouchement : voie basse/césarienne avant travail/césarienne pendant travail/césarienne sai		1997		9,1%	
<b>Données périnatales</b>	Poids de naissance		1997	2004	9,1%	(2) Pour palier le manque d'information périnatale dans la source MDA, l'accent a été mis dans la source "camsp". Cet enregistrement systématique devrait Cet enregistrement systématique devrait améliorer l'exhaustivité de ces données
	Age gestationnel		1997		9,1%	
	Nombre d'enfants issus de cette grossesse : 1/2/>2/inconnue		1997		6,8%	
	Si grossesse multiple, rang de l'enfant : 1/2/3 ou plus/inconnue		1997		0%	
	APGAR à 5 min		1997		72,7% (2)	
	L'Enfant a-t-il été admis dans une unité de soins intensifs ? Oui/Non/inconnue		1997		15,9%	
	Si oui, y a-t-il été pendant 24h ou plus ?		1997		38,6% (2)	
	A t-il eu des convulsions dans les 72 1ères heures ? Oui/Non/inconnue		1997		25% (2)	
	A t-il eu une imagerie ? oui/non/inconnue		2002		27,3% (2)	
	A t-il eu une IRM après le 1er mois de vie ? Oui/Non/inconnue		1997		38,6% (2)	
	Résultat IRM		1997		non saisi	

Type de données Fiche Paralysie Cérébrale	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2004)	Commentaires
<b>Type de Paralysie Cérébrale</b>	CP spastique : bilatérale/unilatérale droite/unilatérale gauche CP dyskinétique : dystonique/choréo-athétosique/inconnue CP ataxique : VRAI/FAUX Inclassable raison ?		1997	2004	0% 2,3% 0% 0%	
<b>Paralysie cérébrale postnéonatale</b>	La cause de la déficience est survenue après 27 jours de vie : oui/non/inconnue Cause la plus probable : code CIM10 Age ou la cause est survenue (en mois)		1997	2004	2,3% 0% 4,5%	
<b>Fonction motrice</b>	GMFCS (motricité membre inférieur) BFMF (motricité fine membre supérieure)		1997	2004	0% 0%	
<b>Déficience visuelle</b>	Existe-t-il une déficience visuelle ? oui/non/inconnue L'enfant porte-t-il des lunettes ? oui/non/inconnue L'enfant a-t-il une déficience visuelle sévère ? oui/non/inconnue		1997	2004	4,6% 5,9% 11,8%	
<b>Déficience auditive</b>	Existe-t-il une déficience auditive ? oui/non/inconnue L'enfant a-t-il une déficience visuelle sévère ? oui/non/inconnue		1997	2004	6,8% 0,0%	
<b>Déficience intellectuelle</b>	Existe-t-il une déficience intellectuelle ? oui/non/inconnue Si oui : testé ou appréciation clinique Si oui : 70-84/50-69/20-49/<20/<50 Si disponible valeur QI Date du test QI Age en mois du test QI		1997 2002 1997 1997 1997	2004	2,3% 0% 2,3% NA 0% 0%	
<b>Epilepsie</b>	L'enfant a-t-il déjà souffert d'épilepsie ou de convulsions répétées ? oui/jamais/inconnue L'enfant reçoit-il actuellement un traitement pour son épilepsie ? oui/non/inconnue		1997	2004	13,6% 0%	

Type de données Fiche Paralyse Cérébrale	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2004)	Commentaires
<b>Anomalie congénitale</b>	L'enfant a-t-il une anomalie congénitale ? oui/non/inconnue Si oui, code CIM10		1997	2004	6,8% 0%	
<b>Syndrome</b>	L'enfant a-t-il un syndrome ou une maladie génétique pouvant être la cause de la PC ? oui/non/inconnue Si oui, code CIM		1997	2004	6,8% 0%	
<b>Evènement particulier</b>	Pathologie 1, code CIM Pathologie 2, code CIM Pathologie 3, code CIM		1997	2004	0% 0% 0%	
<b>Commentaires</b>			1997	2004	non saisi dans la base med	
<b>Source de données</b>			2000	2004	0%	

## Fiche IMG et Mort-nés

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2012)	Commentaires et/ou % de données manquantes (2012) parmi ≥22SA ou 500g	
<b>Données d'identification</b>	Numéro fiche RHEOP	Systématique	1991	2012	0%	(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil	
	IMG ou Mort-né		1991		0%		
	Date évènement (1)		1991		0%		
	Maternité de naissance		1991		0%		
	Nom et prénom de l'enfant (1)		2000		non saisi dans base med		
	Nom de jeune fille, d'épouse, prénom de la mère (1)		1991		non saisi dans base med		
	Date naissance mère (1)		2000		non saisi dans base med		
	Année évènement		1991		0%		
	Commune de résidence : code canton		1991		0%		
Département de résidence	1991		0%				
<b>Sources de données</b>	Maternité, service génétique, autre		1991	2012	0%		
<b>Données socio- démographiques</b>	Medecin (gyneco, sage-femme,...) suivant la mère		Systématique	1991	2012	non saisi dans base med	6,9%
	Age de la mère			2011		12,9%	
	Poids de la mère			Ajout 2013		NA	
	AG au moment de la mesure du poids mère			2011		14,1%	
	Taille de la mère	2011		4,2%		0,9%	
	Parité	1991		18,4%			
	Profession mère (INSEE)	Ajout 2012, mais récupération des données depuis 1991		8,2%		Peu renseigné dans les dossiers obstétricaux	
	Vit à domicile	1991		36,7%			
	Profession père (INSEE)	Ajout 2012, mais récupération des données depuis 1991		13,9%			
<b>Grossesse</b>	Date début de grossesse DDG	Systématique	2010	2012	18,4%	Données utiles que si AG naissance inconnu	
	Date dernières règles si DDG inconnue		2010		29,7%		
	Type de grossesse (fiv, induite, spontané),		1991		4,7%		
	Unique, jumeau 1, Jumeau 2, autre		1991		3,0%		0,9%

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2012)	Commentaires et/ou % de données manquantes (2012) parmi ≥22SA ou 500g
<b>Mère</b>	Antécédent (code CIM10)	Systématique	Ajout 2013		NA	Pas de distinction possible entre absence de pathologies ou pathologies non renseignées
	Pathologie en cours de grossesse (code CIM 10)		1988	2012	71,60%	
<b>Dépistage T21</b>	Dépistage T21 Si oui : risque combiné T1, risque séquentiel T2, marqueurs sériques T2 seuls, marqueurs sériques seuls Si oui : résultat normal, anormal Si oui : valeur risque 1/XXXX Si non : refus des parents oui, non Si non : motif autre (texte libre)		2009	2012	24,3%	Suivi du 1er trimestre de grossesse mal renseigné dans dossiers obstétricaux (suivi fréquent en ville)
			2012		14,8%	
			2009		6,2%	
			2011		7,2%	
			2012		16,7%	
<b>Observations</b>	Texte libre		2012	NA		
<b>Accouchement</b>	Début de travail (césarienne, spontané, provoqué) Voix basse, haute		1988	2012	2,5%	
			1995		3,5%	
<b>Fœtus et nouveau né</b>	Sexe Poids Age gestationnel Si AG imprécis 21 SA et moins/22-36 SA/37 SA et plus Moment du décès si mort-né: MFIU, Décès intra-partum, Inconnu		1988	2012	8,9%	0,9%
			1988		17,9%	0,5%
			1988		0%	
		1988	0%			
<b>Examen en cours de grossesse, anatomo-pathologique, caryotype</b>	Echographie Si oui, AG Echographie 1er trim ≤ 15SA Si oui, clarté nucale: normale, anormale, inconnue Echographie > 15SA Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM Doppler Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM Biologie moléculaire Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM	1988	2012	5,5%	Effectifs sous-jacents variables selon le type d'examen	
		1988		13,0%		
		1988		0,3%		
		2009		0,0%		
		2007		NA		

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2012)	Commentaires et/ou % de données manquantes (2012) parmi ≥22SA ou 500g
<b>Examen en cours de grossesse, anato-morphologique, caryotype</b>	<b>Caryotype</b>	Systématique	1988	2012	15,9%	Effectifs sous-jacents variables selon le type d'examen
	Si oui, AG				4,0%	
	Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM					
	Si oui, mode de réalisation : amniocentèse, biopsie trophoblaste, ponction sang fœtale, sans info, autre		2002		5,3%	
	Si oui, indication caryotype : risque, cas index, signes d'appel échographique, autre		2009		17,8%	
	<b>Examen liquide aspiration</b>		2012			
	Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM				20,0%	
	<b>Examen anato-morphologique du placenta</b>		1988			
	Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM				2,4%	
	<b>Examen macroscopique du fœtus</b>		2009			
Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM		0%				
<b>IRM</b>	2009		0%			
Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM						
<b>Autre</b>	1988		0%			
Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM						
<b>Autopsie</b>	1988		5,8%			
Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM						
<b>Synthèse du cas</b>	Motif IMG : anomalie morphologique\cause fœtale\anomalie chromosomique\cause maternelle	Echantillon : IMG	2009	2012	0%	La cause de décès reste inconnue après examen du dossier pour 40% des cas
	Cause décès : patho mère\cause vasculo-placentaire\patho annexes\infection\patho fœtale\inconnue\autre	Echantillon : MN	2009		0%	

#### **II-4. : Qualité de l'information recueillie :**

##### **Description des procédures de validation des cas :**

L'inclusion des cas de handicap et de morts fœtales se fait à partir de critères d'inclusion bien définis. Pour la paralysie cérébrale, un arbre décisionnel sert de support aux enquêtrices pour l'inclusion. Les informations venant des différentes sources sont comparées, et en cas de divergence ou doute sur la pathologie, les cas sont discutés en réunion d'équipe, et un médecin suivant l'enfant peut également être contacté. Dans le domaine du handicap, cette démarche est souvent nécessaire pour apprécier la sévérité de la déficience. Ce médecin peut être un médecin généraliste ou spécialiste, un pédiatre ou médecin d'établissement soignant l'enfant.

##### **Description des méthodes utilisées pour apprécier l'exhaustivité des cas notifiés :**

Plusieurs méthodes sont utilisées pour apprécier l'exhaustivité des cas notifiés:

- la diversification des sources permet d'augmenter l'exhaustivité et le nombre moyen de sources par cas est régulièrement suivi
- la méthode capture-recapture
- la comparaison des prévalences de handicap avec celles du registre de handicap de l'enfant de la Haute-Garonne (RHE31), et des registres étrangers, en particulier les registres participants au réseau sur la paralysie cérébrale (SCPE), et la comparaison avec des enquêtes épidémiologiques ponctuelles en France.

##### Pour l'Observatoire Périnatal:

La source de repérage des cas est quasi exclusivement la maternité.

Chaque année, les CPDPN des Hospices Civils de Lyon et de Grenoble sont interrogés et permettent de compléter les informations, exceptionnellement d'identifier des IMG supplémentaires. Les IMG précoces (avant 22 semaines) sont les plus susceptibles d'être méconnues des enquêteurs en maternité car le parcours de soins pour ces cas peut être celui de la chirurgie gynécologique ou générale dans les petits établissements. De même, les résultats des analyses effectuées par les laboratoires de cytogénétique et d'anatomopathologie (placentas, autopsies) sont récupérés par le RHEOP et peuvent permettre de compléter le bilan post-mortem, beaucoup plus rarement d'identifier des cas supplémentaires par croisement des listes de cas.

Concernant les cas domiciliés dans les 3 départements mais pris en charge dans des maternités en dehors de cette zone :

- Seuls les cas pris en charge dans le département du Rhône (collaboration établie entre REMERA, Registre des Malformations congénitales Rhône-Alpes, et le RHEOP) et dans le département de la Drôme à la maternité du CH de Romans sont recensés
- Le recours à d'autres maternités dans les départements français limitrophes ou à Genève est considéré comme négligeable, compte tenu de l'éloignement de ces établissements

A partir de l'analyse de la base régionale PMSI des RSA, la déclaration récente de la mortinatalité dans le PMSI devrait permettre désormais de repérer des morts fœtales éventuellement prises en charge dans les départements limitrophes.

##### Pour le Handicap

Les principales sources de données, sont les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) ou maison départementale de l'autonomie (MDA) selon la dénomination spécifique à chaque département. Ces structures ont actuellement en charge la gestion de nombreuses prestations qui concernent à la fois l'attribution d'une allocation financière, l'orientation pour une prise en charge en établissement médico-social, ainsi que l'ensemble des aménagements de la scolarisation proposés aux enfants en situation de handicap (auxiliaire de vie scolaire notamment, aménagement des examens, temps d'épreuve majoré...). Ces organismes centralisent donc toutes les demandes que les familles d'enfants atteints d'une déficience peuvent être amenées à formuler. L'éventail des prestations fournies étant très large, on peut légitimement supposer qu'une très grande majorité de ces enfants seront concernés par une demande d'ouverture de droit auprès de ces structures et seront donc repérés pour inclusion dans le registre. Certains enfants peuvent cependant ne pas être enregistrés dans ces MDPH ou MDA, justifiant l'intérêt pour le registre de disposer de sources d'inclusion complémentaires. Citons pour exemple un enfant présentant un TSA dont la prise en charge est effectuée uniquement en milieu sanitaire (par opposition au médico-social), ambulatoire ou non, mais ne nécessitant ni adaptation du milieu scolaire ni prise en charge par le milieu médico-social. Les enfants présentant une forme de TSA peu sévère, par exemple, ou une forme clinique proche de la catégorie diagnostic d'Asperger, sont probablement les plus nombreux dans ce cas. L'utilisation de sources de données complémentaires notamment issues des secteurs de psychiatrie infanto-juvénile ainsi que les unités d'évaluation et de diagnostic de l'autisme permet d'augmenter l'exhaustivité du recueil des cas pour ces enfants.

Les MDA/MDPH de chaque département nous permettent de recueillir plus de 95% des cas avec une déficience sévère. Les recueils complémentaires, réalisés auprès des autres sources, permettent de récupérer des enfants en situation de handicap qui ne bénéficient pas d'une prise en charge par les MDA/MDPH.

## Résultats sur l'exhaustivité :

### Nombre annuel moyen de sources par cas pour les 4 dernières années validées :

Pour le handicap:

Génération			
2001	2002	2003	2004
1,6	1,4	1,4	1,3

Pour la mortalité :

	Génération			
	2009	2010	2011	2012
Morts fœtales	1,34	1,43	1,08	1,05
IMG	2,22	2,03	1,78	1,44
Total	1,9	1,9	1,58	1,34

Une baisse du nombre de sources consultées par cas est notée pour le handicap comme pour la mortalité :

- Pour le handicap la baisse peut presque entièrement être expliquée par une baisse du recours aux services spécialisés, comme la pédiatrie et la néonatalogie, car on avait observé que pour les générations antérieures à celles rapportées ici, que la pédiatrie et la néonatalogie ne rapportaient aucun cas supplémentaire par rapport aux autres sources. Aussi ces enfants dans ces services spécialisés se retrouvaient tous dans les CAMPS. Pour la génération 2005, nous avons cependant renforcé le recueil auprès des CAMSP et le nombre annuel moyen devrait remonter.
- Pour la mortalité : La différence observée entre IMG et morts fœtales est liée à l'utilisation très fréquente des données des CPDPN pour les IMG. La diminution observée à partir de 2011 correspond à une modification du codage des cas : les sources saisies sont désormais les sources qui permettent initialement de repérer le cas, ou de le confirmer lors des contrôles d'exhaustivité par croisement de listes. Les sources complémentaires permettant de compléter l'information ne sont plus enregistrées car l'interprétation de leur nombre est difficile. En effet, il dépend de la chronologie entre date de recueil et date de disponibilité des résultats d'examen post-mortem : le retard lié à la réalisation des examens foeto-pathologiques nous oblige par exemple à solliciter les laboratoires afin de récupérer les résultats, le compte rendu étant moins présent dans les dossiers de maternité.

L'exhaustivité du registre de handicap a été évaluée pour les générations 1997 à 2003 avec la méthode capture-recapture et le taux d'exhaustivité était estimé à 83.3 % (IC 95% 77.9 - 87.5), ce qui est similaire à celui trouvé pour les générations 1985 à 1993 de 85% [IC 95% 78-89] (travail réalisé par un interne de santé publique, non publié).

En 2012, une enquête d'exhaustivité sur la mortalité a été menée en reprenant l'ensemble des cahiers d'accouchements 2010 de toutes les maternités. L'hypothèse sous-jacente était la méconnaissance de certains cas dans les maternités où les enquêtrices n'ont pas d'accès systématique aux cahiers d'accouchement. Cette étude a permis d'enregistrer 5 cas supplémentaires, dont 4 IMG précoces.

### Description des procédures de contrôle qualité :

Des contrôles qualité sont réalisés annuellement. Ces procédures permettent de corriger ou compléter durant l'année N les données de l'année N-1 à N-2. Ces contrôles sont basés sur le croisement de variables permettant d'identifier des valeurs non-concordantes ou la recherche de valeurs aberrantes.

Parmi les mort-nés et IMG, sont ainsi vérifiées les valeurs d'âge maternel, d'âge gestationnel, de poids de naissance, ainsi que la cohérence de certaines données (ex : mode de début de travail et voie d'accouchement, macération à l'autopsie et moment du décès=in utero).

Pour les enfants avec une déficience sévère des contrôles de cohérence sont effectués au moment de l'exploitation des données. On peut citer par exemple parmi cette liste non-exhaustive : la présence simultanée d'une déficience motrice (sans aucune autonomie) et intellectuelle (QI < 35, ou déficience intellectuelle sévère ou profonde) lorsque l'item "polyhandicap" est coché, les données manquantes pour le transfert néonatal des enfants nés avant 34 SA ou avec un poids de naissance <1500 g, la présence d'un code CIM commençant par la lettre Q quand l'item "malformation" est coché.

### **III-1. Dispositifs de sécurité des données :**

#### **Mesures mises en place pour sécuriser les données :**

Le recueil se fait dans les différents sites sur des fiches papier. Que ce soit pour le handicap ou la périnatalité, ces fiches contiennent une partie administrative distincte de la partie médicale. L'ensemble des fiches sont ensuite saisies par les assistantes sur 2 fichiers distincts, l'un administratif (nominatif) et l'autre médical, se trouvant sur deux ordinateurs différents. Un numéro d'identifiant est donné pour chaque fiche saisie dans la base médicale et reporté sur la fiche papier. Après saisie de la fiche médicale, la partie comportant les données nominatives est détachée et les deux fiches sont stockées dans deux armoires à clé qui se trouvent dans deux bureaux différents.

### **III-2. Informatisation**

- Matériel informatique utilisé –
  - 1 Macintosh ordinateur portable
  - 1 Macintosh bureau
  - 3 PC portables
  - 4 PC bureau
  - 1 imprimante laser
  - 1 imprimante HP
  - 1 réseau (Synology NAS)

### **III-3. Exploitation statistique des données**

Logiciels informatiques utilisés :

- pour la gestion des bases de données :  
Pour la saisie des données dans la base médicale le logiciel 4D, version 11 SQL, est utilisé.

Pour les données administratives:

Les données administratives sont saisies dans Excel

- pour les analyses statistiques :  
Les analyses statistiques sont faites avec STATA version 10.

### **III-4. Production de statistiques de base**

- Statistiques descriptives de base :  
Les statistiques de base utilisées sont les taux prévalences avec leur 95% CI, et la régression de Poisson pour les analyses de tendances dans le temps
- Années pour lesquelles les résultats sont disponibles et validés :  
Pour le handicap: les années 1980 à 2004 sont validées et analysées  
Pour la mortalité: les années 1988 à 2012 sont validées et analysées
- Périodicité des exploitations statistiques (effective ou prévue pour les nouveaux registres) :  
Annuel
- Modalités de diffusion et de valorisation de ces données (effective ou prévue pour les nouveaux registres)  
Chaque année un rapport annuel est réalisé présentant les résultats sur les 5 dernières années enregistrées, les résultats de la dernière année faisant l'objet d'un tableau de bord détaillé. Depuis 2013, ce rapport a été divisé en 2 parties: une partie nommée "méthodologie de référence", qui a vocation à n'être rééditée qu'en cas de changement, et une partie nommée "Rapport d'activité [année] : évolution du registre et résultats". Les rapports sont diffusés annuellement à tous les membres actifs du registre, membres des instances et du Comité Technique, professionnels des sources de données, financeurs. Ils sont également mis en ligne à l'adresse suivante : <http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/rheop/>

### III-5. Procédures et conditions d'accès aux données pour les tiers

Une procédure précisant les conditions d'obtention des données issues du registre a été mise en place en 2009. Cette procédure inclut une charte d'utilisation des données du RHEOP, ainsi qu'un formulaire de demandes de données. Ce formulaire inclut l'identification du tiers demandeur, le contexte et l'objectif de la demande, ainsi que le respect des exigences réglementaires vis-à-vis du traitement des informations.

En pratique, le RHEOP n'a jusqu'à présent jamais transmis de données individuelles à des tiers, et ce pour plusieurs raisons :

- La 1ère et la plus importante, est que les demandes qui parviennent au RHEOP sont d'emblée des demandes de données agrégées sur des questions spécifiques. Le tableau ci-dessous résume les demandes que nous avons traitées de 2009 à 2014.
- Les tiers demandeurs ne sont pas toujours compétents pour réaliser l'analyse de données.
- Le traitement d'informations individuelles nécessiterait que les demandeurs fassent les démarches nécessaires vis-à-vis du CCTIRS et de la CNIL, sauf si leur requête peut exclure toute donnée directement ou indirectement nominative.
- Les questions à traiter sont généralement pointues, nécessitent une bonne connaissance de nos bases et de leurs variables, et requièrent un retour aux fiches papier pour des vérifications ou compléments d'information.

Année	Tiers demandeur	Nature de la demande	Population et Zone géographique
<b>Mars 2014</b>	Doctorante Michal RAZ en sociologie à l'EHESS/Cermes3 à Paris	Nombre de morts fœtales et IMG porteuses d'anomalies congénitales de l'appareil génital	IMG et morts foetales de 1992 à 2012, dans le département de l'Isère, et dans les départements de Savoie et Haute Savoie (de 2005 à 2012)
<b>Mars 2014</b>	Christine Francomme, Association « Bâtir le refuge de Tedhi »	Ajout d'une année pour la demande faite en janvier 2013	Enfants nés de 1999 à 2004 dans le Grésivaudan (certains cantons du département de l'Isère et de la Savoie)
<b>Janvier 2013 (mise à jour 2014)</b>	Françoise Galletti, Association Besoin d'Apprendre Isère	Nombre d'enfants avec un TED pour déposer un projet en vue de la création d'un établissement	Enfants nés entre 1999 et 2003 et résidents en Isère
<b>Janvier 2013</b>	Christine Francomme, Association « Bâtir le refuge de Tedhi »	Nombre d'enfants avec un TED pour la création d'une crèche pour enfants porteurs de ce handicap	Enfants nés de 1999 à 2003 dans le Grésivaudan (certains cantons du département de l'Isère et de la Savoie)
<b>Novembre 2012</b>	Véronique Denis, chef de service SAAAIS-SAFEP 38	Nombre d'enfants avec une déficience visuelle sévère	Enfants nés de 1997 à 2002 et résidents en Savoie, Haute Savoie et Isère
<b>Mai 2011</b>	Afipaeim, Association Familiale de l'Isère pour Enfants et Adultes Handicapés Intellectuels	Décrire les caractéristiques des enfants avec un poly- ou pluri-handicap, et l'évolution de leur nombre dans le temps	Enfant nés de 1980 à 2000 pour l'Isère, et de 1997 à 2000 pour la Savoie et la Haute-Savoie
<b>Juin 2010</b>	PMI Echirolles	Evolution de la prévalence des enfants porteurs d'une déficience sévère	Enfants nés de 1989 à 2000, résidents à Grenoble et son agglomération

**SECTION IV : Travaux de recherche réalisés dans le cadre du registre**

**Tableau des travaux de recherche réalisés dans le cadre du registre de 2009 à 2013**

Etude	Justification scientifique et objectif/hypothèses	Pertinence recours registre	Calendrier	Coordonnateur/ Collaborations	Publications/ Communications
<b>Handicap de l'enfant</b>					
Surveillance of Cerebral Palsy in Europe - Network * Projet SCPE-NET  * OP GRANT SCPE	- Poursuite de l'harmonisation des données sur les enfants avec paralysie cérébrale en Europe - augmentation de la base de données existante - exploration des données épidémiologiques pour les enfants avec déficience intellectuelle en Europe	Le RHEOP procède à un recueil de données à la fois pour les enfants avec paralysie cérébrale, et pour les enfants avec déficience intellectuelle sévère	Le réseau SCPE a été mis en place en 1998 et coordonné par le RHEOP de 1998 à 2008. Projet SCPE-NET de 2009 à 2013  2014	Coordonnateur : Madrid University de 2009 à 2013 RHEOP est un partenaire associé de SCPE-NET Collaborations: 24 registres européens  Pour l'Operating Grant le coordonnateur est toujours Madrid	Articles : 22 Communications : 16
Déficience Intellectuelle Légère (DIL)	- Estimer la prévalence de la DIL - Décrire les principales étiologies - Déterminer la part des enfants avec maladie rare - Décrire le parcours scolaire de ces enfants entre 6 et 13 ans	-Compétences méthodologiques en épidémiologie -Utilisation des données du registre afin d'optimiser les inclusions des DIL limites inférieurs (QI proche de 50) et tendre à l'exhaustivité	Mars 2008- décembre 2012	Coordonnateur : RHEOP Collaborations : Département de Génétique et Procréation (PS Jouk), CHU de Grenoble	Articles : 2 Communications : 2 Rapports : 1

Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe (SPARCLE 2)	Etudier la participation et qualité de vie des enfants PC à l'âge de 13 à 17 ans	Repérage des cas d'adolescents avec PC par le RHEOP	2009-2012	Coordonnateur : Newcastle University RHEOP est partenaire Collaborations : 6 autres registres/pop based surveys	Articles : 3 Communications : 7
2 <sup>ème</sup> Plan Autisme	- Rédaction d'une revue de littérature sur la prévalence des Troubles Envahissants du Développement (TED) - rédaction d'un protocole en vue d'un enregistrement des TED à l'adolescence - Etude de faisabilité pour utiliser le PMSI psychiatrie pour le repérage des adolescents ou jeunes adultes avec TED - Estimer la prévalence TED - Déterminer la fiabilité diagnostique des TEDs	Expertise dans le domaine de l'épidémiologie de l'autisme	2008-2010	Coordonnateur: RHEOP Collaborations: RHE31 (C Arnaud), CADIPA (B. Assouline), DIM CHU-Grenoble	Rapports : 2 Articles : 2 Communications : 1
The European Network of Surveillance on risk factors for Autism and Cerebral Palsy Project (ENSACP)	Harmoniser la surveillance des facteurs de risque de l'autisme et de la paralysie cérébrale	Expertise pour l'harmonisation des facteurs de risque périnataux	2008-2010	Coordinateur : Aarhus University (DK) Collaborations : David Cohen, Pitié-Salpêtrière, Paris	Articles : 2
Perception, Action, Cognition, Environment for Cerebral Palsy (Fondation Motrice, Soodial)	Rédaction d'une revue de littérature sur les troubles visuo-perceptifs de l'enfant atteint de paralysie cérébrale	Compétences méthodologiques et capacité à mobiliser des équipes expertes du domaine	2012-2013	Coordinateur : RHEOP Collaboration : 3 équipes de neuropédiatres et neuropsychologues en Italie (Pise), Allemagne (Tübingen) et France (Lyon)	Article : 1
Handicap Rare	Identifier le parcours de soin, les prises en charge et le retentissement familial des enfants avec une combinaison rare de déficiences sévères	Repérage des enfants avec une combinaison rare de déficiences sévères à partir de la base de données du RHEOP	2013-2015	Coordonnateur : RHEOP Collaboration : RHE31 (C. Arnaud), laboratoire de psychologie du développement et processus de socialisation (C. Zaouche)	Prévu en 2015

Handicap-Santé Ménages	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Proposer une définition simple et reproductible de la population d'enfants en situation de handicap</li> <li>- Estimer leur prévalence</li> <li>- Décrire la situation vis-à-vis de l'emploi des mères de ces enfants</li> </ul>	Compétences méthodologiques	2013-2015	Coordonnateur : RHE31 (Toulouse) Le RHEOP est partenaire	Prévu en 2015
Observatoire périnatal					
Europeristat (Commission Européenne)	Suivi de l'état de santé périnatale en Europe	Production de l'indicateur mortinatalité pour la France en 2010	2012	Coordonnateur : Inserm U1153 (Jennifer Zeitlin)	European Perinatal Health Report 2010
Mortinatalité RHEOP versus Seine St-Denis	Identifier les facteurs associés à l'excès de mortinatalité constatée en Seine Saint-Denis à partir des certificats d'issue de grossesse du département	Comparaison des caractéristiques associées à la mortinatalité dans 2 bases de données en population	2013-2015	Coordonnateur : Inserm U1153 RHEOP est partenaire Collaboration : Unité Inserm 1153, Conseil Général Seine Saint-Denis	Communications : 1 Articles : 1
Etude de faisabilité d'analyse de la mortinatalité dans le PMSI (Financement Direction générale de la Santé)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Analyser la déclaration des mort-nés dans le PMSI par rapport au RHEOP sur une même aire géographique</li> <li>- Décrire les circonstances associées au décès dans la base nationale PMSI</li> </ul>	Comparaison des bases RHEOP et PMSI en Isère, Savoie et Haute-Savoie Expérience d'application d'une classification hiérarchisée de mortinatalité utilisant la pathologie codée à l'aide de codes CIM	2013-2015	Coordonnateurs : RHEOP et DIM Nancy Collaborations : DIM de Nancy (Dr J Fresson), DIM de Grenoble (Dr C Cans), INSERM U1153 (Mmes B Blondel et J Zeitlin)	Prévu en 2015
REPERE: Repérage du retard de croissance intra-utérin: bénéfique sur la mortinatalité et facteurs associés (Programme Hospitalier de Recherche Clinique 2012)	Analyser la relation entre repérage anténatal du RCIU et mortinatalité Rechercher les facteurs associés au repérage anténatal	Etude cas (utilisation des morts fœtales du RHEOP) et témoins (naissances vivantes)	2013 -2015	Coordonnateur : RHEOP Collaboration : Inserm U1153, Direction de la Recherche Clinique et Centre d'Investigation Clinique du CHU de Grenoble	Prévu en 2015

### Réseau Européen de registres de la paralysie cérébrale – (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe Network, SCPE-NET)

Le réseau européen de paralysie cérébrale nommé *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE) est né en 1998 de la volonté de différents registres européens de s'associer afin d'harmoniser leurs données et de créer une base de données commune. Aujourd'hui il compte 24 registres dont 16 actifs. La base contient plus de 17903 cas d'enfants avec paralysie cérébrale (PC) nés entre 1976 et 2005. Elle permet de fournir des estimations précises sur les taux de prévalence de la PC, notamment dans les différents sous-groupes d'enfants (sous groupes d'âge gestationnel ou de poids de naissance, type neurologique de PC), qu'un seul registre ne peut pas fournir par manque de puissance.

Les objectifs de ce réseau sont 1) l'harmonisation des données sur l'enregistrement des enfants atteints de paralysie cérébrale en Europe, et 2) le développement de projets collaboratifs de recherche.

Au sein de ce projet, et depuis 1998 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) étudier la possibilité d'une base de données commune aux registres existants (et futurs) sur la déficience intellectuelle de l'enfant.

Dans un premier temps, nous avons développé les outils nécessaires à la création d'une base de données commune et à l'amélioration de la qualité des données. Nous avons notamment mis en place un retour d'informations à chaque registre suite à chaque soumission de données. Un guide d'aide à l'analyse des données a également été réalisé. En 2010, deux études de reproductibilité ont été menées, l'un avec des cliniciens et l'autre avec des enquêteurs, pour l'inclusion et la classification des enfants avec PC, à l'aide des outils proposés par le réseau SCPE. Les médecins visualisaient des séquences vidéos d'enfants avec ou sans PC. Les professionnels travaillant dans les registres avaient à leur disposition une description écrite de l'examen clinique des enfants. L'objectif de cette étude originale était d'évaluer si face à un même enfant, les différents professionnels classaient l'enfant de la même manière. Les résultats montrent une reproductibilité excellente pour les pédiatres ayant visualisé des vidéos d'enfants et bonne pour les professionnels classant les enfants à partir des vignettes.

Dans un second temps, nous avons réalisé des travaux sur l'analyse des données à partir de deux études : l'analyse de la tendance du taux de prévalence de la PC chez les enfants nés avec un poids >2499g entre 1980 et 1998 et l'analyse du taux de prévalence de la PC associée à l'épilepsie chez les enfants nés entre 1976 et 1998. Ces travaux ont permis d'approfondir les méthodes d'analyse des tendances dans le temps du taux de prévalence, avec la prise en compte des interactions tendance-registre. Une thèse de 3<sup>ème</sup> cycle (E Sellier) a porté sur ce sujet.

En 2011, le RHEOP était investi dans une tâche visant à explorer la surveillance des enfants avec déficience intellectuelle en Europe (tâche 7.2 du projet), à l'aide des registres existants. L'objectif était d'étudier les conditions pour établir une proposition de réseau de surveillance de la prévalence des enfants avec une déficience intellectuelle sévère. Deux workshops ont eu lieu, l'un portant sur la définition et les classifications de la déficience intellectuelle, et l'autre ciblé sur les différents modes de surveillance, l'harmonisation des données et les propositions de collaboration au niveau Européen. Ce travail a été publié en 2012.

Calendrier : Le réseau SCPE a démarré en 1998, et d'Octobre 2009 jusqu'en Février 2013, la Commission Européenne a financé ce réseau par le biais d'un projet DG SANCO intitulé SCPE-NET. Durant l'année 2012, il nous a été conseillé de nous rapprocher du champ des maladies rares, car en fait la PC représente plusieurs entités cliniques différentes, et chacune d'elle peut être considérée comme une maladie rare. En 2013, il n'y a pas eu de demande de financement, mais pour 2014 c'est par le biais d'un operating grant (AO 2013 de DG SANCO) que le financement a été obtenu pour une année. A partir de 2015 un financement pérenne sera disponible grâce à la plate-forme des maladies rares située à Ispra (JRC, Italie)

De 1998 à 2008 le RHEOP (C. Cans) a été le registre coordinateur du réseau SCPE, puis c'est le Dr J de la Cruz (Madrid University, Espagne) qui a assuré la coordination de 2009 à 2014.

## **Déficiência intellectuelle légère (DIL) de l'enfant et maladies rares : Prévalence, caractéristiques étiologiques et prise en charge éducative**

De Mars 2008 à Décembre 2012, un projet de recherche sur la Déficience Intellectuelle Légère (DIL) de l'enfant en Isère a été mené par le RHEOP, en collaboration avec l'Université Joseph Fourier et le CHU de Grenoble. Le RHEOP disposait pour cette étude d'un financement spécifique multipartite de l'InVS, la CNSA et la Fondation Pfizer.

L'objectif principal de l'étude était d'estimer la prévalence de la DIL pour la cohorte d'enfants nés en 1997, dans le département de l'Isère. Les objectifs secondaires consistaient 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 avait été mise en place pour la réalisation des bilans génétiques et des bilans psychomoteurs (bilans neurologiques, 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) décrire le parcours scolaire entre 6 et 13 ans révolus des enfants présentant une DIL.

Les enfants avaient été repérés via la Maison de l'Autonomie (MDA) et l'Education Nationale. Les parents avaient rempli un questionnaire retraçant le parcours médico-scolaire de l'enfant, puis deux questionnaires de suivi à un an d'intervalle. L'enfant bénéficiait d'un bilan génétique si l'étiologie de la DIL n'était pas déjà reconnue. La passation du questionnaire principal de l'étude s'est achevée à l'automne 2011. Fin 2011, la majorité des questionnaires de suivi avaient été renvoyés par les parents (respectivement 70% et 55% de retours pour les questionnaires à un an puis à deux ans d'intervalle après la première interrogation) et les bilans génétiques finalisés.

L'étude a repéré 267 enfants ayant une DIL. La psychologue de l'étude a réalisé 181 entretiens, soit pour 68% des enfants repérés. Sur les 181 familles interrogées, 44% ont bénéficié d'une investigation génétique (79 enfants).

Plus des trois quarts (76%) des 181 familles initialement interrogées ont accepté de répondre au questionnaire de suivi de cohorte un an puis deux ans après le questionnaire approfondi, portant à 138 le nombre de familles répondant à l'ensemble des questionnaires de l'étude.

L'étude a fait l'objet de deux communications. L'une lors du 2<sup>ème</sup> Colloque International de SAF France (Prévention des conséquences de l'alcool pendant la grossesse) qui s'est déroulé à Strasbourg en Décembre 2011. L'autre lors du Congrès des Sociétés médico-chirurgicales de pédiatrie qui s'est déroulé à Bordeaux en Juin 2012 et lors duquel la communication a reçu le prix du meilleur poster.

L'étude a fait objet de deux articles : l'un sur la prévalence et les caractéristiques des enfants avec DIL publié dans le J Int Dis Res (Journal of Intellectual Disability Research), l'autre sur le parcours scolaire et la prise en charge des enfants avec DIL (en cours de publication dans les Archives de Pédiatrie). Un article sur les déterminants socio-économiques de la DIL est prévu.

Les résultats de l'étude ont permis d'apporter des connaissances actualisées sur la DIL et ont montré que ce type de déficience reste un sujet de santé publique important. Les signes cliniques et comorbidités associées sont nombreux et peuvent constituer des éléments précurseurs en cas de troubles d'apprentissage scolaire. La démarche de diagnostic étiologique reste peu fréquente. Cette étude peut constituer un outil d'aide à la décision dans le développement et l'organisation du dépistage et de la prise en charge de la DIL. En revanche, au vu des difficultés pour repérer les enfants porteurs de DIL, et notamment ceux non connus de la MDA qui représentent pourtant une part importante de l'ensemble des enfants avec DIL (33%), il apparaît qu'une surveillance continue de la DIL dans le cadre du registre n'est pas envisageable, car trop complexe à mettre en œuvre.

### **SPARCLE 2 (Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe)**

L'étude SPARCLE 2 a été menée de 2009 à octobre 2012. Cette étude suivait l'étude SPARCLE 1, menée en 2004, pour laquelle la participation et la qualité de vie des enfants avec PC avaient été mesurées. Les objectifs de SPARCLE 2 étaient d'étudier la participation et la qualité de vie de ces mêmes enfants à l'âge de 13 à 17 ans. La connaissance des facteurs liés à cet impact permettrait de limiter les conséquences négatives sur la vie familiale. Tout comme l'étude SPARCLE 1, cette étude impliquait d'autres pays européens.

Au sein de cette étude, un travail de thèse a été mené pour décrire l'impact familial de la vie avec un adolescent ayant une PC. L'impact familial de la paralysie cérébrale (PC) d'adolescent européen a été évalué en utilisant un questionnaire abordant l'impact familial du handicap dans 5 des 7 dimensions identifiées dans la littérature. Etendu aux dimensions manquantes par l'ajout de 4 questions, l'outil amélioré a été validé dans le cadre de cette enquête européenne. Les facteurs personnels, sociaux et environnementaux de ces familles ont également été recueillis.

Un modèle théorique fondé sur le modèle d'adaptation Double ABCX avait été confronté à la réalité. Etaient mis en relation des éléments de perturbations de l'équilibre familial, liées à l'enfant ou à l'environnement (A), des ressources disponibles pour faire face (B), la perception de conséquences négatives (C) et le degré d'adaptation familiale, mesurée

par la détresse psychologique (X). La modélisation par équations structurelles a permis de valider un modèle estimant des coefficients de corrélation significatifs entre les variables selon une méthode itérative par moindres carrés pondérés (WLSMV). 57,4% de la variance de la détresse psychologique a été expliquée par des perturbations (A) : âge avancé de l'adolescent ( $b=0.19$ ), absence d'emploi des parents ( $b=0.25$ ), sévérité de la déficience motrice ( $b=0.23$ ), sévérité des troubles du comportement de l'adolescent ( $b=0.45$ ) ; par des ressources (B) : accès à des modes de garde extérieurs ( $b=-0.15$ ), degré de dysfonctionnement familial ( $b=0.40$ ), sentiments positifs du parent par rapport au handicap ( $b=-0.16$ ) ; et enfin par l'impact négatif perçu (C) sur la santé des membres de la famille ( $b=0.45$ ). Des éléments de (A) et de (B) influençaient l'impact négatif perçu dans d'autres dimensions de vie familiale. D'après ce modèle, l'adaptation de la famille face au handicap de l'adolescent semble se jouer plus autour de la qualité du fonctionnement familial que sur la mise en place de compensations physiques ou financières. Il est donc important de mettre en place des actions permettant aux familles d'améliorer les différentes dimensions de ce fonctionnement. L'utilisation d'outils de mesure validés peut aider à évaluer et sélectionner des interventions plus efficaces pour gérer les troubles du comportement chez l'enfant en situation de handicap, augmenter l'autonomie de l'enfant, favoriser le bon fonctionnement familial, ou promouvoir les attitudes parentales positives face au handicap. Ce travail a fait l'objet d'une thèse de 3<sup>ème</sup> cycle (A Guyard).

L'absence d'emploi influençant le bien-être psychologique, cette situation a été étudiée pour les mères d'enfants en situation de handicap. A partir de données disponibles, nous avons constaté qu'en tenant compte de nombreuses caractéristiques de l'enfant et de la famille, la présence d'une déficience intellectuelle chez l'enfant et un bas niveau d'études de la mère ou le non-emploi du père influençaient significativement le risque de non-emploi de la mère.

Par ailleurs, les mères d'enfants en situation de handicap sévère se sont avérées proportionnellement plus nombreuses que la population générale à être sans emploi (47,2% contre 31,4%). En revanche, les mères d'enfants avec PC interviewées lors d'une enquête n'étaient pas plus sans emploi que les mères de la population générale, remettant en question l'usage de la PC comme modèle du handicap, pour l'étude des conséquences familiales.

L'étude de l'impact du handicap est encore trop rare en Europe et les effets de possibles interventions mal connus. Il est important de développer la recherche dans ce domaine pour améliorer le quotidien de ces familles et offrir à l'enfant en situation de handicap le meilleur environnement possible pour son développement.

## Deuxième Plan autisme

Dans le cadre du 2<sup>ème</sup> plan Autisme (2008-2010), le RHEOP a eu un financement de l'Institut National de Veille Sanitaire (InVS) pour réaliser plusieurs études.

### **Partie 1 : Elle consistait à faire une revue de la littérature sur la prévalence des Troubles Envahissant du Développement (TED) (études publiées de 2000 à 2009).**

Ce travail a été réalisé en partenariat avec le RHE31 (Registre du Handicap de l'Enfant) de Toulouse et un rapport présentant "l'analyse comparative des prévalences et caractéristiques des enfants avec autisme et autres troubles envahissants du développement (TED) des générations 1995-2000" a été publié en 2010.

### **Partie 2 : L'objectif était la rédaction d'un protocole en vue d'un enregistrement des TED à l'adolescence.**

Le travail a été réalisé en 2011 en collaboration avec le Centre Alpin de diagnostic de l'autisme (CADIPA).

L'objectif principal était de mettre en place un protocole pour mesurer la prévalence des troubles envahissants du développement (TED) à l'âge de 10/12 ans, et d'étudier l'évolution des trajectoires individuelles de 10/12 ans jusqu'à l'âge de 15/17 ans en fonction de la présentation clinique (sévérité des symptômes autistiques, déficiences associées, catégorie diagnostique de TED) et de la prise en charge médico-éducative. Les objectifs secondaires étaient 1) de décrire les facteurs associés aux prises en charge à l'âge de 10/12 ans et à leur évolution entre 10/12 ans et 15/17 ans ; 2) de proposer des mesures composites du degré de sévérité des TED; 3) de mesurer la perception du devenir des adolescents TED à l'âge adulte de la part des parents ou des tuteurs.

### **Partie 3 : Il s'agissait d'étudier l'intérêt du PMSI psychiatrie pour le repérage des adolescents ou jeunes adultes avec TED**

Le travail a été effectué en collaboration avec Dr. Lapierre, Médecin au DIM du CHU Grenoble, spécialiste de la base PMSI psychiatrie au niveau national, 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...) étaient analysés, et cela a donné lieu à un rapport publié en 2010 (site web RHEOP).

Dans le cadre du plan Autisme deux publications concernant les prévalences des TED et la proportion des comorbidités ont été réalisées. Une, destinée au public français, a été publiée en 2012, comparant les données des deux registres français

(le RHEOP et le RHE31 couvrant la Haute-Garonne), l'autre est en phase de soumission et a comparé les données groupées des deux registres avec les données internationales.

Dans le cadre du plan autisme, une autre étude a été menée en 2010, en collaboration avec le CADIPA sur la fiabilité et qualité diagnostique des cas d'enfants avec autisme ou autres TED enregistrés au RHEOP (rapport en 2010). Elle a montré un taux de fiabilité diagnostique pour la catégorie "autisme" des TSA tout à fait satisfaisant (81 à 88%).

### **ENSACP (European Network of Surveillance on Risk Factors for Autism and Cerebral Palsy)**

Ce projet s'est déroulé de 2008 à 2010 avec un financement de la Communauté Européenne DG SANCO.

L'objectif était d'harmoniser la surveillance des facteurs de risque de l'autisme et de la paralysie cérébrale.

Le travail en France a été réalisé grâce à la collaboration avec les Drs Vincent Guinchat et Claudine Laurent (Service de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent du Pr David Cohen, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris). Des guidelines pour l'enregistrement des facteurs de risque ont été élaborés, et deux publications ont été réalisées.

### **Programme «PACE for CP» (Perception – Action –Cognition –Environnement pour la Paralysie Cérébrale)**

Ce projet a démarré en 2009 à l'initiative de La Fondation Motrice et soutenu financièrement par la société Soodial. Son objectif était de promouvoir les approches transdisciplinaires intégrant la perception, l'action, la cognition et l'interaction avec l'environnement pour améliorer la connaissance du fonctionnement cérébral. Parmi les projets déclinés au sein de ce programme, le RHEOP a répondu à l'appel d'offres visant à décrire le profil cognitif des enfants atteints de PC, et plus particulièrement les troubles visuo-perceptifs. L'objectif était de réaliser une revue de la littérature sur ce type de déficit cognitif, en estimant sa prévalence et les facteurs qui lui étaient associés. Ce travail collaboratif a impliqué 3 équipes de neuropédiatres et neuropsychologues, une en Italie (Pise), une en Allemagne (Tübingen) et une en France (Lyon).

A l'issue de ce travail, la fréquence estimée de ces troubles est d'environ 50%. Cependant les études publiées sur ce sujet sont hétérogènes, notamment en raison de la variété des tests neuropsychologiques utilisés. Elles sont de faible puissance, et peu d'entre elles incluent un groupe contrôle, ce qui ne permet pas d'identifier l'excès de risque présenté par les enfants avec PC, ni les facteurs associés aux troubles visuo-perceptifs. Notre rapport souligne la nécessité d'un consensus sur la définition du déficit visuo-perceptif et les tests neuropsychologiques requis, ainsi que l'intérêt de l'évaluation prospective de larges échantillons d'enfants avec PC.

### **Handicap Rare**

Il s'agit d'une étude qualitative à partir des données de registres de handicap sur des enfants présentant une combinaison rare de déficiences sévères (projet déposé en Septembre 2012 et accepté pour financement par la CNSA pour 30 mois à partir de janvier 2013, à hauteur de 130.000 euros). Il s'agit d'un projet collaboratif entre le RHEOP et le Registre de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027, responsable C. Arnaud) avec la participation du laboratoire psychologie du développement et processus de socialisation (PDPS, EA 1687, responsable : C. Zaouche Gaudron).

Il existe peu de connaissances sur le parcours de soin des enfants avec handicap rare. Une sélection de cas d'enfants présentant des combinaisons rares de déficiences sévères a été effectuée à partir des données «sur base géographique» des deux registres du handicap de l'enfant en France, enfants nés de 1997 à 2003, donc âgés de 10 à 16 ans au moment de l'enquête. Les entretiens semi-directifs auprès d'un des parents sont en cours de finalisation. Sur les 40 entretiens initialement prévus, 34 ont été réalisés entre décembre 2013 et novembre 2014. Ils portaient i) sur la période d'annonce du handicap et de reconnaissance de la combinaison rare de déficiences, ii) sur les prises en charge (médicales et éducatives) demandées et obtenues pour faire face à ces déficiences, iii) sur l'appréciation subjective par les parents de l'adéquation de cette prise en charge, et iv) sur l'impact sur la famille de cette situation de handicap. Des entretiens semi-directifs ont également été effectués auprès de professionnels prenant en charge actuellement ces enfants, visant à leur faire exprimer les besoins satisfaits et ceux non satisfaits par la prise en charge actuelle de ces enfants, voire de mieux préciser leurs attentes, ainsi que la complexité des techniques requises. Deux enquêtrices ont été recrutées au sein des deux registres. L'analyse des données est en cours et prévue d'octobre 2014 à juin 2015.

Un comité d'experts en handicap rare a été constitué afin d'étudier les entretiens réalisés auprès des familles et des professionnels ; le but de ce comité est de confirmer les situations de handicap rare parmi les enfants avec combinaisons de déficiences sévères et de déterminer l'adéquation ou non de la prise en charge actuelle et passée aux besoins de l'enfant.

Les retombées attendues de ce travail sont : de mieux connaître les attentes des parents et des professionnels devant les situations de handicap rare, d'apporter un éclairage quant aux propositions d'inter-régionalisation de l'offre de prise en charge, et d'aider à une meilleure détermination du champ du handicap rare.

En parallèle de cette étude, le RHEOP a élaboré une cartographie de l'offre de soins en matière d'établissements sanitaires et médico-sociaux et de leurs agréments en 2013 pour les jeunes en situation de handicap âgés de 6 à 20 ans dans 6 départements de la région Rhône-Alpes (l'Ain, Drôme, Isère, Haute-Savoie, Rhône, Savoie). Ce travail de recensement et d'analyses des données a été effectué durant l'année 2013.

### **Enquête Handicap-Santé Ménages : Définition d'une population d'enfants en situation de handicap**

Il s'agit d'une étude sous la responsabilité du RHE31 de Toulouse, à laquelle le RHEOP collabore. Le financement a été obtenu dans le cadre de l'appel d'offre IRESP handicap et perte d'autonomie. La convention pour le RHEOP avec l'INSERM a été mise en place et signée en Janvier 2013.

Le travail est conduit à partir des données de l'enquête Handicap-Santé volet Ménages (HSM) 2008 et porte sur les enfants âgés de 5 à 15 ans (n=3324). Le premier objectif consiste à proposer une définition simple et reproductible de la population d'enfants en situation de handicap, de discuter des contours de cette population et de positionner, en termes de prévalence, la population retenue par rapport à la littérature internationale. Le deuxième objectif consiste à décrire la situation vis-à-vis de l'emploi des mères des enfants avec handicap, à estimer le sur-risque de non-emploi comparativement aux mères d'enfants ne présentant pas ce type de difficultés en tenant compte des situations familiales et des contextes sociodémographiques et à déterminer le poids des facteurs (sociodémographiques et caractéristiques du handicap) associés au taux de non-emploi des mères d'enfants présentant un handicap. Le taux de non-emploi des mères d'enfants en situation de handicap sera estimé et comparé à celui des mères d'enfants ne présentant pas ces difficultés. Les facteurs associés au non-emploi des mères d'enfants handicapés (caractéristiques du handicap, caractéristiques sociodémographiques, composition familiale) seront recherchés en analyse univariée puis multivariée. Ce travail est en cours et a débuté au RHEOP début 2014.

### **Travaux de recherche sur la mortinatalité**

---

#### **EUOPERISTAT (Indicators for monitoring and evaluating perinatal health in Europe)**

EUOPERISTAT est un projet coordonné par l'Inserm U1153 Equipe EPOPé (Épidémiologie Périnatale, Obstétricale et Pédiatrique), avec comme objectif de fournir des indicateurs de santé périnatale en Europe. En 2012, le RHEOP a, pour la première fois, transmis les données de mortinatalité dans le cadre de ce projet. L'identification du registre de mortinatalité est le résultat de la collaboration entre le RHEOP et l'unité Inserm U1153, précédemment instaurée grâce au projet REPERE et à l'application de la classification des conditions associées au décès RECODE. Parmi les indicateurs essentiels, les effectifs de la mortinatalité par âge gestationnel et poids de naissance ont été transmis. Parmi les indicateurs recommandés, les effectifs de malformations (spina bifida, trisomie 21, fente labiale, et fente labio-palatine) selon l'âge gestationnel et le type de mort fœtale (spontanée ou induite) ont été fournis.

#### **Comparaison de la mortinatalité RHEOP et Seine Saint-Denis**

Les indicateurs de santé périnatale étant médiocres en Seine Saint-Denis par rapport au reste du territoire français, l'Agence Régionale de Santé Ile-de-France a mis en place le projet REMI (Réduction de la Mortalité périnatale et Infantile) en partenariat avec l'Unité Inserm 1153 Equipe EPOPé (Épidémiologie Périnatale, Obstétricale et Pédiatrique). Le Conseil Général de la Seine Saint-Denis dispose depuis 1999 d'un certificat de santé dédié aux issues de grossesse des enfants mort-nés et des IMG à partir de 22 SA. Dans ce cadre, la comparaison de la mortinatalité en Seine Saint-Denis avec celle du RHEOP est en cours.

La population analysée porte sur les cas de morts fœtales enregistrées de 2005 à 2010 en Seine Saint-Denis (n=1199) et au RHEOP (n=738). Le taux de mortinatalité spontanée est effectivement 2 fois plus important en Seine Saint-Denis (8,1‰ versus 4,1‰). La part des décès perpartum est plus importante. L'excès de risque en Seine Saint-Denis est observé chez les morts précoces (22-23 SA), et dans des contextes d'hypertension artérielle ou de diabète. La structure d'âge des mères est différente (plus de femmes très jeunes ou plus âgées en Seine-Saint-Denis), mais ne peut expliquer les différences observées.

Ces résultats ont fait l'objet du Comité Technique du RHEOP d'octobre 2013, et ont été présentés sous forme de communication orale aux rencontres EMOIS (Évaluation, management, organisation, information, santé) organisées par l'ADELF (Association des épidémiologistes de langue française) en avril 2014. Une publication, acceptée par le Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire, est en cours de révision.

## Etude de faisabilité de l'utilisation des données du PMSI dans l'analyse de la mortinatalité

La Direction Générale de la Santé, représentée par Mme Nicole Matet, chargée du dossier Périnatalité à la Sous-direction de la santé des populations et de la prévention des maladies chroniques, a financé une étude de faisabilité en 2013-14 sur PMSI et mortinatalité. Ce projet implique le RHEOP, l'unité INSERM 1153 (Mmes B Blondel et J Zeitlin), le DIM de Grenoble (Dr C Cans) et de Nancy (Dr Jeanne Fresson).

Le 1<sup>er</sup> axe du projet a pour objectif de comparer la déclaration dans le PMSI 2012 des morts fœtales et IMG de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie, par rapport aux données colligées au RHEOP. Cette analyse est double et consiste à vérifier l'exhaustivité des cas déclarés mais aussi la qualité de la description des cas dans le PMSI du côté maternel et du côté fœtal.

Le 2<sup>nd</sup> vise à décrire les circonstances de décès à partir de la base nationale PMSI 2012. Un groupe de travail pluridisciplinaire a été constitué (obstétriciens, pédiatres, foeto-pathologistes, généticiens, épidémiologistes). Le principe retenu est d'utiliser une classification hiérarchique des circonstances de décès, de type RECODE. Cette classification ne sera pas utilisée stricto sensu : d'une part, les codes CIM de la base 2012 sont plus nombreux que ceux répertoriés dans cette classification, d'autre part, le groupe de travail se réserve la possibilité d'analyser différentes hiérarchies des catégories de décès. Les 1<sup>ères</sup> analyses sont en cours et seront présentées au Comité technique du RHEOP de novembre 2014. Un rapport préalable est prévu fin 2014, avec des résultats plus complets en fin de 1<sup>er</sup> semestre 2015.

### Projet REPERE

Ce projet est une étude cas témoins financée par le PHRC interrégional 2012. Il a pour objectif d'analyser le rôle du dépistage du RCIU sur la mortinatalité des enfants porteurs d'un retard de croissance. Le RCIU est très fréquent chez les mort-nés, et est particulièrement mis en cause dans les MFIU inexplicables du 3<sup>ème</sup> trimestre. Mais la sensibilité de ce dépistage est faible, et son bénéfice sur la santé périnatale n'est pas totalement démontré dans la littérature. Enfin, la définition du RCIU est hétérogène dans les pratiques actuelles et il est possible qu'une meilleure définition du RCIU puisse améliorer le repérage de défauts de croissance jusqu'alors ignorés. L'hypothèse sous-jacente au projet est de montrer qu'une amélioration, tant quantitative que qualitative du dépistage, pourrait réduire la mortinatalité. Au total, 120 morts fœtales de 2012 à 2014, et 360 témoins naissances vivantes en 2014, seront incluses dans cette étude. Une analyse qualitative d'un échantillon de dossiers de morts fœtales est également prévue afin d'explorer l'évitabilité de ces décès. Cette analyse reproduira pour partie la méthode appliquée en Seine Saint-Denis pour l'analyse des morts périnatales dans le cadre du projet REMI.

## SECTION V : Apports du registre en santé publique

### L'intérêt pour la surveillance épidémiologique et l'évaluation :

Disposer de données fiables sur les enfants avec déficience sévère constitue un élément important dans l'évaluation des pratiques médicales et des besoins en structure pour leur prise en charge. Les pratiques médicales concernées sont à la fois le dépistage anténatal de pathologies potentiellement invalidantes, la prise en charge du nouveau-né en période néonatale, et les interventions précoces ou non dont peuvent bénéficier les enfants repérés comme "à risque".

Il n'existe pas de données disponibles à ce jour au niveau national permettant de chiffrer précisément le nombre des enfants avec déficience responsable d'une situation de handicap. Le RHEOP est d'ailleurs la seule source de données mentionnée (source S97) pour l'indicateur 1.1.5 « taux de prévalence des déficiences sévères chez l'enfant », pages 17 et 18 du Guide pour la valorisation des données locales dans le champ du handicap et de la perte d'autonomie (CNSA, édition 2009). Le RHEOP a choisi de cibler son enregistrement sur les enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, bien que d'autres enfants avec des déficiences moins sévères ou d'un autre type soient également concernés. Pour les enfants avec déficiences sévères le caractère robuste de la méthodologie d'enregistrement a été confirmé par les publications dans des journaux avec comités de lecture, mais aussi par des mesures répétées de l'exhaustivité, ainsi que par la confrontation de ses données avec celles d'autres registres (registres européens notamment). Pour les enfants avec déficiences légères, les difficultés de reproductibilité de l'enregistrement ont orienté les travaux du RHEOP vers la réalisation plutôt d'études spécifiques (par exemple l'étude sur la déficience intellectuelle légère).

L'enregistrement en parallèle de la mortinatalité spontanée et induite permet au RHEOP de décrire le devenir de chaque génération d'enfants, qu'il s'agisse des déficiences sévères ou de la mortalité. L'enregistrement constant de la mortinatalité par le RHEOP a permis de suivre cet indicateur indépendamment des changements intervenus dans l'état civil en 1993, 2001 puis 2008.

## **Les retombées en santé publique (locales ou nationales, passées et attendues), notamment pour les nouveaux registres :**

Les résultats majeurs obtenus depuis la création et surtout durant les dernières années du registre ont été les suivants.

- 1) La prévalence des Troubles du Spectre Autistique (TSA) chez l'enfant a fortement augmenté depuis la génération 1990. La méthode de surveillance avec inclusion des cas selon les mêmes critères permet d'objectiver cette augmentation comme ailleurs à l'étranger.
- 2) La prévalence globale des troubles neuro-sensoriels de l'enfant à l'âge de 7 ans a tendance à se stabiliser depuis la génération 2005 (plus d'augmentation, comme cela était observé auparavant depuis 1990).
- 3) L'hypothèse selon laquelle le diagnostic anténatal pourrait limiter la prévalence des déficiences sévères n'a pas été vérifiée. En effet, le nombre d'interruptions médicales de grossesse n'a cessé d'augmenter de 1990 à nos jours en Isère. La mortalité induite semble stabilisée depuis 2006, mais en réalité, le terme de réalisation des IMG est plus précoce ces dernières années. L'évolution de la mortalité spontanée, supérieure à 4‰ naissances jusque 2006, semble plus favorable durant cette période récente (2007-2012)
- 4) Une étude transversale ciblée sur les déficiences intellectuelles légères a montré une prévalence de 1,8 %, pour ces déficiences, les étiologies restaient souvent inconnues lorsqu'il n'y avait pas d'examens génétiques particuliers, et les modalités de scolarisation étaient très diversifiées.
- 5) Le mode de scolarisation en milieu ordinaire individuel ou milieu ordinaire collectif des enfants avec déficience neuro-développementale a augmenté depuis la loi de 2005, et ceci pour presque tous les types de déficiences.
- 6) Les mères d'enfants avec déficience neurosensorielle sévère ont tendance à être moins souvent en situation d'emploi que les mères en population générale. Leur taux d'emploi est proche de celui des mères qui ont un enfant de moins de trois ans.

## **Les partenariats avec des acteurs de santé publique mis en place ou envisagés pour l'élaboration ou l'évaluation d'actions de santé publique**

Le RHEOP a développé des collaborations avec plusieurs partenariats, certains sont récents et/ou portent sur une période précise (pour les études particulières), d'autres sont permanents et existent depuis de nombreuses années

- avec les services des PMI localement
- avec les réseaux périnataux (Réseau Périnatal Alpes Isère et Réseau Périnatal des 2 Savoie),
- avec le réseau d'aval périnatal local de l'Isère « Naître et Devenir » (échanges sur les items pertinents à recueillir et/ou analyser),
- avec le RHE31 pour des études spécifiques i) sur autisme (avec l'InVS dans le cadre du plan autisme), ii) sur Handicap rare (avec la CNSA dans le cadre du schéma national handicap rare) et iii) sur l'emploi des mères d'enfants en situation de handicap
- avec le registre REMERA (partage des lieux de recueil de données),
- avec l'IFRH (animation scientifique du groupe transversal « Handicap de l'enfant »),
- avec la DGS (travail sur la mortalité),

## **La valorisation des résultats dans cette perspective**

Depuis 1992 le RHEOP produit un rapport annuel, ces rapports sont accessibles à tous depuis son site web (<http://www-rheop-scpe.ujf-grenoble.fr/rheop/Accueil.htm>), ils contiennent des informations à la fois sur la méthodologie et sur l'analyse des principaux résultats. Depuis 2013, une partie de ce rapport est fixe et elle décrit la méthodologie, et une autre partie est actualisée annuellement décrivant les principaux résultats de l'année passée.

Dans le cadre des études particulières qu'il réalise, le RHEOP s'efforce de mettre à disposition du grand public et/ou des personnes enquêtées les résultats sous une forme facilement compréhensible. On peut citer par exemple le livret « Améliorer la qualité de vie et la participation des enfants souffrant de paralysie cérébrale : le projet SPARCLE » à destination des familles et professionnels, téléchargeable depuis [http://research.ncl.ac.uk/sparcle/local\\_reports.htm](http://research.ncl.ac.uk/sparcle/local_reports.htm), et les résultats de « Cartographie ressources pour les enfants avec handicap dans 6 départements de la région Rhône-Alpes » à destination des professionnels (en cours de diffusion). Enfin le RHEOP contribue aussi à l'élaboration de résumés de vulgarisation des articles publiés récemment sur les enfants avec paralysie cérébrale téléchargeables depuis <http://www.scpenetwork.eu/en/publications/>, plus particulièrement destinés aux familles.

À l'issue de certains de ses travaux, le RHEOP en collaboration avec l'ODPHI a organisé des soirées débat (échanges avec associations et professionnels) sur des thèmes nécessitant ce type d'échanges. On peut citer i) les résultats de l'étude Sparcle sur la qualité de vie des enfants avec PC, ii) le retentissement de l'enfant avec handicap sur l'emploi des mères, et iii) l'évolution de la scolarisation des enfants avec handicap.

## L'expertise apportée par le registre

Sur le versant handicap :

- sur les PC et leur épidémiologie (comme en témoignent les papiers, les invitations comme conférencier dans des congrès ou meetings, les demandes pour le démarrage de registres de PC en Europe)
- sur les déficiences intellectuelles (comme en témoignent des publications, et la participation à l'expertise collective INSERM, ...)
- sur les enfants avec TSA (comme en témoignent la sollicitation pour le plan autisme, et les publications)
- sur les enfants avec Handicap, par exemple : sollicitation CNSA pour l'étude Handicap rare, sollicitation InVS pour l'enquête sur le SAF)

Sur le versant mortalité :

- Sollicitation par la DGS pour réaliser une étude de faisabilité d'analyse de la mortalité à partir des données du PMSI
- Utilisation des données du registre dans le rapport Europerstat 2010
- Sollicitation d'A Ego dans un panel d'experts pour identifier les caractéristiques essentielles d'une classification de mortalité et mortalité néonatale (méthode Delphi), étude menée par le groupe Stillbirth Alliance pour faire une proposition à l'OMS.

## SECTION VI : Coopérations inter-registres et partenariats en France et à l'étranger (1 page maxi.)

### HANDICAP

---

Une collaboration durable et étroite existe avec le RHE31, allant du partage des méthodes pour le recueil de données à l'initiative de certains travaux de recherche, en passant par une réflexion sur les méthodes d'analyse. Cette coopération s'est concrétisée récemment au travers

- d'un travail d'analyse de littérature et des données des deux registres sur la prévalence des TSA de l'enfant, en réponse au plan autisme (RHEOP promoteur, financement InVS)
- d'un travail en cours sur les enfants porteurs de Handicap rare (RHEOP investigateur principal, travail financé par la CNSA)

La collaboration se traduit physiquement par une journée de travail annuelle conjointe entre les deux registres (dernières réunions à Grenoble septembre 2008, mai 2011 et à Toulouse juin 2010 janvier 2013).

Les deux registres sont membres de l'IFRH et leurs responsables respectifs sont les deux personnes siégeant au Comité directeur de l'IFRH, avec une mission d'animation du groupe Enfant de cet IFRH (en collaboration avec d'autres professionnels du handicap, notamment deux médecins de médecine physique et réadaptation pédiatrique).

Enfin une étude utilisant les données « enfants » de l'enquête HSM est en cours (investigateur principal RHE31, financement IRESP) en collaboration aussi pour la partie dont le RHEOP est en charge (emploi des mères) avec les chercheurs de l'unité INSERM U1153.

Il existe également un partenariat avec les autres registres de paralysie cérébrale dans le réseau SCPE, concrétisé au travers du projet SCPE-NET d'une part (projet DG SANCO 2009-2013, puis operating grant en 2014, <http://www.scpenetwork.eu/>) et du projet SPARCLE 2 d'autre part (2009-2012, <http://research.ncl.ac.uk/sparcl2/index.htm>). Ce travail permet aussi une implication du RHEOP au niveau international, par exemple avec l'organisation d'une journée consacrée aux registres lors des Conférences Internationales sur la paralysie cérébrale (Sydney 2009, Pisa 2012).

### MORTINATALITE

---

Trois coopérations ont été mises en place ces 5 dernières années.

Le RHEOP est le seul registre de mortalité existant en France. Cependant, le Conseil Général de la Seine Saint-Denis a développé un enregistrement se rapprochant d'un registre (naissances enregistrées en Seine Saint-Denis et non domiciliées) avec la mise en place de certificats d'issue de grossesse pour les morts nés. Depuis 2 ans, une collaboration s'est mise en place avec ce partenaire ainsi que l'équipe Epopé (Inserm U1153) pour identifier les facteurs associés à la forte mortalité de la Seine Saint-Denis (article à paraître dans le Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire).

Parmi les sollicitations du RHEOP à l'étranger, on peut mentionner :

- La participation du RHEOP au rapport EuroPeristat en tant que source de données pour la France
- La sollicitation d'Anne Ego dans un panel d'experts pour identifier les caractéristiques essentielles requises pour adopter une classification de mortinatalité et mortalité néonatale (méthode Delphi), étude menée par le groupe Stillbirth Alliance en vue d'une proposition à l'OMS. (Etude en cours)

Enfin on peut citer le partenariat institutionnel avec les services de PMI des CG 38, 73 et 74 sous la forme de l'édition d'un bulletin périnatal, tous les ans ou tous les deux ans selon les départements.

## SECTION VII : Perspectives d'évolution pour les années à venir (2 pages maxi.)

### **Amélioration du fonctionnement :**

Le recueil de données fait l'objet de remises en question régulières dans son fonctionnement. Les réflexions en cours portent sur l'utilisation d'un cahier d'observation électronique, avec des outils de codage CIM en ligne. Les avantages et inconvénients respectifs de cette solution seraient :

- la disponibilité plus rapide des données, et l'amélioration de la protection de la confidentialité,
- mais aux dépens d'un certain isolement des enquêteurs, probablement moins présents dans les locaux du registre, et avec des coûts liés aux abonnements et à la maintenance de cette prestation.

Concernant la qualité des données, jusqu'en 2013 elle était contrôlée à différentes étapes. La saisie étant réalisée par deux assistantes expérimentées, celles-ci interpelaient régulièrement les enquêtrices ou les épidémiologistes du registre. Des contrôles de cohérence étaient ensuite réalisés par la statisticienne à l'occasion des bilans annuels. Durant l'année 2014, le RHEOP a expérimenté le recours ponctuel par une agence d'intérimaires à une opératrice de saisie. Compte tenu de l'inexpérience de cette personne, les fiches ont toutes été revues par les épidémiologistes en charge de l'Observatoire Périnatal et du Handicap. Cette expérience nous semble bénéfique sur la qualité des données : elle permet d'harmoniser le codage entre enquêteurs, et offre l'occasion de discuter les consignes de codage au sein de l'équipe, en détectant à la fois erreurs et codages sub-optimaux. Enfin elle reste compatible avec les contrôles qualité réalisés en aval sur la base de données et diminue le nombre de corrections finales.

### **Exploitation et diffusion des données statistiques de base :**

Plusieurs actions ou événements vont favoriser l'exploitation et la diffusion des données du registre.

- Le bilan d'activité annuel a été remodelé en 2013 pour en faciliter la lecture et la diffusion. Il a été organisé en deux documents distincts, le 1<sup>er</sup> portant sur la méthodologie de référence, le 2<sup>nd</sup> sur les résultats. Le bilan portant sur les résultats est plus accessible, car plus court, la présentation des résultats y a été développée avec plus de tableaux et de commentaires associés. A partir de 2014, seul ce document sera imprimé mais en plus grand nombre. Les deux documents restent accessibles sur le site du registre.
- Le site internet du RHEOP est hébergé par l'Université Joseph Fourier et sera refondu totalement durant l'année 2015 suite aux évolutions imposées par l'hébergeur.
- Une plaquette de présentation du RHEOP, incluant quelques chiffres clefs de prévalence de la mortinatalité et des handicaps de l'enfant, est également en cours de rédaction.
- Le RHEOP organisera au printemps 2015 une manifestation en collaboration avec les Conseils Généraux de la Savoie et de la Haute-Savoie, afin de fêter les 10 ans de participation de ces deux départements au registre.

### **Projets de nouvelles études et de travaux de recherche**

#### Handicap

#### **Déterminants de l'inclusion scolaire en milieu ordinaire des enfants ayant une ou plusieurs déficiences sévères : enquête qualitative**

L'obtention d'un diplôme, conditionne dans une large mesure l'insertion professionnelle et sociale des enfants en situation de handicap, surtout quand la scolarisation se fait en milieu ordinaire. C'est pourquoi la loi du 11 février 2005 sur l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées renforce les actions en faveur de la scolarisation des élèves handicapés. Elle se base sur les principes d'accessibilité et de compensation et affirme le droit pour chacun à une scolarisation en milieu ordinaire au plus près de son domicile, à un parcours scolaire continu et adapté. Seulement si le handicap de l'enfant ne le permet pas, l'enfant sera scolarisé en milieu individuel collectif ou en établissement spécialisé (établissements médico-éducatifs et hospitaliers).

Au niveau national, les chiffres montrent que le nombre d'élèves en situation de handicap scolarisé en milieu ordinaire augmente en moyenne de 11 % par an du depuis la loi de 2005. Néanmoins, en 2005-2006, 76 300 enfants étaient toujours scolarisés dans des structures collectives, dont 92 % dans des établissements médico-éducatifs et 8 % en milieu hospitalier.

L'objectif principal de cette étude sera de décrire les facteurs liés à la scolarisation des enfants en milieu ordinaire (sévérité, déficience isolée ou pas, les facteurs sociodémographiques, le lieu de habitat...), suivie d'une enquête

qualitative auprès des parents dont les enfants ne bénéficient pas d'une scolarisation en milieu ordinaire alors que leurs enfants font partie d'un groupe avec forte proportion de scolarisation ordinaire. Cette étude qualitative auprès des parents devrait permettre d'améliorer la connaissance sur les raisons de 'blocages' ne permettant pas une scolarisation ordinaire.

### **Parcours des enfants avec déficience sévère jusqu'à l'âge jeune adulte**

Il s'agira à partir des données des enfants nés entre 1991 et 2002 d'étudier le parcours scolaire et de début de vie professionnelle de 600 enfants porteurs d'une déficience sévère à 7 ans, y compris leur lieu de vie aux différents âges (adolescence, jeune adulte), selon le niveau socio-économique de la famille, et le mode de scolarisation initial de l'enfant. L'information sur le statut vital sera aussi recherchée.

### Observatoire Périnatal

Plusieurs thématiques pourraient être développées dans les prochaines années :

La réflexion sur la **constitution d'une classification hiérarchisée de mortinatalité basée sur le codage CIM 10**, est un travail de grande ampleur. Elle nécessite de mener une réflexion approfondie sur les catégories définies dans la classification (arguments de fréquence, de gravité, d'imputabilité au décès, d'associations à d'autres diagnostics, de caractère évitable ou non), de réaliser des analyses de sensibilité sur le choix de différentes classifications selon les catégories et règles de hiérarchisation retenues. L'interprétation des résultats et les messages délivrés aux cliniciens comme aux décideurs en matière de santé publique sur les contextes de décès, sont probablement très différents selon ces alternatives. Ces travaux doivent également aboutir à des consignes d'évolution du codage de la mortinatalité dans le PMSI.

**Analyse du sexe ratio parmi les morts fœtales** : la base RHEOP, associée à des données descriptives dans la population des naissances vivantes, permettrait d'étudier la susceptibilité filles/garçons vis-à-vis de la mortinatalité. Un excès de risque a déjà été décrit chez les garçons mais les mécanismes et circonstances sont mal connus. Les données nécessaires parmi les naissances vivantes peuvent être obtenues soit par l'état civil (ADISP, Archives de Données Issues de la Statistique Publique) soit par le certificat de santé du 8ème jour.

### Handicap et Observatoire Périnatal

Enfin, le RHEOP dispose désormais de plusieurs générations de données sur la mortinatalité spontanée et induite mais aussi sur le handicap ultérieur de l'enfant, et le recueil de ces événements a initialement été associé pour mesurer l'impact du diagnostic anténatal sur la prévalence des déficiences de l'enfant. L'analyse conjointe des deux indicateurs n'a jamais été réalisée. Elle pourrait consister en une simulation de la prévalence du handicap (taux standardisés) en l'absence de réalisation d'interruptions médicales de grossesse, en classant les étiologies selon la probabilité de décès et/ou handicap ultérieur. Notre réflexion méthodologique est encore très préliminaire à ce stade.

### **Projets de collaboration avec d'autres équipes :**

#### Handicap

#### **Etude sur les enfants avec déficience auditive sévère**

Après sollicitation de l'INVS, en collaboration avec le RHE31, nous allons procéder à une étude descriptive des enfants avec déficience auditive sévère (perte auditive bilatérale >70 dB avant correction) qui portera sur leurs autres déficiences sévères associées, les étiologies reconnues, les facteurs de risque périnataux et l'évolution de leur prévalence de 1996 à 2005. Cette étude sera publiée dans un numéro thématique du BEH sur la santé des sourds et malentendants.

#### **Collaborations avec d'autres registres**

Il y aura des collaborations avec les registres de PC, registres européens mais également registres australiens sur plusieurs thèmes : l'analyse du risque de PC en présence d'une anomalie congénitale et d'un retard de croissance intra-utérin, la co-existence d'un autisme chez les enfants avec PC, la quantification du risque de survenue d'une PC chez les grossesses multiples autres que jumeau triplets, la qualité de vie des jeunes adultes avec PC.

Une poursuite de collaboration est envisagée avec l'équipe de psychologie (LED) de l'URM LISST-Cers à Toulouse sur les questions de recherche soulevées dans l'étude sur les enfants avec Handicap rare, et en particulier sur les raisons des difficultés rencontrées lors du parcours scolaire et éducatif de l'enfant.

### Observatoire

Les collaborations dans le domaine de la mortinatalité se poursuivront avec l'équipe Inserm U1153 EPOPé dans plusieurs domaines, à savoir la comparaison de données de mortinatalité entre départements, l'analyse du sexe ratio, le rôle du retard de croissance et de son dépistage intra-utérin sur la mortinatalité, la surveillance et la description des conditions associées à la mort fœtale. L'expertise des membres de cette unité dans le domaine de la mortinatalité (Béatrice Blondel) et dans l'analyse des politiques de santé en général (Jennifer Zeitlin) est précieuse. La collaboration avec le DIM du CHU de Nancy (Dr Jeanne Fresson) est plus récente.

**RAPPORTS :**

**Les rapports annuels du RHEOP sont disponibles sur le site web du RHEOP**

Plan Autisme 2008-2010

**Bejaoui B**, Delobel M, Carroussel L, **Cans C**, Arnaud C. Prévalence de l'autisme et autres troubles envahissants du développement : Revue de littérature (2000-2009).

**Bejaoui B**, Lapierre F, Genty C, **Cans C**. Troubles envahissants du développement (TED) : enfants, adolescents et jeunes adultes, Utilité du PMSI PSYCHIATRIE – Septembre 2010

**Cans C**, Genty C, Clément M, Assouline B. Fiabilité et Qualité diagnostique des TEDs enregistrés au RHEOP – Novembre 2010

Autres rapports

Vignes C., **van Bakel M.E.**, Delobel M., Klapouszczak D., Arnaud C., **Cans C**. Prévalence de l'autisme et autres troubles envahissants du développement : données des registres français de population, générations 1995-2000. Rapport RHEOP – RHE31. Juin 2011.

**David M**, Delobel M, **van Bakel M**, **Cans C**, Arnaud C. Protocole de recherche épidémiologique : devenir des TED entre l'enfance et l'adolescence. Juin 2011.

**David M**. Déficience intellectuelle légère de l'enfant et maladies rares. Prévalence, caractéristiques étiologiques et prise en charge éducative. Etat d'avancement de l'étude, résultats intermédiaires de l'enquête transversale et rapport de mi-parcours de suivi de cohorte.. CNSA, Août 2011.

**Michelsen SI**, **Einarsson I**, **Boettcher L**, **van Bakel ME**, **Uldall P** and **Cans C**. Monitoring childhood intellectual disability. Studying the feasibility of a common European registration system Perspectives 2013. Task 7.2 of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe NETWORK. Septembre 2012.

**Ego A**, Belmonti V, Boudia B, Brovedani P, **Cans C**, Cioni G, Gonzalez-Monge S, Kraegeloh-Mann I, Lidzba K, Ritz A. Visuo-perceptual impairment in children with cerebral palsy: a systematic review. 2012.

**PUBLICATIONS :**

**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.

Krägeloh-Mann I, **Cans C**. Cerebral palsy update. Brain Dev. 2009; 31:537-544.

**Cans C**. Pervasive developmental disorders in individuals with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2009; 51: 254-5.

Platt MJ, Krageloh-Mann I, **Cans C**. Surveillance of cerebral palsy in Europe: reference and training manual. Med Educ 2009; 43: 495-6.

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.

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.

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.

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.

**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.

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.

**Cans C**. Assisted reproductive technologies and risk of cerebral palsy among singletons in Australia. *Dev Med Child Neurol*. 2010;52(7):603-4.

Devillard F, Guinchat V, Moreno-De-Luca D, Tabet AC, Gruchy N, Guillem P, Nguyen Morel MA, Leporrier N, Leboyer M, **Jouk PS**, Lespinasse J, Betancur C. Paracentric inversion of chromosome 2 associated with cryptic duplication of 2q14 and deletion of 2q37 in a patient with autism. *Am J Med Genet A*. 2010;152A(9):2346-54.

Delorme V, Bal G, Equy V, David-Tchouda S, **Arnould P**, Abraham L, **Cans C**, **Debillon T**. Preterm births circumstances in babies born before 35 weeks in French Alpes: PREMALP study. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 2010;39(5):387-94.

**Guyard A**, **Fauconnier J**, **Mermet MA**, **Cans C**. Impact sur les parents de la paralysie cérébrale chez l'enfant : revue de la littérature. *Archives de Pédiatrie* 2010;18:204-214.

**Racinet C**, **Hoffmann P**. Asphyxie périnatale et Paralysie cérébrale : implications médico-légales. *Bull Acad Natle Méd*, 2010, 194, n°6, 891-901.

**Racinet C**, **Cans C**. Paralysie cérébrale et responsabilité obstétricale. *Rev Méd Périnat*. 2010;2161-64.

**Racinet C**, **Cans C**. **Note de lecture**. Is breech presentation a risk factor for cerebral palsy ? A Norwegian birth cohort study. Andersen GL et al. *Dev Med Child Neurol*. (2009) 5(11):860-5. *Rev Méd Périnat* (2010) 2158-60.

**Sellier E**, **Surman G**, **Himmelmann K**, **Andersen G**, **Colver A**, **Krägeloh-Mann I**, **De-la-Cruz J**, **Cans C**. Trends in prevalence of cerebral palsy in children born with a birthweight of 2,500 g or over in Europe from 1980 to 1998. *Eur J Epidemiol*. 2010;25(9):635-42.

**Cans C**, Makdessi-Raynaud Y, Arnaud C. Connaître et surveiller les handicaps de l'enfant, p 174-79.

Delobel-Ayoub M, **van Bakel M**, Klapouszczak D, Ehlinger V, **Tronc C**, Arnaud C, **Cans C**. Prévalence des déficiences sévères chez l'enfant en France et évolution au cours du temps, pp 180-84.

**Rey S**, **Nicolas M**, **Cans C**. Déficiences intellectuelles sévères de l'enfant dans trois départements français : fréquence et caractéristiques, pp 184-187.

**Elodie Sellier**, Javier de la Cruz, **Christine Cans**. La surveillance de la paralysie cérébrale en Europe: le réseau SCPE, pp 191-94.

#### **BEH Numéro thématique – Handicaps de l'enfant, 4 mai 2010 / n° 16-17**

Sandmire HF, DeMott RK, **Racinet C**. Shoulder dystocia training effects. *Am J Obstet Gynecol*. 2011 Dec;205(6).

Guinchat V, Thorsen P, Laurent C, **Cans C**, Bodeau N, Cohen D. Pre-, peri-, and neonatal risk factors for autism. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2011 Nov 15.

Andersen GL, Romundstad P, De La Cruz J, Himmelmann K, **Sellier E**, **Cans C**, Kurinczuk JJ, Vik T. Cerebral palsy among children born moderately preterm or at moderately low birthweight between 1980 and 1998: a European register-based study. *Dev Med Child Neurol*. 2011 Oct;53(10):913-9.

Himmelmann K, Ahlin K, Jacobsson B, **Cans C**, Thorsen P. Risk factors for cerebral palsy in children born at term. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2011 Oct;90(10):1070-81.

**Cans C**. The value of subclassifying children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2011 May;53(5):392.

**Sellier E**, Uldall P, Calado E, Sigurdardottir S, Torrioli MG, Platt MJ, **Cans C**. Epilepsy and cerebral palsy: Characteristics and trends in children born in 1976-1998. *Eur J Paediatr Neurol* 2012; 16(1):48-55.

**Sellier E**, Horber V, Krägeloh-Mann I, de la Cruz J, **Cans C**, on behalf of the SCPE Collaboration. Interrater reliability study of cerebral palsy diagnosis, neurological subtype, and gross motor function. *Dev Med Child Neurol* 2012;54:815-821.

**Guyard A**, Michelsen SI, Arnaud C, Lyons A, **Cans C**, **Fauconnier J**. Measuring the concept of impact of childhood disability on parents: Validation of a multidimensional measurement in a cerebral palsy population. *Res Dev Disabil* 2012;33(5),1594–1604.

**Cans C**. Description of children with cerebral palsy: steps for the future. *Dev Med Child Neurol* 2012;54(8):679.

**Guinchat V**, **Thorsen P**, **Laurent C**, **Cans C**, **Bodeau N**, **Cohen D**. Pre-, peri- and neonatal risk factors for autism. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2012;91(3):287-300.

**Cans C**. Neonatal exposure to anesthesia and adverse cognitive outcome in childhood. Insight from epidemiology. *Arch Pediatr*. 2013;20(9):1011-5.

Smithers-Sheedy H, Badawi N, Blair E, **Cans C**, Himmelmann K, Krägeloh-Mann I, McIntyre S, Slee J, Uldall P, Watson L, Wilson M. What constitutes cerebral palsy in the twenty-first century? *Dev Med Child Neurol*. 2014;56: 323-8.

**Guyard A**, Lachenal M, Ihl S, **van Bakel M**, **Fauconnier J**, **Cans C**. Determinants and frequency of non-employment in mothers with a disabled child. *Alter - Eur J Dis Res, Revue européenne de recherche sur le handicap*. 2013 ; 7(3); 176-192.

**Ego A**, **Batailler P**, Zeitlin J, **Cornec S**, **Fondeur A**, **Nicolas M**, **Jouk PS**, **Debillon T**, **Cans C**. Stillbirth classification in population-based data and role of fetal growth restriction: the example of RECODE. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2013;13:182.

**Cans C**. What are we looking for in the field of paediatric 'neurodisability'? *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(12):1069-70.

Lack N, Blondel B, Mohangoo AD, Sakkeus L, **Cans C**, Bouvier-Colle MH, Macfarlane A, Zeitlin J. Reporting of perinatal health indicators for international comparisons--enhancing the appearance of geographical plots. *Eur J Public Health*. 2013;23(6):957-63.

Delobel M, **van Bakel ME**, Klapouszczak D, Vignes C, Maffre T, Raynaud JP, Arnaud C, **Cans C**. Prévalence de l'autisme et autres troubles envahissants du développement : données des registres français de population. *Génération 1995–2002. Neuropsychiatr Enfance Adolesc*. 2013;61:23–30.

Krägeloh-Mann I, **Sellier E**, Horber V. Schwere einer Epilepsie – Klassifikationsvorschlag für Patienten mit Zerebralparese. *Z Epileptol* 2013;1:6-9.

**Racinet C**, Mas JL, Hureau J. L'expertise médicale fondée sur les faits. *Médecine & Droit*. Volume 2013, Issue 123, p 167–174.

**Racinet C**, Richalet G, Corne C, Faure P, **Peresse JF**, Lerverve X. Diagnostic de l'acidose métabolique à la naissance par la détermination du pH eucapnique. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 2013;41:485-492.

**Cans C**, Colver A, Krägeloh-Mann I, Platt M, de la Cruz J, on behalf of SCPE Collaboration. European Perinatal Health Report. Health and care of pregnant women and babies in Europe in 2010. Chapter 8 Indicators from other European networks. [www.europeristat.com](http://www.europeristat.com)

**Racinet C**, Vendittelli F. La césarienne – 2ème Edition. Sauramps Medical, Montpellier 2013.

**David M**, Dieterich K, **Billette de Villemeur A**, **Jouk PS**, **Counillon J**, Larroque B, Bloch J, **Cans C**. Prevalence and characteristics of children with mild intellectual disability in a French county. *J Intellect Disabil Res*. 2014;58(7):591-602.

**van Bakel M**, Einarsson I, Arnaud C, Craig S, Michelsen SI, Pildava S, Uldall P, **Cans C**. Monitoring the prevalence of severe intellectual disability in children across Europe: feasibility of a common database. *Dev Med Child Neurol*. 2014;56(4):361-9.

P Sauvegrain, M Carayol, **A Ego**, C Crenn-Hebert, M Bucourt, J Zeitlin. Comment comprendre le risque élevé de mortalité infantile et périnatale dans une zone géographique ? L'exemple de la situation en Seine-Saint-Denis. Soumis au BEH en novembre 2014

## **COMMUNICATIONS ORALES ET AFFICHEES :**

**S Rey**. Présentation du Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal. PIEROS, Groupe Observation de la Santé en Rhône-Alpes - 22 Janvier 2009.

**C Cans**. SCPE network's contribution to the epidemiology of cerebral palsy. 3<sup>rd</sup> International CP Conference Sydney Australia - Février 2009.

**C Cans**, J Rankin, H Dolk, E Garne, A Colver, P Uldall, E. Amar (FR), I. Krageloh-Mann I. Risk of developing Cerebral Palsy when being born with a Congenital Anomaly. 3<sup>rd</sup> International CP Conference, Sydney, Australia - Février 2009.

**C Cans**. Methods and Completeness of Ascertainment. 3<sup>rd</sup> International CP Conference, Sydney, Australia - Février 2009.

C Etori, **C Racinet**, **P Arnould**, **S Rey**, S Henrard. Imputabilité de l'asphyxie fœtale per-partum dans la paralysie cérébrale infantile. Cohorte d'enfants nés en Isère de 1993 à 1999. 39<sup>ème</sup> Journées Nationales de la Société Française de Médecine Périnatale Angers - Octobre 2009.

**C Racinet**, **P Arnould**, V Equy, C Etori, A Gosset. Analyse rétrospective du rythme cardiaque fœtal per-partum d'une cohorte d'enfants atteints de paralysie cérébrale. 39<sup>ème</sup> Journées Nationales de la Société Française de Médecine Périnatale Angers - Octobre 2009.

N Bodeau, C Cans, C. Laurent, V Guinchat. Dépistage de la T21, modification des pratiques en fonction du nouveau décret. Meeting ENSACP à Madrid 21-23 janvier 2010, à Londres 20-21 février 2010.

**PS Jouk.** Dépistage de la T21, modification des pratiques en fonction du nouveau décret. Journée du Réseau Périnatal des 2 Savoie, 5 mars 2010.

**Guyard A.** Travail des mères des enfants avec handicap. Une approche transversale à partir des données du RHEOP. Institut Fédératif de Recherche sur le Handicap Groupe Enfant, Paris, Mars 2010.

**PS Jouk, C Cans.** Présentation du RHEOP. ONFRIH - 26 Mai 2010.

**ME vanBakel, C Cans.** Twenty years (year of birth 1980-1999) of registration on pervasive developmental disorders in a French county: characteristics and time trends. EACD Bruxelles, 26-29 mai 2010.

**ME vanBakel.** Troubles envahissants du développement : taux de prévalence, disparités locales et évolution dans le temps. ARS Rhône-Alpes- 23 juin 2010.

**C Cans, ME van Bakel, C Tronc, S Royannais, S Rey.** Etude des facteurs de risque de l'autisme infantile chez des enfants nés de 1985 à 1998 dans le sillon alpin. ADELFI Marseille, 15-17 septembre 2010.

**A Ego.** Mortinatalité spontanée : tendances et caractéristiques à partir des données 2005/2008 des 3 départements. Journée annuelle des services de PMI du département de la Savoie, 30 novembre 2010.

**ME van Bakel.** Fonctionnement du RHEOP et focus sur les enfants porteurs d'une déficience motrice. Journée annuelle des services de PMI du département de la Savoie, 30 novembre 2010.

**ME Van Bakel, C Tronc, C Cans.** Time trends and characteristics of children with combined severe neurosensory disabilities in a French County. EACD, Rome, Juin 2011.

**M David, K Dieterich, J Counillon, C Cans.** Mesure du SAF auprès d'enfants atteints de déficience intellectuelle légère. 2ème Colloque International « De l'alcoolisation prénatale à l'échec scolaire », Strasbourg, 15-16 Décembre 2011.

**C Cans, C Racinet.** Quelles sont les autres causes que l'asphyxie périnatale pour expliquer les Infirmités Motrices d'origine cérébrale ? 41<sup>èmes</sup> Journées de la Société Française de Médecine Périnatale, Grenoble, 12-14 Octobre 2011.

**A Ego A, P Batailler.** Classification des causes de mortinatalité : expérience d'utilisation de RECODE au RHEOP (Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal Isère, Savoie et Haute-Savoie). 41<sup>èmes</sup> Journées de la Société Française de Médecine Périnatale, Grenoble, 12-14 Octobre 2011.

**T Debillon, M Chalancon, A Ego, C Cans.** Facteurs de risque de MMH chez les prématurés modérés (32 SA à 34 SA). 41<sup>èmes</sup> Journées de la Société Française de Médecine Périnatale, Grenoble, 12-14 Octobre 2011.

**C Cans.** Présentation des deux registres RHEOP et RHE31, activité de surveillance et recherche. CNSA, 6 juillet 2011.

**E Sellier.** Reproductibilité pour l'inclusion et la classification d'enfants avec PC entre registres. Journées du Groupe IFRH Enfant, Paris, 21 juin 2011.

**M Delobel, ME van Bakel.** Prévalence des Troubles Envahissants du Développement (TEDs) dans 2 registres de handicap de l'enfant. M - Journées du Groupe IFRH Enfant, Paris, 22 Novembre 2011.

**A Ego.** Poster «Integrating fetal growth restriction into the hierarchy for assigning conditions of stillbirth: the example of ReCoDe». Fetal Growth Conference. Birmingham, 12 au 15 septembre 2012.

**A Ego.** Communication «Visuo-Cognitive profile distribution in children with CP: what evidence from the literature». 4ème conférence internationale sur la paralysie cérébrale. Pise, Italie, 10-13 octobre 2012.

**E Sellier, V Horber, I Krageloh-Mann, J De La Cruz, C Cans, on behalf of the SCPE collaboration.** Reproducibility studies of the SCPE inclusion/classification system for cerebral palsy. 4ème conférence internationale sur la paralysie cérébrale. Pise, Italie, 10-13 octobre 2012.

**M van Bakel, C Cans.** Is the prevalence of cerebral palsy related to perinatal care quality? 4ème conférence internationale sur la paralysie cérébrale. Pise, Italie, 10-13 octobre 2012.

**A Guyard.** Family impacts of cerebral palsy in adolescence: protecting and worsening factors. 4ème conférence internationale sur la paralysie cérébrale. Pise, Italie, 10-13 octobre 2012.

**A Ego.** Communication «Distribution des profils visuo-cognitifs chez les enfants paralysés cérébraux : étude de la littérature». Journées d'étude annuelles du CDI. Traitement des informations dans l'apprentissage moteur de la personne IMC et polyhandicapée. Paris, 13 et 14 décembre 2012.

**C Cans, M van Bakel, V Guinchat.** Pre-, peri and neonatal risk factors in a population based group of school-age children with autism born between 1985 and 1998. International Association for Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions (IACAPAP). Paris, France, 23-25 juillet 2012.

**M van Bakel, M Baran-Marszak, S Cornec, C Cans.** Prévalence et caractéristiques des enfants avec un trouble du spectre autistique. Données de population de l'Isère. Colloque Registres et politiques de santé publique. Paris, France 6 et 7 décembre 2012.

**C Cans, M vanBakel.** Epidémiologie des handicaps de l'enfant en France. Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie. Bordeaux, Juin 2012.

**M David, K Dieterich, F Devillard, J Counillon, C Cans.** Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère : prévalence et caractéristiques étiologiques. Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie. Bordeaux, Juin 2012.

**C. Cans.** Prévalence et caractéristiques des enfants avec paralysie cérébrale en France et en Europe : Quels changements durant les trente dernières années ? Congrès National de l'Infirmière Motrice cérébrale. FFAIMC. Saint Brieuç, 18 octobre 2012.

**C Cans, M van Bakel.** Le handicap de l'enfant. 10<sup>ème</sup> Journée du réseau périnatal de la région Centre. Tours 2012.

**A Ego.** Communication «Pratiques et bénéfice du dépistage échographique du RCIU». Journées annuelles du Collège National des Gynécologues-Obstétriciens Français. Paris, 5 au 7 décembre 2012.

**A Ego.** Communication «RCIU : épidémiologie, définitions». XXème journées annuelles du Réseau Sécurité naissance (Pays de Loire). La Baule, 15 au 16 novembre 2012.

**M van Bakel, M David, J Counillon, C Cans.** Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère : prévalence, caractéristiques étiologiques, et parcours scolaire. Journée du Réseau Anaïs. Grenoble, 28 mars 2013.

**J Fauconnier, A Guyard.** Retentissement du handicap sur la vie familiale. Séminaire de clôture de l'appel à projets 2009 "Services de santé - Politiques publiques et santé" organisé par l'IRESP. Paris, 13 juin 2013.

**A Guyard.** Retentissement du handicap de l'enfant sur la vie familiale inégalité des familles dans l'adaptation au handicap: Quels éléments peuvent faciliter ou limiter l'adaptation ?» Communication publique. Meylan, 6 juin 2013 et Eybens, 11 juin 2013.

**A Guyard.** Retentissement du handicap de l'enfant sur la vie familiale. Réunion du schéma départemental de l'autonomie de l'Isère. Maison Départementale de l'Autonomie de Grenoble. Grenoble, 10 septembre 2013.

HO Dickinson, **M Van Dang, A Colver, J Fauconnier.** Predictors of participation of adolescents with cerebral palsy: a european longitudinal study. 67th Annual Meeting of the American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine. Milwaukee, WI, USA, 16-19 octobre 2013.

**J Fauconnier, M Van Dang, HO Dickinson, A Colver.** Predictors of participation in life situations of adolescents with cerebral palsy: a European longitudinal study. Research Seminar: European Perspectives on social participation and inclusion of adolescents with chronic conditions at school. Toulouse, 30 octobre 2013.

**M van Bakel.** Monitoring the prevalence of severe intellectual disability in children across Europe: feasibility of a common database. EACD. Newcastle, 9-12 octobre 2013.

**A Guyard.** Parole croisée parents-professionnels : les parcours de vie des personnes en situation de handicap rare et/ou complexe. Discontinuités – Transitions – Ruptures. Colloque handicaps rares,«l'imprévu, les ruptures». Paris, 3 décembre 2013.

O Hensey, L Pennington, D Virella, **C Cans, De la Cruz J,** on behalf of the SCPE Collaboration. Surveillance of CP in Europe: best practice in monitoring, understanding inequality and dissemination of knowledge. **EAHC meeting.** Dublin, Avril 2013.

MJ Platt, **Cans C,** De la Cruz J, on behalf of the SCPE Collaboration. Surveillance of CP in Europe. EPIRARE meeting. Rome, Octobre 2013.

**E Sellier, Cans C,** Platt MJ, Andersen GL, de la Cruz J. Trends in cerebral palsy among infants born between 1980 and 2003 in Europe: a population based study. ; **EACD congress.** Newcastle, Octobre 2013.

**C Cans.** Poverty and CP. 26th annual meeting of the European Academy of Childhood Disability, Vienne (Autriche), Août 2014.

## C-MOYENS MATERIELS, HUMAINS ET BUDGETAIRES

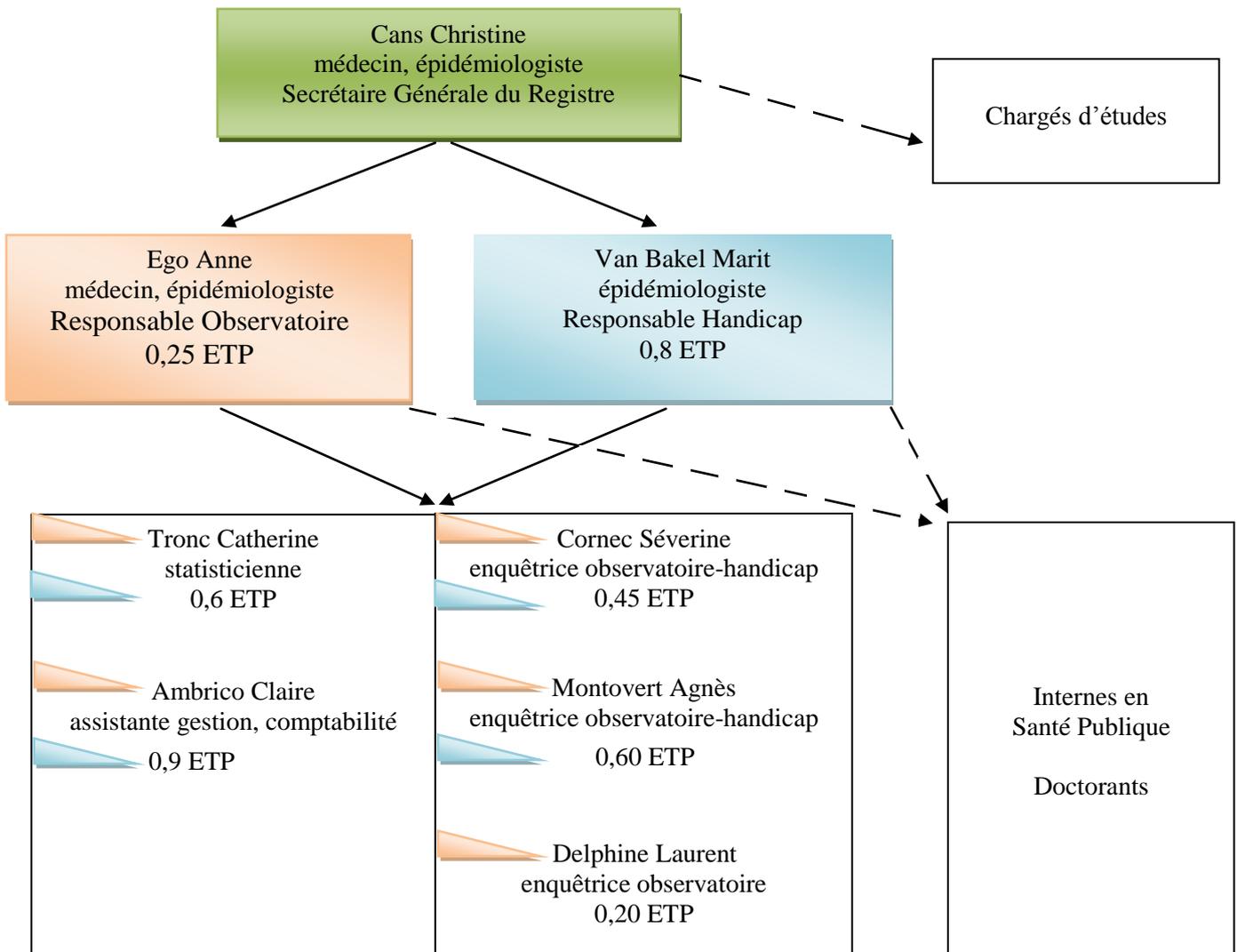
### SECTION I : Locaux

- Localisation du registre : Centre Départemental de Santé  
23, Avenue Albert 1<sup>er</sup> de Belgique 38000 Grenoble

### SECTION II : Ressources humaines

Présentez ici un **organigramme fonctionnel de l'équipe** (avec les équivalents temps-plein) en charge des activités du registre.

Listez dans le tableau page suivante **toutes les personnes qui participent (ou qui ont participé dans les cinq dernières années – veuillez indiquer les dates) à l'activité du registre** (y compris les doctorants et les internes).



Temps Responsables versants handicap et mortalité : 1,05 ETP

Temps : Statistique et administratif : 1,5 ETP

Temps : Enquêteurs : 1,25 ETP

Total : 3,8 ETP

Personne permanent dans l'activité du registre

Nom et prénom	Titre -Grade	Institution de rattachement / employeur	Activités dans le registre (précisez)	Temps de travail pour le registre (en ETP)	Rémunéré sur subventions accordées au registre	Coût salarial total en ETP (salaire brut + charges Employeurs comprises)*
<b>2009</b> REY SYLVIE van BAKEL Marit BREANT ANNIE NICOLAS MURIEL SONDAZ CATHERINE FONDEUR ANNE CORNEC SEVERINE TRONC CATHERINE AMBRICO CLAIRE PIRET MAGALI	Médecin Epidémiologiste Epidémiologiste Médecin Médecin Epidémiologiste Infirmière Sage-Femme Statisticienne Assistante Direction Secrétaire Médicale	RHEOP RHEOP RHEOP RHEOP RHEOP/UJF UJF RHEOP RHEOP/UJF RHEOP RHEOP	Epidémiologiste Epidémiologiste Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Exploitation statistiques Assistante : administrative, compta Assistante : administrative, saisie	0,8 ETP (janv-sept) 0,8 ETP (nov-déc) 0,45 ETP (janv-nov) 0,4 ETP 0,4 ETP 0,1 ETP 0,4 ETP (nov-déc) 0,8 ETP 0,9 ETP 0,8 ETP dont 0,2 ETP étude DIL)	Oui, totalement Oui, totalement	54 000 € 9 200 € 30 000 € 24 000 € 24 500 € 2 100 € 3 300 € 25 500 € 42 000 € 21 000 €
<b>2010</b> EGO ANNE van BAKEL Marit NICOLAS MURIEL SONDAZ CATHERINE CORNEC SEVERINE FONDEUR ANNE TRONC CATHERINE AMBRICO CLAIRE PIRET MAGALI	Médecin Epidémiologiste Epidémiologiste Médecin Epidémiologiste Sage-Femme Infirmière Statisticienne Assistante Direction Secrétaire Médicale	CHU Grenoble RHEOP RHEOP RHEOP/UJF RHEOP UJF RHEOP RHEOP RHEOP	Epidémiologiste périnatalité Epidémiologiste handicap Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Exploitation statistiques Assistante : administrative, compta Assistante : administrative, saisie	0,25 ETP (sept-déc) 0,8 ETP 0,4 ETP 0,6 ETP 0,4 ETP 0,1 ETP 0,8 ETP 0,9 ETP 0,8 ETP (dont 0,2 ETP étude DIL)	Oui, partiellement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement	13 700 € 54 000 € 24 000 € 33 600 € 21 000 € 2 600 € 21 000 € 42 000 € 23 000 €
<b>2011</b> EGO ANNE van BAKEL Marit NICOLAS MURIEL SONDAZ CATHERINE CORNEC SEVERINE BARAN MARSZAK FONDEUR ANNE TRONC CATHERINE AMBRICO CLAIRE PIRET MAGALI	Médecin Epidémiologiste Epidémiologiste Médecin Epidémiologiste Sage-Femme Médecin Infirmière Statisticienne Assistante Direction Secrétaire Médicale	CHU Grenoble RHEOP RHEOP RHEOP/UJF RHEOP RHEOP RHEOP RHEOP RHEOP RHEOP	Epidémiologiste périnatalité Epidémiologiste handicap Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Exploitation statistiques Assistante : administrative, compta Assistante : administrative, saisie	0,25 ETP 0,8 ETP 0,4 ETP (janv-févr) 0,6 ETP (janv-févr) 0,45 ETP 0,5 ETP (avril-déc) 0,2 ETP (nov-déc) 0,8 ETP (janv-juin) 0,9 ETP 0,7 ETP (0,1 ETP Etude DIL)	Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement	23 000 € 58 000 € 3 200 € 1 800 € 23 000 € 24 000 € 1 400 € 14 000 € 42 000 € 25 000 €
<b>2012</b> EGO ANNE van BAKEL Marit CORNEC SEVERINE BARAN MARSZAK	Médecin Epidémiologiste Epidémiologiste Sage-Femme Médecin	CHU Grenoble- RHEOP RHEOP RHEOP	Epidémiologiste périnatalité Epidémiologiste handicap Recueil, codage Recueil, codage	0,25 ETP 0,8 ETP 0,45 ETP 0,5 ETP	Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement	26 000 € 56 500 € 23 000 € 30 000 €

FONDEUR ANNE TRONC CATHERINE AMBRICO CLAIRE PIRET MAGALI	Infirmière Statisticienne Assistante Direction Secrétaire Médicale	RHEOP RHEOP RHEOP RHEOP	Recueil, codage Exploitation statistiques Assistante : administrative, compta Assistante : administrative, saisie	0,2 ETP 0,6 ETP 0,9 ETP 0,6 ETP (plus 0,10 ETP janv- mars Etude DIL)	Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement	15 000 € 23 500 € 42 000 € 20 000 €
<b>2013</b> EGO ANNE van BAKEL Marit	Médecin Epidémiologiste Epidémiologiste	CHU Grenoble- RHEOP	Epidémiologiste périnatalité Epidémiologiste handicap	0,25 ETP 0,8 ETP (plus 0,2 ETP fév- mai Etude Handicap Rare)	Oui, totalement Oui, totalement	23 000 € 63 000 €
CORNEC SEVERINE BARAN MARSZAK MONTOVERT AGNES FONDEUR ANNE TRONC CATHERINE AMBRICO CLAIRE	Sage-Femme Médecin Manipulatrice Radio Infirmière Statisticienne Assistante Direction	RHEOP RHEOP/Floralis RHEOP RHEOP RHEOP RHEOP	Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Exploitation statistiques Assistante : administrative, compta Assistante : administrative, saisie	0,45 ETP 0,6 ETP 0,6 ETP 0,2 ETP 0,6 ETP 0,9 ETP 0,6 ETP	Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement	23 000 € 16 000 € 16 000 € 11 000 € 25 000 € 42 000 € 20 000 €
PIRET MAGALIE	Secrétaire Médicale	RHEOP				
<b>2014</b> EGO ANNE van BAKEL Marit CORNEC SEVERINE MONTOVERT AGNES FONDEUR ANNE DELPHINE LAURENT TRONC CATHERINE AMBRICO CLAIRE	Médecin Epidémiologiste Epidémiologiste Sage-Femme Manipulatrice Radio Infirmière Sage-Femme Statisticienne Assistante Direction	CHU Grenoble- RHEOP RHEOP RHEOP/Floralis Floralis CHU RHEOP RHEOP	Epidémiologiste périnatalité Epidémiologiste handicap Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Exploitation statistiques Assistante : administrative, gestion financière, budgétaire, saisie	0,25 ETP 0,8 ETP 0,45 ETP 0,6 ETP 0,2 ETP (janv-juin) 0,1 ETP (oct-déc) 0,6 ETP 0,9 ETP	Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Non Oui, totalement Oui, totalement	24 000 € 58 000 € 23 000 € 36 000 € 7 500 € - 25 000 € 42 000 €
<b>Personnels en fonction en 2015</b>						
EGO ANNE van BAKEL Marit CORNEC SEVERINE MONTOVERT AGNES DELPHINE LAURENT TRONC CATHERINE AMBRICO CLAIRE	Médecin Epidémiologiste Epidémiologiste Sage-Femme Manipulatrice Radio Sage-Femme Statisticienne Assistante Direction	CHU Grenoble- RHEOP RHEOP RHEOP/Floralis RHEOP/Floralis RHEOP RHEOP	Epidémiologiste périnatalité Epidémiologiste handicap Recueil, codage Recueil, codage Recueil, codage Exploitation statistiques Assistante : administrative, gestion financière, budgétaire, saisie	0,25 ETP 0,8 ETP 0,45 ETP 0,6 ETP 0,2 ETP 0,6 ETP 0,9 ETP	Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement Oui, totalement	24 000 € 58 000 € 23 000 € 36 000 € 14 000 € 25 000 € 42 000 €
<b>Liste des personnes qui collaborent à l'activité du registre en 2015</b>						
David Marie	Chargée d'études Santé Publique	RHEOP/Floralis	Coordination étude Handicap Rare Et participation Enquête Handicap- Santé Ménages	0,6 ETP	Oui, totalement	32 000 €
<b>Liste des personnes qui collaborent à l'activité du registre</b>						
<b>2009</b> BEJAQUI BOUCHERA	Psychologue chercheur	RHEOP	Chargée étude Autisme et TED	0,6 ETP (mai à déc)	Oui, totalement	18 800 €

BODEAU NICOLAS	Ingénieur Informaticien	RHEOP	Chargé mission projet européen ENSACP	0,2 ETP (mars à oct)	Oui, totalement	8 067 €
DAVID MARIE	Chargée d'études Santé Publique	RHEOP/UJF	Coordination étude sur la Déficience Intellectuelle Légère (DIL)	0,4 ETP (avril à déc)	Oui, totalement	22 000€
COUNILLON Jocelyne	Psychologue	RHEOP/UJF	Enquêtrice étude DIL	0,4 ETP	Oui, totalement	18 300 €
GUYARD AUDREY	Doctorante	Université Joseph Fourier	Exploitation et analyse statistique	1 ETP (3 mois)	Oui, totalement	7 000 €
CUOQ CATHERINE	Secrétaire enquêtrice	REMERA	Recueil Observatoire Rhône	-	Non	néant
BOUROUMANA SAKINA	Etudiante LPro Santé/sp. Biostatistiques	Université Joseph Fourier	Stagiaire (mémoire licence Pro)	1 ETP (1/04/09-31/07/09)	Non	néant
BLAIZOT STEPHANIE	Etudiante LPro Santé/sp. Biostatistiques	Université Joseph Fourier	Stagiaire (mémoire licence Pro)	1 ETP (06/04/09-14/08/09)	Non	néant
SANCHEZ Amandine	Sage-femme	Ecole de sage-femme Grenoble	Stagiaire (mémoire)	1 ETP (06/04/09-31/07/09)	Non	néant
ETTORI Carole	Sage-femme	Ecole de sage-femme Grenoble	Stagiaire (mémoire)	1 ETP (06/04/09-31/07/09)	Non	néant
<b>2010</b>						
BEJAOU BOUCHERA	Psychologue chercheur	RHEOP	Chargée étude Autisme et TED	0,6 ETP (janv-nov)	Oui, totalement	33 200 €
DAVID MARIE	Chargée d'études Santé Publique	RHEOP/FLORALIS/CHU	Coordination étude sur la Déficience Intellectuelle Légère (DIL)	0,7 ETP	Oui, totalement	31 000 €
COUNILLON Jocelyne	Psychologue	RHEOP/FLORALIS	Enquêtrice étude DIL	0,4 ETP	Oui, totalement	21 000 €
BODEAU NICOLAS	Ingénieur Informaticien	RHEOP	Chargé mission projet européen ENSACP	0,2 ETP (jan-mars)	Oui, totalement	3 500 €
LAPIERRE FRANCOISE)	Médecin	CHU Grenoble/RHEOP CHU/RHEOP	Chargée mission expert PMSI psy (plan autisme)	0.2 ETP (fév-juin)	Oui, totalement	8 500 €
CUOQ CATHERINE	Secrétaire enquêtrice	REMERA	Recueil Observatoire Rhône	-	Non	-
BATAILLER PIERRE	Interne Santé Publique	ARS Rhône-Alpes CHU Grenoble	Stagiaire	1 ETP (2/11/10-01/05/11)	Non	-
<b>2011</b>						
DAVID MARIE	Chargée d'études Santé Publique	RHEOP/FLORALIS/CHU	Coordination étude sur la Déficience Intellectuelle Légère (DIL)	0,7 ETP	Oui, totalement	43 000 €
COUNILLON Jocelyne	Psychologue	RHEOP/FLORALIS	Enquêtrice étude DIL	0,35 ETP	Oui, totalement	18 000 €

AUDREY GUYARD	Doctorante	Université	Etude en vue d'une thèse	1 ETP	Non	-
ELODIE SELLIER	Doctorante	Université	Etude en vue d'une thèse	½ ETP	Non	-
JANNOT ANNE SOPHIE	Interne Santé Publique	ARS Rhône-Alpes CHU Grenoble	Stagiaire	1 ETP (1/05/11-30/09/11)	Non	-
SEYNAEVE DAMIEN	Interne Santé Publique	ARS Rhône-Alpes CHU Grenoble	Stagiaire	1 ETP (2/11/11-1/05/12)	Non	-
<b>2012</b>						
DAVID MARIE	Chargée d'études Santé Publique	RHEOP/FLORALIS/CHU	Coordination étude sur la Déficience Intellectuelle Légère (DIL)	0,7 ETP	Oui, totalement	37 000 €
COUNILLON Jocelyne	Psychologue	RHEOP	Enquêtrice étude DIL	0,20 ETP (janv-mars)	Oui, totalement	5 000 €
AUDREY GUYARD	Doctorante	Université	Etude en vue d'une thèse	1 ETP	Non	-
ELODIE SELLIER	Doctorante	Université	Etude en vue d'une thèse	½ ETP	Non	-
DANG VAN MÔ	Interne Santé Publique	ARS Rhône-Alpes CHU Grenoble	Stagiaire	1 ETP (2/05/12-4/11/12)	Non	-
DOLS ANNE MARIE	Interne Santé Publique	ARS Rhône-Alpes CHU Grenoble	Stagiaire	1 ETP (5/11/12-1/05/13)	Non	-
<b>2013</b>						
ABOUZAID MYRIAM	Dr Sciences du langage	RHEOP	Enquêtrice étude Handicap Rare	0,30 ETP (oct-déc)	Oui, totalement	3 500 €
DAVID MARIE	Chargée d'études Santé Publique	RHEOP/FLORALIS	Coordination étude Handicap Rare	0,5 ETP (juin à déc)	Oui, totalement	17 000 €
FARES ASMA	Interne Santé Publique	ARS Rhône-Alpes CHU Grenoble	Stagiaire	1 ETP (2/05/13-3/11/13)	Non	néant
<b>2014</b>						
ABOUZAID MYRIAM DAVID MARIE	Dr Sciences du langage Chargée d'études Santé Publique	RHEOP/Floralis RHEOP/Floralis/UJF	Enquêtrice étude Handicap Rare Coordination étude Handicap Rare Et participation Enquête Handicap-Santé Ménages	0.6 ETP 0,6 ETP	Oui, totalement Oui, totalement	11 000 € 31 500 €
STEPHANIE PINEL JACQUEMIN PHILIPPE EMILIE	Dr en Psychologie Interne Santé Publique	RHEOP/Floralis ARS Rhône-Alpes CHU Grenoble	Coordination étude Handicap Rare Stagiaire	0.24 ETP (juillet à sept) 1 ETP (3/11/12-3/05/13)	Oui, totalement Non	10 000 € néant

\* y compris pour les personnels statutaires

(Joindre les 5 meilleures publications en rapport avec l'activité du registre pour chacun des principaux collaborateurs scientifiques du registre)

**SECTION III : Budget prévisionnel de fonctionnement 2015 (Budget relatif au fonctionnement du registre)**
**III-1. Dépenses prévisionnelles annuelles**

	Coût total	
	€ HT	€ TTC
<b>Frais de fonctionnement</b> (par nature de dépense)		
- locaux (mise à disposition gratuite par le Conseil Général de l'Isère)		800 €
- frais postaux		1 800 €
- téléphone		10 500 €
- honoraires / prestations		1 500 €
- fournitures administratives		1 300 €
- maintenance informatique		1 000 €
- assurance		500 €
- documentation		600 €
- médecine du travail		2 000 €
- formation		
<b>Frais de mission</b> (par nature de dépense)		
- frais de transport		8 000 €
- mission réception		1 000 €
- conférence, colloque		1 500 €
<b>Frais d'équipement (amortissement)</b>		
- informatique		
- autres (précisez)		
<b>Frais de personnel non statutaire</b>		
en fonction en 2015 : Nombre ETP .....		
○ salaires bruts		
○ charges sociales employeur		
à recruter : Nombre ETP .....		
○ salaires bruts		
○ charges sociales employeur		
<b>Frais de gestion</b>		2 400 €
<b>Frais bancaires</b>		300 €
<b>Sous-total :</b>		33 200 €
<b>Frais de personnel statutaire</b>		
- salaires bruts		155 000 €
- charges sociales employeur		67 000 €
- taxe formation continue		1 300 €
- Impôts et taxes		10 000 €
- Autres charges sociales employeurs		8 000 €
<b>TOTAL :</b>		274 500 €
	<b>Coût total</b>	

III-2-1. Ressources prévisionnelles annuelles (hors contrat de recherche) Version 1

	Montant € H.T.	Montant € T.T.C.	Acquis (A) Demandé (D)	Organisme gestionnaire
<b>A. SUBVENTIONS</b>				
- InVS :			34 295 €	FLORALIS Filiale UJF
- Inserm :			24 174 €	CHU Grenoble
- INCa				
<b>Ministère chargé de la Santé :</b> - Direction Générale de la Santé (précisez le bureau concerné) - DGOS - Autres directions				
<b>Autres ministères</b> (précisez)				
<b>Collectivités territoriales :</b> - ville - département Isère - département Savoie - département Haute-Savoie - région			116 700 € (D) 38 500 € (D) 60 900 € (D)	RHEOP RHEOP RHEOP
<b>Etablissements de santé :</b> - publics - privés				
<b>Organismes de protection sociale</b>				
<b>Autres sources de financement public dont ARS</b> (précisez):				
<b>Autres sources de financement privé notamment les contrats de recherche</b> (préciser) :				
<b>SOUS- TOTAL :</b>			<b>274 569 €</b>	
<b>B. DOTATIONS RECURENTES (incluant les salaires des statutaires)</b>				
(par organisme) :				
- ...				
- ...				
<b>SOUS-TOTAL</b>				
<b>TOTAL GENERAL</b>			<b>274 569 €</b>	

### III-2-2. Ressources prévisionnelles annuelles (hors contrat de recherche) Version 2

Etat des recettes si le Conseil Général de l'Isère maintient sa position de restriction de 53% de sa contribution au registre, soit 22 % des recettes totales. Cette diminution de fonds entrainerait une réduction de temps de travail global de 0.8 ETP.

	Montant € H.T.	Montant € T.T.C.	Acquis (A) Demandé (D)	Organisme gestionnaire
<b>A. SUBVENTIONS</b>				
- InVS :			34 295 €	FLORALIS Filiale UJF
- Inserm :			24 174 €	CHU Grenoble
- INCa				
<b>Ministère chargé de la Santé :</b> - Direction Générale de la Santé (précisez le bureau concerné) - DGOS - Autres directions				
<b>Autres ministères</b> (précisez)				
<b>Collectivités territoriales :</b> - ville - département Isère - département Savoie - département Haute-Savoie - région			55 000 € (A) 38 500 € (D) 60 900 € (D)	RHEOP RHEOP RHEOP
<b>Etablissements de santé :</b> - publics - privés				
<b>Organismes de protection sociale</b>				
<b>Autres sources de financement public dont ARS</b> (précisez):				
<b>Autres sources de financement privé notamment les contrats de recherche</b> (préciser) :				
<b>SOUS- TOTAL :</b>			<b>212 869 €</b>	
<b>B. DOTATIONS RECURENTES (incluant les salaires des statutaires)</b>				
(par organisme) :				
- ...				
- ...				
<b>SOUS-TOTAL</b>				
<b>TOTAL GENERAL</b>			<b>212 869 €</b>	

\* y compris pour les personnels statutaires

#### **SECTION IV : Projets de recherche**

- Listez, dans le tableau ci-après, les contrats de recherche obtenus sur les 5 dernières années dont les projets dont l'équipe du registre est promoteur, les projets dans lesquels le registre est impliqué, ainsi que l'ensemble des projets associés au registre et retenus dans le cadre d'appels à projets de recherche

Tableau des projets de recherche obtenus sur les 5 dernières années

Titre du projet	Nom du responsable du projet	Financier	Durée du contrat	Année de début	Montant total en € TTC	Montant en € TTC pour 2015	Organisme gestionnaire
<b>Handicap</b>							
Surveillance of Cerebral Palsy in Europe - Network * Projet SCPE-NET * OP GRANT SCPE	<b>J de la Cruz</b>	Commission Européenne (DG Sanco)	4 ans	2009	55 000 €	-	UJF
		Operating Grant DG SANCO	1 an	2014	17 000 €	-	RHEOP
Déficience Intellectuelle Légère (DIL)	<b>C Cans</b>	InVS CNSA Fondation Pfizer	4,5 ans	2008	70 000 € 90 000 € 90 000 €	- - -	RHEOP RHEOP UJF
Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe (SPARCLE 2)	<b>J Fauconnier</b>	IReSP Fondation Motrice CNSA	4 ans	2009	28 000 € 30 000 € 31 700 €		UJF
2 <sup>ème</sup> Plan Autisme	<b>C Cans</b>	InVS	3 ans	2008	94 000 €	-	RHEOP
The European Network of Surveillance on risk factors for Autism and Cerebral Palsy project (ENSACP)	<b>C Cans</b>	DG SANCO - PHEA	4 ans	2008	18 000 €		
Perception, Action, Cognition, Environment for Cerebral Palsy (PACE)	<b>C Cans</b>	Fondation Motrice, Soodial	2 ans	2012	20 000 €	-	UJF
Handicap Rare	<b>C Cans</b>	CNSA	3 ans	2013	79 479 €	12 246 €	RHEOP
Handicap-Santé Ménages	<b>C Arnaud</b>	IRESP	3 ans	2013	39 500 €	29 500 €	UJF
<b>Observatoire périnatal</b>							
Etude de faisabilité d'analyse de la mortalité dans le PMSI	<b>A Ego</b> (RHEOP), <b>B Blondel</b> et J Zeitlin (Unité INSERM 1153), <b>C Cans</b> (DIM de Grenoble) <b>J Fresson</b> (DIM de Nancy)	DGS	2 ans	2013	27 200 €	-	CHU Grenoble
REPERE: Repérage du retard de croissance intra-utérin : bénéfice sur la mortalité et facteurs associés (Programme Hospitalier de Recherche Clinique 2012)	<b>A Ego</b>	DGOS (PHRC interrégional 2012)	3 ans	2013	122 000 €	36 600 €	CHU Grenoble

## D - FICHE RESUME

(2 pages maximum)

### Renseignements administratifs :

Intitulé du registre : **Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère et des 2 Savoie (RHEOP)**

- Date de création du registre : 10 octobre 1991 (Association loi 1901)
- Lieu d'implantation : Centre Départemental de Santé 23, avenue Albert 1<sup>er</sup> de Belgique 38000 Grenoble
- Nom, statut et coordonnées du responsable scientifique (tél., fax, courriel):
  - Nom - Prénom : **CANS CHRISTINE**
  - Statut et fonctions : Médecin DIM Service d'information et informatique médicale
  - Secrétaire générale du RHEOP
  - Adresse : DIM, Pavillon Taillefer, CHU Grenoble, CS 10 217, 38043 Grenoble Cedex 09
  - Téléphone : 04 76 76 94 03 Télécopie : 04 76 76 52 02 Mail : [CCans@chu-grenoble.fr](mailto:CCans@chu-grenoble.fr)
- Nom, statut et coordonnées des responsables administratifs (tél., fax, courriel):
  - Nom - Prénom : **JOUK PIERRE-SIMON**
  - Statut et fonctions : PU-PH Génétique Médicale, Co-Président du RHEOP  
Responsable médical du Pôle Couple-Enfant
  - Adresse : Département Génétique et Procréation Hôpital Couple Enfants B.P. 217 38043 Grenoble Cedex 09
  - Téléphone : 04 76 76 54 82 Télécopie : 04 76 76 88 50 Mail : [PSJouk@chu-grenoble.fr](mailto:PSJouk@chu-grenoble.fr)
  - Nom - Prénom : **DEBILLON THIERRY**
  - Statut et fonctions : PU-PH Pédiatrie, Co-Président du RHEOP  
Responsable Pôle Néonatalogie
  - Adresse : Service de Néonatalogie, Hôpital Couple Enfants, CS 10217, 38043 Grenoble Cedex 09
  - Téléphone : 04 76 76 55 77 Télécopie : 04 76 76 89 40 Mail : [TDebillon@chu-grenoble.fr](mailto:TDebillon@chu-grenoble.fr)

Date et n° autorisation CNIL et avis CCTIRS :

- Date et avis du CCTIRS : 7 mai 1997 N°97.109 (avenants : 10 juillet 2008, 13 juillet 2011)
- Date et n° de l'autorisation initiale de la CNIL : 31 octobre 1997 N°997086
- Date du dernier avenant CNIL : 21 octobre 2013

Organisme public de rattachement pour la convention de gestion :

**Université Joseph Fourier**  
Mr. Patrick Lévy, Président  
Bâtiment Administratif  
621, Avenue Centrale  
Domaine Universitaire  
38400 Saint Martin d'Hères

Année de 1ère qualification si évaluation précédente par le Comité national des registres (CNR): 24 septembre 1996

Année de dernière qualification (CNR) ou évaluation (CER):2009

Note de la dernière évaluation par le CER, le cas échéant : Avis favorable rendu par le CNR accompagné du commentaire suivant : «Ce registre est une des rares sources de données en population sur les handicaps et déficiences sévères des enfants en France. L'organisation et le fonctionnement du registre sont adaptés aux objectifs. Les données produites pour la surveillance épidémiologique, la prise de décision et le suivi de la

politique locale et nationale dans le domaine du handicap infantile, présentent un intérêt évident. L'activité de recherche est soutenue avec des collaborations nationales et internationales importantes. »

### Caractéristiques du registre :

- Événement(s) de santé : Les déficiences sévères de l'enfant dans sa huitième année de vie, la mortalité spontanée et induite
- zones géographiques couvertes : Les départements de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie
- taille de la population couverte : 2 millions 403 509 habitants (source INSEE)
- nombre de cas notifiés annuellement : en moyenne :
  - o 100 cas/an de mort-nés et décès per-partum notifiés pour les 3 départements
  - o 300 cas/an d'IMG précoces et tardives pour les 3 départements
  - o 300 cas/an d'enfants porteurs d'au moins une déficience sévère

- Enumération des principales sources de données :

Handicap	Mortinatalité
MDA ISERE MDPH SAVOIE MDPH HAUTE-SAVOIE Services d'Information Médicale Secteurs de psychiatrie Infanto juvénile SERVICES CLINIQUES (hors psychiatrie) : Néonatalogie, Pédiatrie, Neuropédiatrie, Médecine physique et réadaptation pédiatrique, Ophtalmologie) Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP) Réseau Naître et Devenir	Maternité Services d'Information Médicale CPDPN Laboratoires d'anatomie-pathologique Cytogénétique

### Moyens du registre :

1 - Personnel (*en équivalent temps-plein*) :

Personnels	ETP en fonction en 2015	ETP à recruter
médecin épidémiologiste	0.25	
épidémiologiste	0.8	
statisticiens et/ou informaticiens	0.6	
enquêteurs non médecins	1.25	
secrétariat - comptabilité	0.9	
<b>Total</b>	<b>3.8</b>	

2 - Budget prévisionnel annuel 2015 :

Total des dépenses (en € TTC) 274 500 €

Total des ressources demandées

ou acquises (en € TTC) : **212 869 €**

Il manque donc 62 000 Euros au RHEOP pour lui permettre d'assurer toutes ses dépenses, en particulier pour les dépenses du personnel salarié permanent.

3 –Montants des contrats de recherche obtenus au cours des 3 dernières années (en € TTC) : **305 179 €**

**Résumé de la demande** (motivation, objectifs, intérêt scientifique pour la recherche et la santé publique, résultats et retombées attendues, travaux complémentaires ...)

En vue de la requalification du RHEOP, ce dossier rassemble tous les éléments qui témoignent de ses compétences et de son expertise acquises au terme de 25 années d'existence, dans le domaine du recueil et de l'analyse des handicaps de l'enfant et de la mortalité. Au cours des 5 dernières années, le RHEOP a su conjuguer le maintien de ses objectifs principaux, essentiels à la surveillance de ces indicateurs, comme le développement de nouveaux projets par succès à des appels d'offres. Il a aussi été identifié et sollicité par des nombreux partenaires français et étrangers en vue de collaborations.

L'intérêt de ses travaux repose sur sa capacité à produire et analyser la prévalence des handicaps de l'enfant en France sous ses différentes formes cliniques, en décrivant en amont les facteurs périnataux associés et en aval les conséquences familiales et sociétales du handicap. Le suivi de la mortalité, unique en France, est également un sujet prégnant depuis l'évolution de l'état civil en France et l'absence d'indicateur national pour la mortalité.

L'équipe du RHEOP est déterminée à poursuivre ses travaux en répondant autant aux demandes locales et nationales des tutelles en matière de planification et d'organisation des soins, qu'à la nécessité de progression des connaissances épidémiologiques sur les deux thématiques.

En termes d'organisation, la structure a fait la preuve de sa capacité de développement, d'adaptation et de gestion dans diverses situations (changements dans l'équipe, extension de son aire géographique). L'annonce d'une réduction substantielle des subventions départementales, concomitante de l'échéance de cette requalification constitue pourtant une réelle menace pour l'existence même de la structure. La disparition éventuelle du registre serait d'autant plus dramatique que les projets du registre, en cours et à venir, sont nombreux.

**Principales publications récentes (<5ans) du registre** (si nouveau registre, listez les publications du responsable scientifique)- maximum 5

**Ego A, Batailler P, Zeitlin J, Cornec S, Fondeur A, Nicolas M, Jouk PS, Debillon T, Cans C.** Stillbirth classification in population-based data and role of fetal growth restriction: the example of RECODE. BMC Pregnancy Childbirth. 2013;13:182.

**Sellier E, Surman G, Himmelmann K, Andersen G, Colver A, Krägeloh-Mann I, et al.** Trends in prevalence of cerebral palsy in children born with a birthweight of 2,500 g or over in Europe from 1980 to 1998. Eur J Epidemiol. 2010 Sep;25(9):635-42

**Guyard A, Michelsen SI, Arnaud C, Lyons A, Cans C, Fauconnier J.** Measuring the concept of impact of childhood disability on parents: validation of a multidimensional measurement in a cerebral palsy population. Res Dev Disabil. 2012 Oct;33(5):1594-604

**David M, Dieterich K, Billette de Villemeur A, Jouk P-S, Counillon J, Larroque B, et al.** Prevalence and characteristics of children with mild intellectual disability in a French county. J Intellect Disabil Res. 2014;58(7):591-602

**Van Bakel M, Einarsson I, Arnaud C, Craig S, Michelsen SI, Pildava S, et al.** Monitoring the prevalence of severe intellectual disability in children across Europe: feasibility of a common database. Dev Med Child Neurol. 2014;56(4):361-9

## ANNEXES

Photocopie de notification des avis et autorisation CCTIRS / CNIL

CV du responsable scientifique (incluant la liste de ses 5 meilleures publications) – *maxi 2 pages*

Liste des 5 publications les plus significatives de l'activité du registre référencées sur PubMed

Exemplaire du formulaire de notification