

**COMITE NATIONAL DES REGISTRES**  
**Appel à qualification 2009**  
**DOSSIER DE DEMANDE DE QUALIFICATION**

**Dossier à retourner au plus tard le 4 juin 2009**

<i>3 exemplaires papier à :</i> Anne DOUSSIN Institut de Veille Sanitaire DMCT 12 rue du Val d'Osne 94415 Saint Maurice Cedex	<i>3 exemplaires papier à :</i> Dominique VUILLAUME Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale Institut Thématique Santé Publique 101 rue de Tolbiac 75654 Paris Cedex 13
<i>1 exemplaire électronique à :</i> <a href="mailto:a.doussin@invs.sante.fr">a.doussin@invs.sante.fr</a>	<i>1 exemplaire électronique à :</i> <a href="mailto:claudia.patrizio@inserm.fr">claudia.patrizio@inserm.fr</a>

**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
- Résumé pub-Med des 5 publications les plus significatives de l'activité du registre (3 pour les nouveaux registres)
- Exemple de formulaire de notification d'enregistrement des cas

La demande de qualification sera examinée par deux experts, dont un sur site (les grilles d'expertise sont disponibles auprès du secrétariat du CNR) et un membre du CNR en sera rapporteur.

Le CNR se réunira en session plénière entre novembre et décembre pour rendre ses avis.

Devient registre qualifié un registre justifiant d'un avis favorable du CNR (ou du comité spécialisé pour les registres de maladies rares), d'un avis favorable du CCTIRS et de l'autorisation de la CNIL.

Cette qualification sera attestée par le secrétariat du CNR (ou du comité spécialisé pour les registres de maladies rares).

## 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

Date et n° de l'autorisation initiale de la CNIL (*joindre une copie du document*) 31 octobre 1997 N°9 97086

Date du dernier avenant CNIL : 17 décembre 2008

Année de 1<sup>ère</sup> qualification : 24 septembre 1996 (période du 1<sup>er</sup> janvier 1997 au 31 décembre 2000)

Année de dernière qualification : avis favorable le 1<sup>er</sup> décembre 2005 et valide pour la période: du 1<sup>er</sup> janvier 2006 au 31 décembre 2009

**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 : Pôle d'exploitation SIIM, Pavillon Taillefer, CHU Grenoble, BP 217 38043 Grenoble Cedex 09

- Téléphone : 04 76 76 94 03                      Télécopie : 04 76 76 52 02                      Mel : 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, 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                      Mel : PSJOUK@chu-grenoble.fr

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

**Adresse du site WEB (si existe)** : <http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/>

**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. Farid Ouabdesselam, Président  
Bâtiment Administratif  
621, Avenue Centrale  
Domaine Universitaire  
38400 Saint Martin d'Hères

## B - Informations scientifiques et techniques

Ces renseignements pourront être modulés en fonction du type de(s) l'événement(s) de santé couvert(s) par le registre.

Les sections ne devront pas dépasser le nombre de pages indiqué ; il est recommandé d'utiliser la police de caractère de type Arial 10 en interligne simple

### SECTION I : Opportunité / Objectifs du registre (2 pages max.)

#### I-1. Caractéristiques du registre

Le RHEOP enregistre tous les enfants âgés de 7 ans porteurs d'au moins une déficience sévère et résidents dans un des départements Isère, Savoie ou Haute-Savoie. Par ailleurs le RHEOP enregistre les événements périnataux graves comme les cas de mortinatalité et d'interruption de grossesse survenant chaque année pour des femmes domiciliées dans l'un de ces trois départements. En 2006 le département de l'Isère comptait 1200 000 habitants avec près de 16000 naissances totales. Les départements de Savoie et de Haute-Savoie comptaient en 2006 respectivement 400 000 et 700 000 habitants avec 5000 et 9000 naissances totales. Le nombre d'enfants résidents à l'âge de 7 ans dans l'un ou l'autre de ces trois départements est un peu supérieur à celui du nombre de naissances, du fait d'un solde migratoire positif, et la mortalité entre 0 et 7 ans est de l'ordre de 5 à 8 pour 1000 seulement.

- Définition des cas enregistrés :

##### • Handicap.

Parmi les 3 aspects du handicap «déficience, limitation, et restriction» nous avons retenu essentiellement la notion de déficience. Ces trois termes issus de la Classification Internationale du Fonctionnement, (CIF 2001) ont maintenant remplacé les termes de déficience, incapacité et désavantage en usage dans la Classification Internationale des Handicaps (CIH 1988).

- La **déficience** désigne un écart ou une perte importante dans la fonction organique ou la structure anatomique.

- La **limitation d'activité** désigne les difficultés que rencontre une personne dans l'exécution des activités, l'activité étant elle-même définie par l'exécution d'une tâche ou d'une action par une personne.

- La **restriction de participation** désigne les problèmes qu'une personne peut rencontrer dans son implication dans une situation de vie réelle (en rapport avec l'âge, le sexe, et les facteurs sociaux et culturels).

• Le terme de polyhandicap est utilisé conformément à la définition du Ministère de la Santé : «enfant atteint d'un handicap grave à expression multiple présentant une déficience mentale sévère associée à des troubles moteurs entraînant une restriction extrême de l'autonomie» (Annexe XXIV ter Décret n°89-798 du 27 Octobre 1989).

#### Inclusion des cas

Pour être inclus dans les cas du RHEOP, l'enfant doit être porteur d'au moins une déficience sévère principale, les autres déficiences étant enregistrées quel que soit leur degré de sévérité, et l'enfant doit être résident dans la zone géographique à l'âge de 7 ans. Un regroupement des enfants porteurs de déficience est effectué en fonction de la catégorie de la déficience principale. Dans le cas d'enfants porteurs de plusieurs déficiences sévères, une règle hiérarchique a été appliquée pour la désignation de la déficience principale.

*Déf. Motrice* □ *trble psychique* □ *déf. intellectuelle* □ *déf. sensorielle*

Exemples : 1 – pour un enfant présentant une déficience auditive sévère et un trouble psychique, la déficience principale sera le trouble psychique. 2 – pour un enfant porteur d'une déficience motrice et d'une déficience intellectuelle sévère, la déficience principale sera la déficience motrice.

Et afin de garantir le maximum de validité et de reproductibilité à l'enregistrement de la morbidité «handicap», des critères de sévérité pour chaque déficience ont été définis.

Sont exclus :

- les enfants dont la déficience n'est pas suffisamment sévère (sauf pour les enfants porteurs d'une infirmité motrice cérébrale ou d'une trisomie 21),

- les enfants qui ne résident pas en Isère à l'âge de 7 ans,

Les types de déficiences enregistrées ainsi que le niveau de sévérité requis pour l'inclusion sont les suivants :

#### Les déficiences motrices

IMOC ou Cerebral Palsy\*, Maladie dégénérative ou héréditaire, Malformation du SNC, Autres anomalies congénitales, Autres déficiences motrices. Tous les cas d'enfant porteurs d'une IMOC ou d'une Cerebral Palsy sont enregistrés. Pour les autres déficiences motrices le critère de limitation d'activité retenu est la nécessité d'un appareillage et/ou une rééducation continue..

\* L'Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale (IMOC) ou Cerebral Palsy ( CP) des anglo-saxons associe un trouble de la posture et un trouble du mouvement, résultant d'une lésion cérébrale non progressive et définitive survenue sur un cerveau en voie de développement (Amiel Tison C. Neurologie Périnatale, 1999, Ed. Masson - Paris).

#### Les troubles psychiques graves

Autisme, Psychoses infantiles. Les critères de sévérité retenus pour ces troubles sont : Troubles appartenant à l'axe I, catégorie 1 de la Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent.

### Les déficiences intellectuelles

Les critères de sévérité retenus pour ces déficiences sont  $QI < 50$  ou retard mental moyen, grave ou profond. Cependant, tous les cas d'enfants atteints de Trisomie 21 sont enregistrés.

### Les déficiences sensorielles

Le critère de sévérité retenu pour les déficiences auditives est une perte auditive bilatérale  $> 70$  decibels avant correction. Le critère de sévérité retenu pour les déficiences visuelles est une Acuité visuelle du meilleur oeil  $< 3/10$  après correction

#### • Observatoire Périnatal

- Recueil de toutes les interruptions de grossesse pour motif médical quel que soit l'âge gestationnel à l'interruption (décret n°2002-778 du 3 mai 2002 pris pour l'article L.2213-1 du code de la Santé Publique).

- Recueil des cas de mortinatalité. La définition retenue pour la surveillance de la mortinatalité dans le cadre de l'Observatoire Périnatal du RHEOP est celle recommandée par l'OMS : les cas de MFIU ou de décès per partum (DPP) à partir de 22 SA (ou  $PN \geq 500$  g si l'âge gestationnel est inconnu).

Jusqu'en 2001, seules les IMG  $\geq 28$  SA faisaient partie de la définition officielle de la mortinatalité en France. La Circulaire n°2001-576 du 30 novembre 2001 a modifié la définition officielle de la mortinatalité en abaissant le seuil d'enregistrement des morts-nés à 22 SA pour la mortinatalité, spontanée et induite (IMG).

- 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 1999.

Pour les IMG et les autres cas de mortinatalité la première année enregistrée est 1988 et la dernière validée 2007.

- Nombre total de cas notifiés annuellement depuis le début de l'enregistrement et répartition par tranche d'âge et par sexe pour la dernière année disponible validée.

#### Enfants porteurs d'1 déficience sévère à l'âge de 7 ans

Année	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total
1980	100			100
1981	99			99
1982	106			106
1983	94			94
1984	98			98
1985	109			109
1986	112			112
1987	130			130
1988	107			107
1989	127			127
1990	137			137
1991	120			120
1992	140			140
1993	154			154
1994	103			103
1995	137			137
1996	138			138
1997	118	35	69	222
1998	107	59	75	241
1999	116	48	63	227
<b>Total</b>	<b>2368</b>	<b>142</b>	<b>207</b>	<b>2717</b>

**Distribution et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par département – Génération 1999**

	Isère			Savoie				Haute Savoie				
	N	Distribution %	Prévalence ‰	IC95%	N	Distribution %	Prévalence ‰	IC95%	N	Distribution %	Prévalence ‰	IC95%
Déficiences motrices	34	26,4	2,3	[1,6 - 3,2]	16	27,6	3,4	[1,9 - 5,4]	21	27,6	2,3	[1,4 - 3,5]
dont CP	23	17,8	1,5		11	19,0	2,3		15	19,7	1,6	
Déficiences intellectuelles sévères	41	31,8	2,7	[2,0 - 3,7]	17	29,3	3,6	[2,1 - 5,7]	26	34,2	2,8	[1,9 - 4,1]
Trbles envahissants développement	43	33,3	2,9	[2,1 - 3,8]	22	37,9	4,6	[2,9 - 7,0]	21	27,6	2,3	[1,4 - 3,5]
dont autisme	21	16,3	1,4		12	20,7	2,5		5	6,6	0,5	
Défic. sensorielles sévères	11	8,5	0,7	[0,4 - 1,3]	3	5,2	0,6	[0,1 - 1,8]	8	10,5	0,9	[0,4 - 1,7]
dont auditives	5	3,9	0,3		3	5,2	0,6		6	7,9	0,7	
dont visuelles	6	4,7	0,4						2	2,6	0,2	
<b>Total (déficiences)</b>	<b>129</b>				<b>58</b>				<b>76</b>			
Nbre de défic. sév. par enfant	1,1				1,21				1,2			
Nbre de sources par enfant	1,2				2,4				1,9			
Sexe ratio (G/F)	1,8				1,5				2,2			

**Enfants mort-nés de mères domiciliées en Isère, Savoie ou Haute-Savoie**

Année	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total
1988	71			71
1989	103			103
1990	72			72
1991	71			71
1992	87			87
1993	101			101
1994	86			86
1995	101			101
1996	107			107
1997	123			123
1998	112			112
1999	112			112
2000	100			100
2001	115			115
2002	113			113
2003	107			107
2004	94			94
2005	133	53	77	263
2006	137	39	59	235
2007	124	37	80	241
<b>Total</b>	<b>2069</b>	<b>129</b>	<b>216</b>	<b>2414</b>

## IMG de mères domiciliées en Isère, Savoie ou Haute-Savoie

Année	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total
1988	53			53
1989	66			66
1990	64			64
1991	72			72
1992	61			61
1993	83			83
1994	75			75
1995	97			97
1996	80			80
1997	96			96
1998	104			104
1999	106			106
2000	92			92
2001	113			113
2002	127			127
2003	114			114
2004	117			117
2005	120	52	82	254
2006	152	50	72	274
2007	141	33	80	254
<b>Total</b>	<b>1948</b>	<b>135</b>	<b>234</b>	<b>2317</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
- 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

- Susciter des enquêtes analytiques spécifiques à chaque type de déficience, ou portant sur les déficiences associées
- identifier les étiologies des déficiences et des événements périnataux graves
- Collecter de l'information sur les événements périnataux pouvant être en relation avec la survenue d'un handicap.

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

La diminution des taux de mortalité périnatale et néonatale, ainsi que l'amélioration importante des soins obstétricaux et de néonatalogie rendent indispensables la surveillance du devenir à long terme des enfants. Cette surveillance a pour objectif de répondre à la question suivante : les modifications de pratique s'accompagnent-elles d'une augmentation du nombre d'enfant survivant avec handicap ? ou d'un changement dans la sévérité des types de handicap chez ces enfants avec séquelles ?

Les déficiences sévères de l'enfant sont heureusement plutôt rares, rendant difficile une approche par cohorte ou par suivi d'enfants à risque qui ne couvrirait pas l'ensemble des déficiences sévères de l'enfant.

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 récemment, et devraient pouvoir faire remonter un bilan de leur activité en terme de nombre d'enfants vus chaque année à la MDPH, et selon leur type de déficience. Mais, à ce jour, il ne semble pas que ces structures puissent vraiment jouer le rôle de surveillance épidémiologique dans le domaine des handicaps de l'enfant.

Le PMSI ne peut à lui seul servir de système d'information pour les enfants porteurs de ces déficiences sévères, et ce pour plusieurs raisons : tous les enfants avec déficience sévère ne sont pas hospitalisés, et,

lorsqu'ils le sont, la déficience sévère sous-jacente n'est pas obligatoirement mentionnée dans les diagnostics associés (même si elle devrait l'être).

## SECTION II : Méthodes d'enregistrement des cas et informations recueillies

### II-1. Sources d'identification des cas

(par exemple : services hospitaliers, départements d'information Médicale, laboratoires d'anatomo-cytopathologie, caisses d'assurance maladie, médecins généralistes...):

#### Enregistrement à 7 ans (8<sup>ème</sup> année), CP à 5ans et enregistrement précoce (EP)

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>
MDA ISERE MDPH SAVOIE MDPH HTE-SAVOIE	1 1 1	1 1 1	Recueil sur place à partir des dossiers	1) 40 fois/an 2) 12 fois/an 3) 30 fois/an	1) 1992 2) 2006 3) 2006
SERVICES CLINIQUES  Néonatalogie Pédiatrie Services spécialisés	CHU Grenoble :7  CHU Lyon :3 CH Nord Isère :3 CH Sud Isère : 2 CH Savoie : 4 CH Hte Savoie : 9	2  2 1 - 4 4	Recueil sur place à partir des dossiers	1) 1 fois/an 2) 2 fois/an  3) 1 fois/an 4) 1 fois/an	1992 2006 1992 1992 2006 2006
SERVICES D'INFORMATION MEDICALE	CHU : 1 CH Nord Isère :2 CH Sud Isère : 1 CH Savoie : 2 CH Hte Savoie : 5	1 - - - 1	Croisement de listes	1 fois / an  en cours	1995  2006
CAMSP Centres d'action médico-sociale précoce	Grenoble : 2 Sud Isère : 1 Nord Isère : 2 Savoie : 2 Haute-Savoie : 4	2 - 1 1 2	Recueil sur place à partir des dossiers	1 fois / an	1992  2006 2007
SECTEURS DE PEDOPSYCHIATRIE	Grenoble : 2 Nord Isère : 2  Savoie : 3 Haute-Savoie : 4	2 2  3 1	Liste enfants Contact en cours Liste enfants Liste enfants	1 fois / an  1 fois / an 1 fois / an	1994 1994  2006 2006
AUTRES SOURCES	Isère : PMI : 1 Réseau des pédiatres libéraux : 1	-  -			1992  2005

## Interruptions médicales de grossesse (IMG) et Mortinatalité

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>
SERVICES CLINIQUES  <i>Maternités</i>	<i>CHU Grenoble : 1</i> <i>CHU Lyon : 4</i> <i>CH Nord Isère : 2</i> <i>CH Sud Isère : 1</i> <i>CH Savoie : 5</i>  <i>CH Hte Savoie : 5</i> <i>Cliniques</i> <i>Grenoble : 3</i> <i>Hte Savoie : 3</i>	1 2 2 1 5  5 3 3	Recueil sur place à partir des dossiers	1) 4 fois / an 2) 1 fois / an 3) 2 fois / an 4) 3 fois / an 1 à 6 f / an  1 à 6 f / an  3 à 4 f / an 1 à 2 f / an	1992  2006  2006  1992 2006
SERVICES D'INFORMATION MEDICALE	<i>CHU Grenoble : 1</i> <i>CHU Lyon : 4</i> <i>CH Nord Isère : 2</i> <i>CH Sud Isère : 1</i> <i>CH Savoie : 5</i> <i>CH Hte Savoie : 5</i> <i>Cliniques</i> <i>Grenoble : 3</i> <i>Hte Savoie : 3</i>	- - 1 - - 2 - 1	Confrontation de listes		2000  2006 2006  2006
CYTOGENETIQUE	<i>CHU Grenoble : 1*</i> <i>CHU Lyon</i> <i>CH Chambéry : 1</i> <i>Labo Mérieux : 1</i>	1 - 1 -	Croisement de listes	1 fois / an  1 fois / an	1992  2006
CPDPN	<i>CHU Grenoble : 1</i>  <i>CHU Lyon : 3</i>	1  2	Croisement de listes  Consultation liste des avis externes		1994  2008
LABORATOIRES D'ANATOMO-PATHOLOGIE	<i>CHU Grenoble : 1</i>  <i>CH Chambéry : 1</i>  <i>Labo Gasnier : 1</i> <i>Labo Pringy : 1</i>	1  - 1 - -	Envoi compris Demande CR manquants Envoi CR Demande CR manquants		1999 2006  1992 2006

<sup>a</sup> : Structures source : il peut s'agir de services cliniques (précisez dans ce cas si CHU, Centre anti-cancéreux, hôpital ou clinique privée), de départements d'informations médicales (précisez dans ce cas si CHU, Centre anti-cancéreux, hôpital ou clinique privée), de laboratoires d'anatomopathologie (précisez si public ou privé), des caisses d'assurance maladie, etc.

<sup>b</sup> : pour le type de source considérée

<sup>c</sup> : description succincte par exemple : demande téléphonique régulière ; visite et contrôle réguliers des dossiers ou fichiers.

<sup>d</sup> : à préciser pour chaque source consultée si différent d'une source à l'autre

## II. 2. Procédures de suivi

### Suivi hors statut vital :

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

Mais il existe cependant

\* un suivi de 5 à 7 ans pour les enfants porteurs d'une paralysie cérébrale dont l'état de santé est enregistré une première fois à 5 ans, puis une deuxième fois à 7 ans si l'enfant est toujours résident dans le département à 7 ans



\* un projet de suivi pour les troubles psychiatriques, avec un enregistrement environ 10 ans après celui de 7 ans

- **Quelles sont les sources consultées pour ce suivi ?**

Médecin traitant :	Non
Dossier médical / hospitalier :	Oui, selon sources existantes
Caisse de sécurité sociale :	Non
Autres sources : précisez	MDPH

- **Etat « actuel » du suivi**

Dernière année validée :

Si suivi régulier, pourcentage de cas perdus de vue (dernière année validée) :

**Statut vital :**

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

Il s'agit d'un enregistrement transversal, donc le suivi vital n'est pas prioritaire,

Le décès de l'enfant est rarement connu auprès de la source principale de données. La liste d'enfants décédés de 0 à 15 ans fournie par la DDASS est anonyme ce qui entraîne de réelles difficultés dans l'identification des enfants. Pour l'instant aucun moyen n'est dégagé pour rechercher cette information.

**Si oui,**

- selon quelle périodicité ? .....

- à partir de quelle(s) source(s) :	RNIPP	Oui / Non
	Mairie de naissance	Oui / Non
	Mairie de résidence	Oui / Non
	Autre source : précisez .....	

- dernière année validée :

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

- Précisez les nomenclatures utilisées et les procédures de codage de l'information recueillie en vous aidant du tableau ci-après

Type de données Fiche 8 <sup>ème</sup> année	Liste des données	Type du recueil : «systématique» ou «sur échantillon» : (si oui, préciser le type d'échantillon) (2)	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (Génération 1999)
<b>Données d'identification</b>	Nom, Prénom de l'enfant (1)		1991		non saisis
	Nom, prénom, nom de jeune fille, date de naissance de la mère (1)		1991		non saisis
	Commune de résidence à 8 ans (1)		1991		non saisie
	Canton de résidence à 8 ans		1991		0,4 %
	Département à 8 ans		1991		0
	Département de résidence à la naissance		1991		36,1 %
	Date du recueil/		1991		0
	Numéro fiche RHEOP		1991		0
	Numéro base		nouvel item (3)		
	Année naissance		1991		0
	Maternité de naissance		1991		4 %
	Sexe		1991		2,2 %
	Fiche Enregistrement Précoce		nouvel item (3)		
Fiche Paralysie Cérébrale		nouvel item (3)			
<b>Sources de données</b>	Code source (correspondants aux différentes sources)		1991		0
	Médecin(s) suivant l'enfant		1991		non saisi
<b>Données socio- démographiques</b>	Profession du père (code INSEE)		1991		8,4 %
	Temps de travail du père		nouvel item (3)		
	Profession de la mère (code INSEE)		1991		3,5 %
	Temps de travail de la mère		nouvel item (3)		
	Situation familiale		nouvel item (3)		

(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil

(2) Recueil « systématique » : chaque élément de la liste de données est recueilli pour chaque enfant si l'information est disponible

(3) Nouvel item, par conséquent pas de date de recueil validée

Type de données Fiche 8 <sup>ème</sup> année	Liste des données	Type du recueil : «systématique» ou «sur échantillon» : (si oui, préciser le type d'échantillon)(2)	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (Génération1999)
<b>Information sur la grossesse et la naissance</b>	Age gestationnel		1991		17,6 %
	Poids de naissance		1991		17,6 %
	Grossesse : connue pour être une FIV :oui, non		1995		42,7 %
	Unique, 1 <sup>er</sup> jumeau, 2 <sup>ème</sup> jumeau, autre		1995		37,4 %
	Transfert (hospitalisation en néonatalogie)		1991		40,5 %
<b>Handicap</b>	<b>Déficience principale :</b>				
	Date du 1 <sup>er</sup> signalement CDES		1991		1,8 %
	Age au diagnostic (en mois)		1991		47,1 %
	Diagnostic : en clair Code CIM 9 puis CIM 10		1991		0
	Code CDES		1991		0
	Catégorie de déficience (me, se, mo, fo)		1991		0
	Critères de sévérité : code CDES		1991		0
	Taux d'incapacité		1990		3,1 %
	Age à ce taux		1990		6,6 %
	<b>Autres Déficiences :</b>		1991		
	Code CIM 9 puis CIM 10, Code CDES		1991		0
	Catégorie de déficience (me, se, mo, fo)		1991		3,5 %
	Autonomie motrice : seul, aide (béquille...), fauteuil roulant, grabataire		1995		4,2 %
	<i>saisie seulement pour handicap moteur</i> bfmf (motricité fine membre supérieure)		2006		45,1 %
	<i>saisie seulement pour handicap moteur</i> gmfcs (motricité membre inférieur)		2005		43,6 %
	<i>saisie seulement pour handicap moteur</i> Polyhandicap : oui, non		1995		0
Paralysie cérébrale : oui, non		1991		0	
Autres informations (en clair)		nouvel item (3)			
Malformation : oui, non		1991		0	
Si oui, code CIM 10		nouvel item (3)			

Type de données Fiche 8 <sup>ème</sup> année	Liste des données	Type du recueil : «systématique» ou «sur échantillon» : (si oui, préciser le type d'échantillon) (2)	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (Génération 1999)
<b>Etiologie de la déficience principale</b>	Etiologie connue ? si connue, codée en CIM 9 puis CIM 10		1991		0
	Période étiologie connue (prénatale, néonatale, périnatale...)		1991		0
	Etiologie suspectée ? si suspectée, codée en CIM 10		nouvel item (3)		
	Période étiologie suspectée (prénatale, néonatale, périnatale...)		nouvel item (3)		
<b>Antécédents familiaux</b>	oui/non/inconnu		1991		44,5 %
<b>Prise en charge</b>	Date des informations (Age)		1991		1,8 %
	Lieu de scolarisation,		1991		0,4%
	Durée de la scolarité		1991		15,8%
	Lieu de prise en charge spécialisée		1991		3,5%
	Durée de la prise en charge		1991		14,1%
<b>Imagerie</b>	Imagerie cérébrale : normale/pathologique <i>item rempli seulement si on a une imagerie cérébrale</i> si pathologique, pourquoi (en texte clair)		2003  nouvel item (3)		0

(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil

(2) Recueil « systématique » : chaque élément de la liste de données est recueilli pour chaque enfant si l'information est disponible

(3) Nouvel item, par conséquent pas de date de recueil validée

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Type du recueil : «systématique» ou «sur échantillon» : (si oui, préciser le type d'échantillon) (2)	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2007)
<b>Données d'identification</b>	Date du recueil		1991		0
	Nom et prénom de l'enfant (1)		nouvel item (3)		pas saisi
	nom de jeune fille, d'épouse (1)		1991		pas saisi
	Date évènement (1)		1991		pas saisi
	année évènement		1991		0
	sexe		1991		8,8 %
	maternité de naissance		1991		0
	Date naissance mère (1)		nouvel item (3)		pas saisie
	age de la mère		1991		0,5 %
	commune de résidence : code canton		1991		0,8 %
	département de résidence		1991		0
	Numéro base		nouvel item (3)		
numéro fiche RHEOP		1991		0	
<b>Sources de données</b>	Maternité, service génétique, autre		1991		0
<b>Données socio- démographiques</b>	Profession père (INSEE)		1991		32,9 %
	Profession mère (INSEE)		1991		23,3 %
<b>Information sur la Grossesse</b>	Date dernières règles		1991		pas saisie
	Date début de grossesse		nouvel item (3)		
	age gestationnel		1991		0
	type de grossesse (fiv, induite, spontané), Jumeau 1, J2, unique, autre		1991		5,7 %
	type d'accouchement (césarienne, spontané, provoqué)		1991		3,4 %
	voix basse, haute		1995		4,4 %
			1995		4,9 %

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Type du recueil : «systématique» ou «sur échantillon» : (si oui, préciser le type d'échantillon) (2)	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2007)
<b>Etat</b>	IMG, MFIU, Décès intra-partum, autres, Poids Taille Autopsie, Résultat autopsie en clair, code CIM 9 puis CIM 10		1991 1991 1991 1991 1991		0 20,7 % 47,9 % 25,1 % 7,3 %
<b>Motif de l'événement</b>	Diagnostic prénatal (date examen), caryotype type d'examen (échographie, autres...) Diagnostics : code CIM 9 puis CIM 10 Age au diagnostic Marqueur sérique : oui/non/ne sait pas Raison caryotype Raison IMG ou cause décès Pathologie de la mère : en clair, code CIM 9 puis CIM 10		nouvel item (3) nouvel item (3) 1991 1991 1991 nouvel item (3) nouvel item (3) nouvel item (3) 1991		0 5,2 % 21,8 % 0
<b>Observations</b>	Sur la mère, sur l'enfant ou familiale en clair		1991		pas saisie

(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil

(2) Recueil « systématique » : chaque élément de la liste de données est recueilli pour chaque événement si l'information est disponible

(3) Nouvel item, par conséquent pas de date de recueil validée

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

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

Qu'il s'agisse des déficiences sévères ou des événements périnataux des cas, il existe des critères ou définitions d'inclusion. En cas de doute, la fiche de recueil est renseignée par l'enquêteur puis le cas est revu en équipe et, si doute persistant, avec un clinicien spécialiste.

Dans environ 10% des cas, il est nécessaire d'obtenir un complément d'information auprès du médecin soignant l'enfant, médecin généraliste ou pédiatre ou médecin d'établissement, le plus souvent il s'agit de préciser le degré de sévérité des déficiences intellectuelles ou le diagnostic psychiatrique.

Un algorithme particulier est utilisé pour les enfants avec paralysie cérébrale permettant de décider s'il s'agit bien d'une PC et de classer l'affection dans un sous-type de PC (ref SCPE 2000).

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

L'appréciation de l'exhaustivité de l'enregistrement repose sur :

- le nombre moyen de sources par cas
- la comparaison de la prévalence des déficiences observées par le RHEOP avec les résultats d'autres registres (à l'étranger) ou d'enquêtes épidémiologiques (en France).
- la méthode utilisant les modèles log-linéaires de capture-recapture

### **Résultats sur l'exhaustivité :**

La méthode capture-recapture a montré que l'exhaustivité du RHEOP était similaire à celle d'autres registres européens de morbidité : 86%. IC95%[82-91%], Guillem 2000. Ce travail qui avait été effectué sur les enfants des générations 1980 à 1988 a été refait pour les enfants des générations 1985 à 1993 et a montré une exhaustivité globale équivalente de 85 % [78-89], avec une augmentation régulière de ce taux d'exhaustivité entre les générations 1985 et 1993 (mémoire L3, F Perrin).

Nombre annuel moyen de sources par cas pour les 4 dernières années validées (enfants 8<sup>ème</sup> année):

<b>Génération</b>	<b>1996</b>	<b>1997</b>	<b>1998</b>	<b>1999</b>
<b>Nombre de sources par cas pour les déficiences sévères de l'enfant</b>	1,9	1,8	1,7	1,6

Il semble qu'il y ait une diminution du nombre moyen de sources par cas, ce point mérite d'être approfondi et suivi de près. Cela peut être dû à des changements de personnels en Isère sur les 3 dernières années et à des consignes différentes dans l'enregistrement de l'item « source de données » : actuellement ne sont retenues comme sources de données que celles qui permettent le repérage des cas.

## **SECTION III : Gestion et exploitation des données de base (2 pages maxi.)**

### **III-1. Informatisation**

- Matériel informatique utilisé - précisez :

1 Macintosh bureau
3 PC Portables
7 PC bureau
1 imprimante laser couleur
3 imprimantes jet d'encre

- Matériel complémentaire à acquérir – précisez :

### **III-2. Exploitation statistique des données**

Logiciels informatiques utilisés :

- pour la gestion des bases de données : 4 Dimension, Access
- pour les analyses statistiques : Stata, Epi info, Sphinx

### **III-3. Production de statistiques de base**

Les données portant sur les déficiences sévères des enfants nés entre 1980 et 1999 (enregistrement effectué de 1992 à 2008) ont été validées et ont pu être exploitées.

De la même façon pour l'Observatoire périnatal, les données sur les événements survenus de 1988 à 2007 (enregistrement effectué de 1992 à 2008) ont été analysées.

Chaque année l'exploitation statistique donne lieu à la publication d'un rapport annuel (rapport 2008 ci-joint).

**Les rapports annuels** concernent l'analyse des cas enregistrés sur une année (déficiences sévères de l'enfant, IMG, mort-nés). Et, pour des analyses spécifiques, ils reprennent l'ensemble des cas enregistrés depuis le début du registre (exemple : évolution dans le temps de la prévalence des troubles psychiatriques, catégories socio professionnelles des familles d'enfants avec déficiences, part des anomalies de la morphogénèse dans l'étiologie de ces déficiences etc...).

Ces rapports sont diffusés annuellement à tous les membres actifs de l'association, c'est à dire membres du Comité Technique, professionnels des sources de données, médecins correspondants, membres du Conseil d'Administration. Un résumé de ce rapport est adressé également à tous les pédiatres, obstétriciens, médecins scolaires, médecins PMI du département, qui peuvent demander ultérieurement le rapport complet s'ils le souhaitent.

En 2004, une collaboration PMI-RHEOP avait permis de rassembler sur un même document i) l'ensemble des données de périnatalité avec les naissances vivantes enregistrées et domiciliées pour les services de promotion de la santé de l'enfant et de ses parents du Conseil Général de l'Isère et ii) la mortalité domiciliée pour le RHEOP. Cette collaboration s'est arrêtée temporairement du fait de difficultés particulières à la PMI. Mais elle vient de reprendre en ce début d'année 2009, et se traduira donc à nouveau par l'édition d'un **Bulletin d'information** annuel.



#### **IV.1 TRAVAUX REALISES AU COURS DES 4 DERNIERES ANNEES (1 page maxi par étude)**

- Justification scientifique et objectifs, hypothèses
- Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions,
- Méthodologie et calendrier,
- Collaborations scientifiques,
- Valorisation (publications, ...).

#### **EXTENSION DU RHEOP A LA SAVOIE ET HAUTE-SAVOIE**

Ce projet d'extension a été accepté par les conseils généraux de chaque département en mai 2005. L'extension à ces deux autres départements permet maintenant de travailler sur une base géographique de 30 000 naissances par an.

A ce jour les données sur les enfants avec déficience sévère à l'âge de 7 ans ont pu être recueillies pour trois générations, enfants nés en 1997, 1998 et 1999. Ces données ont été analysées et présentées dans les trois derniers rapports annuels du RHEOP, montrant des taux très proches entre les trois départements.

Par ailleurs les départements de la Savoie et de la Haute-Savoie sont aussi intéressés par le versant observatoire périnatal avec, en projet, la production d'une plaquette des « données périnatales » sur leur département à l'instar de celle réalisée en Isère. Pour l'observatoire périnatal, les données ont été recueillies pour les années 2005 à 2007.

#### **ETUDE SAF**

Le RHEOP a participé à une étude de faisabilité de la surveillance à la naissance du syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF). Cette étude pilote était coordonnée par l'InVS, et a eu lieu dans les régions et départements français couverts par des registres de malformations congénitales ou de handicap de l'enfant pendant 2 années (2006 et 2007). Les enfants nés de mère domiciliée en Isère étaient inclus s'ils présentaient un retard de croissance intra-utérin portant sur le poids, la taille ou le Périmètre crânien, des éléments dysmorphiques caractéristiques du SAF. La consommation d'alcool était recherchée au moyen d'un questionnaire alimentaire. La participation des maternités s'est avérée difficile, le plus souvent pour « manque de temps », parfois en raison du sujet jugé « trop sensible ». Les pédiatres des maternités ont eu de grandes difficultés à reconnaître la dysmorphie et d'une manière générale, la mobilisation autour de cette enquête a été difficile à maintenir (refus de nombreuses maternités de participer). Durant la période de l'étude il n'y a eu en Isère aucun cas confirmé, et seulement des cas suspects.

Le recueil et l'analyse de données sont terminés. Il y a eu communication et publication des résultats.

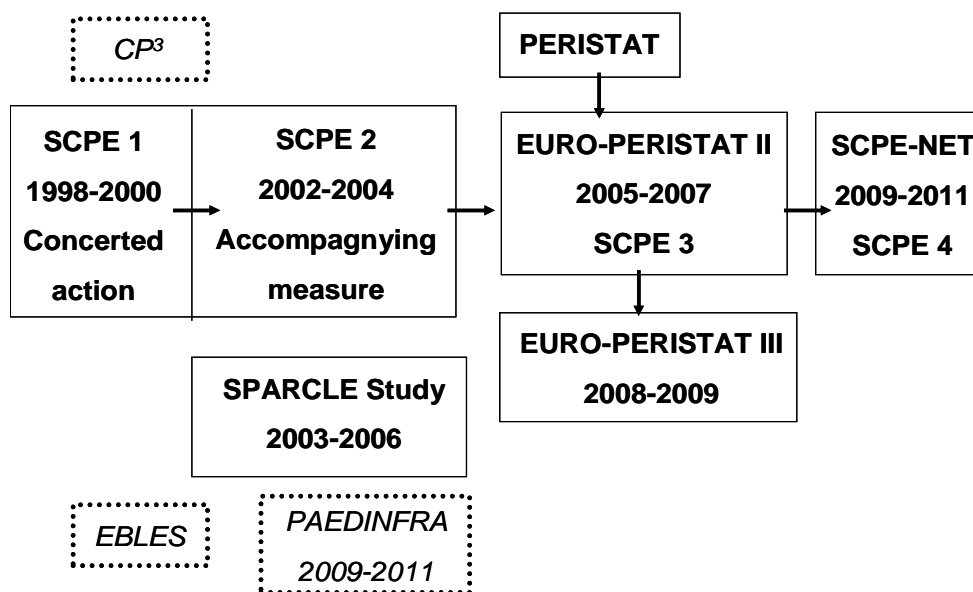
#### **RESEAU EUROPEEN DE REGISTRES DE CEREBRAL PALSY (SCPE)**

Le projet européen « Surveillance de la Cerebral Palsy en Europe (SCPE) » démarré en 1998, avait pour objectif i) l'harmonisation des données sur l'enregistrement des enfants atteints de Paralysie Cérébrale en Europe, données recueillies par des registres ou des études transversales, et ii) le développement de projets collaboratifs de recherche. Le RHEOP en a été le centre coordonnateur jusqu'en 2008, grâce tout d'abord à une action concertée suivie d'une mesure d'accompagnement (financés par la DG recherche), puis ensuite par un partenariat dans le cadre du projet EURO-PERISTAT II et III (financés par la DG SANCO). [http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site\\_scpe/index.php](http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site_scpe/index.php)

La figure ci-dessous montre les différentes étapes de financement, avec notamment les projets ayant pu bénéficier d'un financement depuis 1998, et en pointillés ceux n'ayant pas été retenus (CP3 et EBLES par exemple) malgré une réponse à un appel d'offre.

## DG Recherche

## DG SANCO



La base de données comportant les cas d'enfants CP nés depuis 1976 est située à Grenoble, elle comporte plus de 11000 cas CP pour des enfants nés jusqu'en 1998, de 18 centres différents. Les informations sur les dénominateurs concernent les années 1980 à 2000, et depuis les trois dernières années, en plus des dénominateurs « classiques », de nouveaux items comme l'âge de la mère, la parité, la taille de la maternité et le mode d'accouchement ont pu être recueillies pour les naissances des zones correspondant aux registres.

Un travail sur la reproductibilité de l'inclusion et de la classification des cas de PC a été mené au sein du réseau. (Gainsborough 2008). De façon à améliorer encore le travail d'harmonisation, un outil CD-RoM « Manuel de référence » a été élaboré, contenant des vidéos d'enfants avec CP, et traduit en 8 langues différentes, dont le français.

Un des objectifs du réseau était de pouvoir fournir des résultats fiables sur les tendances dans le temps pour les enfants nés avec un très petit poids de naissance ou très prématurés. Après plusieurs années d'efforts collaboratifs visant à garantir un niveau suffisant d'harmonisation des données, cet objectif a pu être atteint. Un article publié dans le Lancet 2007 a permis de montrer que les taux de prévalence de PC ont baissé chez les enfants VLBW ou très prématurés nés entre 1980 et 1996. (Platt & al. Lancet 2007).

De 2005 à 2008, le réseau SCPE est devenu partenaire du projet EURO-PERISTAT, puisque la Paralyse Cérébrale avait été retenue comme un indicateur « périnatal » important à développer dans le futur. De plus le travail collaboratif avec EURO-PERISTAT devait aussi permettre aux registres de CP d'améliorer la disponibilité et la qualité des informations sur les dénominateurs (naissances par PN et AG, mais aussi par mode d'accouchement, taille de la maternité et niveau socio-économique des mères).

Les objectifs du projet EURO-PERISTAT étaient :

- 1) de veiller à obtenir les informations pour les indicateurs PERISTAT recommandés pour une implémentation immédiate, tout en tenant compte de l'arrivée dans l'Union Européenne de nouveaux pays membres
- 2) de soutenir la collecte d'information sur les autres indicateurs PERISTAT préalablement identifiés

Le budget attribué par la Commission Européenne pour le réseau SCPE dans le cadre des deux projets EURO-PERISTAT s'est élevé à 166 000 euros. Un rapport « European Perinatal Health Report » a été élaboré et diffusé en décembre 2008, et le chapitre 8 rapporte les données du réseau SCPE dans lequel figurent les résultats du RHEOP pour le département de l'Isère.

En mai 2008 un nouveau projet, SCPE-NET, a été déposé à l'appel 2008 de la DG SANCO. Ce projet a été retenu pour financement à la hauteur de 600 000 Euros, le coordinateur en est le Dr Javier de la Cruz, et le RHEOP en est un des partenaires importants (Comité de pilotage, et responsabilité d'un Work package). Voir section IV.2

## **ETUDE SUR L'AUTISME DE L'ENFANT : GROUPES CLINIQUES HOMOGENES : FACTEURS DE RISQUE PRE- PERINATALS ET FACTEURS DE SUSCEPTIBILITE GENETIQUE.**

Une étude collaborative sur les facteurs de risque de l'autisme a été mise en place en 2001.

L'objectif de cette étude est d'identifier les facteurs de risque pré et périnataux chez des groupes cliniques homogènes d'enfants autistes, en particulier chez des enfants autistes dits « isolés » sur base géographique. Peu d'études de ce type ont été réalisées en Europe.

Il s'agissait d'une étude cas-témoins comparant une cohorte d'enfants autistes à un échantillon d'enfants témoins constitué à partir de la population d'enfants scolarisés des mêmes âges.

En Isère, les enfants autistes éligibles ont été repérés à partir des cas connus du RHEOP et dans les 2 autres départements à partir des inter-secteurs de pédo-psychiatrie. L'inclusion a été réalisée après passation d'un test diagnostique (ADI). Les groupes cliniques homogènes ont été constitués en fonction des éléments recueillis lors d'un examen neuro-pédiatrique et d'un bilan génétique. Au total, 218 enfants autistes et 882 témoins ont été inclus dans l'étude

Les informations concernant les facteurs de risque ont été recherchées dans les dossiers obstétricaux des mères et par un questionnaire auto administré aux parents des enfants.

Par ailleurs, une recherche génétique complexe est conduite sur la cohorte des enfants autistes dans le cadre de l'étude PARIS, pilotée par l'INSERM

Le RHEOP était le centre coordonnateur pour l'étude cas-témoins sur les facteurs de risque.

Le recueil, la saisie, la validation et l'analyse des données ont été réalisés entre 2005 et 2009.

Des communications orales ont été réalisées au fur et à mesure de l'avancement des analyses.

Le rapport d'étude est en cours de finalisation et des publications scientifiques sont prévues à partir de 2009.

Par ailleurs, des analyses descriptives de la cohorte des enfants autistes (données génétiques, morbidités associées, déficiences associées, anomalies cérébrales identifiées par l'IRM) ont été réalisées par le RHEOP à la demande des centres collaborateurs (CADIPA, service de génétique) et ont donné lieu à des présentations de posters lors de congrès ou à des communications orales.

## **PROJET SPARCLE : INFLUENCE DES FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX SUR LA QUALITE DE VIE D'ENFANTS DE 8-12 ANS ATTEINTS DE CEREBRAL PALSY DANS SIX PAYS DE L'UNION EUROPEENNE**

Chez les enfants présentant un handicap fixé, le niveau de participation et la qualité de vie sont particulièrement influencés par des facteurs de l'environnement physique, social et comportemental aussi bien que par les interventions médicales. L'hypothèse principale de cette étude était que les enfants ayant un même degré de sévérité de leur déficience vont présenter dans les différents pays des niveaux variables de participation et de qualité de vie, en raison principalement de variations dans les facteurs environnementaux. Les pays ayant participé sont le Danemark, la France, l'Irlande, l'Italie, la Suède, l'Allemagne et l'Angleterre.

L'utilisation des données du RHEOP a permis d'enquêter en population sur une base d'enfants exhaustive et harmonisée. Un contact avec les familles a permis de recueillir les informations de participation et de facteurs environnementaux personnels pour chaque enfant. La collaboration entre différents registres européens, qui partagent notamment les définitions communes, a permis d'envisager une étude multicentrique homogène.

Calendrier : Octobre 2003-octobre 2006

Au total ce sont 800 d'enfants avec CP pour qui la participation et la qualité de vie ont pu être étudiées.

Phase : On est dans la phase finale de l'analyse des données. Toutes les communications et publications relatives à cette étude sont disponibles sur le site <http://www.ncl.ac.uk/sparcle/>.

Très récemment l'analyse concernant la participation, dont le RHEOP était chargé, a fait l'objet d'une publication dans le BMJ (Fauconnier & al. BMJ 2009).

Cette étude va être reconduite dans les deux départements français, Isère (RHEOP) et Haute-Garonne (RHE31) grâce à un financement de l'IRESP. Voir section IV.2

## **TRAVAIL SUR LA RELATION CP & CA**

Il s'agit d'une étude réalisée en collaboration avec 2 autres centres (UK et DK), et avec le registre des malformations congénitales de la région Rhône-Alpes (REMERA) et impliquant les registres d'anomalies congénitales possédant une base géographique commune avec celle de registres d'enfants CP. Elle a été financée par La Fondation Motrice (24 000 euros), et avait pour objectif de préciser la proportion d'enfants CP porteurs également d'une anomalie congénitale.

Le recueil de données, avec croisement de fichiers, a porté sur les enfants nés de 1990 à 1999.

Au total sur 1111 enfants avec CP, 178 malformations congénitales ont été retrouvées, soit 16 %. Ce fichier constitue une base fiable compte-tenu de la méthode utilisée pour le constituer. De plus les données des registres d'anomalie congénitale correspondant aux zones couvertes par les 3 registres de CP ont permis de

montrer des taux d'anomalie congénitale particulièrement élevés chez ces enfants avec CP par rapport à ceux observés dans la même population d'étude.

Les relations entre la présence et le type d'anomalie cérébrale selon la forme clinique de cerebral palsy ont été étudiées.

\* la proportion d'enfants CP avec malformation cérébrale est la plus faible (2,2 %) dans les formes dyskinétiques et la plus élevée dans les formes ataxiques (37,0 %). Elle est en moyenne de 8,6 %

\* la proportion d'enfants CP avec des malformations autres que cérébrales ne varie pas selon la forme clinique de CP

\* Il y a plus souvent une malformation cérébrale chez les enfants CP qui ont une déficience intellectuelle sévère (15,1 %) et chez les enfants nés à terme (12,8 %).

\* chez les enfants CP avec déficience intellectuelle sévère, la proportion d'anomalie cérébrale est plus élevée chez les enfants à terme (19,0 %) alors que la proportion de malformations autres que cérébrales est elle plus élevée chez les enfants prématurés (13,7 %).

Ces données ont fait l'objet de plusieurs communications (EACD 2008, Sydney 2009) et une publication a été soumise.

### **ENQUETE HANDICAP INCAPACITE DEPENDANCE**

L'objectif général de ce projet était d'analyser la prise en charge des enfants handicapés et ses liens avec la scolarisation, la famille et les loisirs et d'étudier comment intervenait le milieu social. Pour cela, la population des enfants âgés de moins de 15 ans issue de l'enquête HID a été utilisée. Un des objectifs en impliquant le RHEOP était de confronter les résultats de l'enquête HID à ceux du RHEOP sur les liens entre le milieu social et la prise en charge en fonction du type de déficience et du niveau d'incapacité. L'intérêt principal est de comparer les résultats selon deux approches différentes : l'une déclarative (enquête HID), l'autre dépendant uniquement de sources médicales et administratives avec un diagnostic confirmé mais ne couvrant que les déficiences sévères (RHEOP). Ce projet a été réalisé en collaboration avec l'Unité Inserm 149.

Parmi les questions posées figurait celle de l'association entre le mode de prise en charge de l'enfant handicapé et la catégorie socio-professionnelle des parents. Grâce aux données du RHEOP il semble se dégager une tendance à une plus forte proportion d'enfants avec handicap en institution dans les milieux moins favorisés, cette proportion étant en fait variable selon le type de déficience et sa sévérité.

### **SUIVI ET TENDANCES DU DEPISTAGE DES ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES**

Ce travail est mené à partir des données de l'observatoire périnatal du RHEOP et des données du registre des malformations congénitales REMERA. Il a pour objectif l'analyse évolutive des pratiques de dépistage anténatal des aberrations chromosomiques en Isère. Une première étude avait été conduite, à partir des données du RHEOP en Isère sur la période 1990-1995, et a donné lieu à une publication dans la revue *Prenatal Diagnosis*.

Cette deuxième étude permet d'analyser une plus longue série de données, de 1996 à 2007, période pendant laquelle s'est mis en place le dépistage à l'aide des marqueurs sériques puis la mesure de la clarté nucale et le calcul de risque combiné.

Les données analysées rassemblent les informations concernant les IMG pour aberration chromosomique et les enfants mort-nés ou nés vivants chez lesquels une aberration chromosomique a été identifiée pendant la grossesse ou diagnostiquée à la naissance.

Cette étude est importante car elle permet de décrire l'évolution des indications principales du diagnostic anténatal ainsi que l'évolution de la précocité du dépistage. L'analyse des données a été réalisée au cours de l'année 2008 et la rédaction d'une publication est en cours.

### **LA RESPONSABILITE DE L'ASPHYXIE AIGUË PER-PARTUM DANS LA SURVENUE D'UNE PC.**

Travail effectué à partir des mémoires de 2 élèves sage-femmes (soutenus en juin et septembre 2009)

Traditionnellement l'asphyxie fœtale per partum était considérée comme la cause essentielle des paralysies cérébrales infantiles. Des données neuro-épidémiologiques essentiellement australiennes mais aussi nord-américaines ont permis de contester cette vision. L'estimation de la part de l'asphyxie fœtale aiguë a été considérablement réduite à un taux inférieur à 10 % des cas de paralysie cérébrale. Mais la prévalence de la paralysie cérébrale reste à un taux identique depuis une vingtaine d'années et ceci malgré une généralisation du monitoring cardiaque fœtal pendant l'accouchement et une augmentation considérable du taux des césariennes (multiplié par un facteur 5 à 6 en l'espace de trente ans).

Or les incidences médico-légales d'une telle liaison ont des répercussions sur la pratique professionnelle obstétricale notamment dans le domaine privé. Il est apparu pertinent de vérifier la réalité d'une telle liaison sur une population française.

À partir du registre du RHEOP une étude rétrospective essentiellement descriptive a été menée dans les trois départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie chez les enfants atteints de paralysie cérébrale nés entre 1993 et 1999.(effectif 186 cas documentés)

L'analyse en cours permet déjà de confirmer l'incidence très faible (<5%) de l'asphyxie fœtale aiguë dans l'étiologie de la PC.

#### **ANALYSE DES CAUSES DE MORTINATALITE TARDIVE**

Dans le cadre d'un mémoire de fin d'étude de sage-femme, une analyse descriptive détaillée des causes certaines ou probables de mortinatalité tardive ( $\geq 35$ SA) a été réalisée en 2008 et 2009. L'objectif de cette étude est de décrire les bilans effectués dans le cadre d'une mort fœtale et d'identifier les causes de mortinatalité tardive. Elle porte sur l'ensemble des cas connus par le RHEOP entre 2004 et 2008 sur l'ensemble des 3 départements, pour lesquels l'accès aux dossiers obstétricaux était possible. Outre le repérage des cas répondant aux Le RHEOP a assuré un soutien méthodologique à ce travail. Les résultats de cette étude doivent aussi permettre d'élaborer une meilleure classification des causes de mortinatalité au sein du registre.

#### **ETUDE SUR LA SITUATION PROFESSIONNELLE DES PARENTS D'ENFANT PORTEUR DE DEFICIENCE SEVERE**

L'analyse des données du registre a mis en évidence des différences entre l'activité professionnelle des parents d'enfants porteurs de déficience sévère, en particulier les mères, et celle de la population générale, la proportion de mères d'enfants porteurs de handicap sans activité professionnelle s'avérant beaucoup plus importante. Ce fait, constaté et souligné par les associations de familles d'enfants handicapés a conduit l'Office Départemental des Personnes Handicapées de l'Isère, regroupant les associations du département existantes autour du handicap, au souhait de mieux connaître et faire connaître cette situation avec l'appui méthodologique du RHEOP.

Dans une première phase, en collaboration avec l'Institut d'études politiques de Grenoble, une étude qualitative, basée sur des entretiens auprès d'un échantillon de parents d'enfants handicapés, est en cours de réalisation. Cette étude est réalisée par une étudiante dans le cadre d'un mémoire de Master. Les résultats de cette étude seront présentés en juin 2009 aux associations et intervenants locaux.

Cette étude doit permettre de décrire les situations professionnelles des parents d'enfants handicapés, les contraintes spécifiques liées au handicap de l'enfant et les stratégies développées pour répondre à ces contraintes. Les résultats doivent permettre de mieux comprendre ces contraintes et de proposer des solutions pour faciliter la vie quotidienne des familles.

## **IV.2-PROJETS DE RECHERCHE (1 page maxi par étude)**

- Intitulé
- Résumé des objectifs et/ou hypothèses
- Méthodologie et calendrier
- Collaborations scientifiques
- Budget, financements

### **ETUDE DEFICIENCE INTELLECTUELLE LEGERE (DIL)**

L'objectif principal de l'étude est d'estimer la prévalence de la déficience intellectuelle légère dans une cohorte d'enfants nés en 1996, dans le département de l'Isère.

Les objectifs secondaires sont de

- décrire les principales étiologies identifiables de la déficience intellectuelle légère;
- préciser la part des maladies rares et leur prévalence chez les enfants présentant une déficience intellectuelle (légère, moyenne ou sévère);
- préciser le parcours scolaire entre 6 et 13 ans révolus (génération 1996) des enfants présentant une déficience intellectuelle légère.

Les résultats doivent participer à l'amélioration du dépistage et de la prévention et à la planification des moyens de prise en charge éducative.

Le projet a été scindée en deux études : une étude épidémiologique et une étude de type recherche biomédicale:

- Les objectifs spécifiques de la partie épidémiologique sont de déterminer la fréquence de la DIL chez l'enfant en Isère et de décrire la prise en charge éducative des enfants concernés. Pour cette étude l'avis favorable du CCTIRS a été obtenu en septembre 2008 et la demande d'accord à la CNIL en avril 2009.
- Les objectifs spécifiques de la recherche biomédicale sont de décrire les étiologies identifiables de la DIL et de la DI moyenne ou sévère et de déterminer la part relative aux maladies rares en proposant un bilan génétique aux enfants qui n'en aurait pas déjà bénéficié. L'avis favorable du CCPPRB du CHU de Grenoble, lieu de réalisation des bilans, a été obtenu en octobre 2008.

L'identification des enfants sera mise en place auprès de la MDA de l'Isère (MDPH) et auprès des services de l'éducation nationale, après accord des familles.

L'information des services de l'éducation nationale (psychologues et médecins scolaires) et de la MDA a été réalisée et leur collaboration est obtenue.

### **SCPE-NET**

**OBJECTIFS:** L'objectif principal est la promotion de bonnes pratiques pour la santé des enfants avec Paralyse Cérébrale, de façon à réduire les inégalités de soins entre pays. Un autre objectif consiste à explorer la faisabilité d'une surveillance en Europe d'autres handicaps de l'enfant

**PERTINENCE:** la promotion de bonnes pratiques auprès des professionnels est importante pour ces familles qui sont très touchées par la situation de leur enfant handicapé. Ce travail bénéficiera de l'existence du réseau SCPE qui produit des données essentielles pour l'épidémiologie de la PC, et la collaboration avec les partenaires SCPE permettra la dissémination des connaissances dans les différentes régions d'Europe. Des revues de la littérature sur les pratiques actuelles sont prévues, de même que l'élaboration de standards pour surveiller les variations de niveau de soins, par exemple l'utilisation de l'imagerie MRI, les traitements chirurgicaux, le statut nutritionnel, et pour mesurer la fonction communication et langage. On s'attachera à mettre en évidence des variations selon le niveau socio-économique des familles.

Des efforts pour améliorer la qualité des données des registres seront entrepris, et on insistera sur l'implémentation de nouveaux registres dans des zones où il n'en existe pas ou bien sur des affections non encore enregistrées (autres handicaps).

Un site web "portail" permettra de disséminer l'information selon l'attente des professionnels et des parents.

Dans ce projet le RHEOP sera plus particulièrement en charge de :

- continuer à incrémenter la base de données avec les enfants nés jusqu'en 2003
- procéder à des études de reproductibilité pour l'inclusion et la classification des cas CP depuis la mise à disposition d'outils de standardisation (arbre de décision, CD-RoM)
- encourager le développement de registres de CP dans les pays où il n'en existe pas encore
- explorer les possibilités de surveillance des déficiences intellectuelles de l'enfant en Europe

## **SPARCLE 2**

### **Evolution de la qualité de vie et de la participation sociale à l'adolescence : étude chez des patients présentant une paralysie cérébrale.**

L'objectif est de décrire l'évolution de la qualité de vie et de la participation sociale chez des adolescents nés entre le 31/07/1991 et le 01/04/1997, recrutés en population à partir de deux registres de handicap de l'enfant, RHE31 (Haute-Garonne) et RHEOP (Isère). Cette cohorte a été évaluée une première fois à l'âge de 8-12 ans (étude SPARCLE), et il s'agit de revoir ces jeunes 4 ans après, afin d'étudier le type d'évolution, l'intensité de cette évolution et les facteurs (notamment environnementaux) pouvant l'avoir influencé.

La qualité de vie sera mesurée à l'aide de l'outil KIDSCREEN et la participation sociale à l'aide de l'outil CAPE.

Ce projet, coordonné par C Arnaud du RHE31, a bénéficié d'un financement (100 000 Euros, dont 30 000 pour le RHEOP) dans le cadre de l'appel à projet de recherche 2007-handicap du GIS-IRESP.

## **PLAN AUTISME**

Une des mesures du plan autisme 2008-2010 prévoit d'étudier l'épidémiologie de l'autisme et des autres troubles envahissants du développement afin de définir la prévalence et l'incidence en France de ces pathologies ainsi que leurs facteurs de risque, les co-morbidités et les évolutions au cours du temps.

Dans le cadre de cette mesure, il est prévu un financement spécifique pour les registres de handicap de l'enfant afin de promouvoir plus spécifiquement l'étude des TED au sein de ces registres.

Il s'agit d'un projet commun porté par les deux registres, le RHEOP et le RHE31, avec des modalités d'application et des moyens mis en œuvre spécifiques à chaque registre. Les objectifs en sont

- de fournir une revue de la littérature, en insistant sur les aspects méthodologiques, pour les études de prévalence de l'autisme et TED
- d'améliorer et de contrôler la qualité des données recueillies en routine par les deux registres sur ces affections
- d'explorer la faisabilité d'un enregistrement de ces affections à l'adolescence ou à l'âge jeune adulte
- d'explorer l'utilisation en épidémiologie des données du PMSI psychiatrie pour ce groupe d'âge.

Le projet de recherche du RHEOP pourra fournir des données de prévalence récentes (générations 1996-2000) de l'ensemble des TED à l'âge de 7 ans, avec mesure de la validité des cas signalés, ainsi que des données sur les co-morbidités (notamment retard mental et épilepsie) et les facteurs de risque. Dans un second temps, un protocole pour un suivi longitudinal avec recueil des caractéristiques des jeunes adolescents (entre 15 et 20 ans) avec autisme et/ou TED ainsi que de leur prise en charge sera proposé.

Ce projet a démarré en Avril 2009 et doit durer 18 mois.

## **ETUDE PREMALP**

Il s'agit d'une étude sur les circonstances de naissances des prématurés de moins de 35 SA, réalisée dans les trois départements de la zone couverte par le RHEOP (Savoie, Haute-Savoie, Isère).

Les données ont été recueillies pour toutes les naissances prématurées entre 22 SA et 34 SA vivantes ou décédées entre le 1<sup>er</sup> janvier 2006 et le 30 juin 2007, hors IMG. L'objectif principal était d'étudier les circonstances de ces naissances prématurées en classant le nouveau-né selon 3 groupes :

- 1) Prématurité induite où l'équipe médicale induit la naissance, par un déclenchement du travail et/ou une césarienne alors que l'histoire naturelle de la grossesse n'aurait pas à priori abouti à la naissance prématurée
- 2) Prématurité spontanée acceptée ou, à la suite d'un événement pathologique de la grossesse, l'équipe médicale ne prescrit aucune tocolyse afin d'éviter la naissance prématurée (ou arrête la tocolyse)
- 3) Prématurité spontanée non acceptée ou, à la suite d'un événement pathologique de la grossesse à risque de prématurité, l'équipe médicale met en place toutes les mesures médicales afin d'éviter la naissance prématurée.

Ce travail a bénéficié d'un financement Programme Hospitalier de Recherche Clinique Régional (50 000 Euros). Il a été réalisé en collaboration avec le service de néonatalogie du CHU de Grenoble (T Debillon), et avec le CIC (JL Bosson). L'analyse des données est en finalisation, et nous abordons la phase de rédaction de papiers. Des communications ont déjà eu lieu (SFMP 2008, JFRN 2008).

Indiquez :

- l'intérêt pour la surveillance épidémiologique :
- les retombées en santé publique (locales ou nationales, passées et attendues), notamment pour les nouveaux registres :
- les partenariats avec des acteurs de santé publique mis en place ou envisagés pour l'élaboration ou l'évaluation d'actions de santé publique
- la valorisation des résultats dans cette perspective (rapports, autres valorisations visant les acteurs, les décideurs, les patients, la population, etc)

1) **La surveillance épidémiologique par le RHEOP des enfants porteurs d'au moins une déficience sévère** à l'âge de 7 ans est importante puisque près d'un pour cent des enfants sont concernés, et qu'ils seront porteurs de ces déficiences toute leur vie. En 2005 précisément 0,96 % des enfants âgés de 7 ans présentaient un handicap neurosensoriel sévère, la sévérité de ces handicaps étant responsable de restrictions marquées de la participation de ces enfants à la vie sociale.

Cette surveillance fournit des informations utiles à l'évaluation des besoins médico-éducatifs de ces enfants, notamment à la création de structures pour leur prise en charge. Le RHEOP a été sollicité à plusieurs reprises :

- pour fournir des estimations chiffrées sur certains types d'enfants avec déficiences sévères et sur une zone géographique regroupant certains cantons du département (Nord Isère)
- pour fournir des informations sur les enfants avec Polyhandicap à la demande de l'ODPHI, la question étant de savoir s'il n'y a pas une tendance à la diminution du taux de ces enfants polyhandicapés ?, et ce travail a fait l'objet d'une communication au congrès PolyHandicap 2008.

2) **La surveillance des IMG et de la mortinatalité** permet l'évaluation des progrès dans le dépistage anténatal des affections sévèrement handicapantes. Par ailleurs cela permet aussi de suivre l'évolution de la mortinatalité indépendamment des changements législatifs concernant la déclaration des enfants mort-nés.

Durant les 20 dernière années les progrès technologiques continus dans le domaine de la procréation et de la périnatalité ont permis de diminuer la mortalité périnatale, et d'assurer la survie de quatre fois plus de grands prématurés sans que leur risque individuel de handicap soit augmenté, mais aussi d'aboutir à une augmentation significative du nombre d'enfants porteurs d'un handicap neurosensoriel sévère.

3) **La part des maladies rares** chez les enfants avec déficience sévère a pu être appréciée à partir des données du RHEOP, et ce travail a fait l'objet d'une publication (Guillem 2007). Les maladies rares représentent au moins un quart des étiologies des déficiences sévères de l'enfant à l'âge de 7 ans.

Ce travail visant à mesurer l'importance des maladies rares à l'origine de déficiences de l'enfant va être poursuivi dans l'étude sur les déficiences intellectuelles légères. Et dans cette même étude une recherche particulière sera faite pour identifier les enfants porteurs d'un SAF non encore repéré à l'âge scolaire. Une communication sur ce sujet a eu lieu lors du congrès de Pédiatrie en Juin 2008 à Nantes.

4) **Le RHEOP a participé à la première étude européenne sur la qualité de vie de l'enfant** avec handicap moteur (paralysie cérébrale ou PC). Cette étude a pu voir le jour grâce à l'existence du réseau européen sur la paralysie cérébrale. Elle a permis d'identifier de nouveaux questionnements qui vont pouvoir être abordés dans les années à venir, comme l'effet de la douleur sur la participation et qualité de vie de l'enfant avec PC, et l'importance du retentissement familial et de l'évaluation de la qualité de vie des parents, notamment le retentissement professionnel.

Une journée de restitution des résultats de cette étude a eu lieu à Grenoble en Décembre 2007, pour assurer la diffusion des résultats aux professionnels; et aussi aux familles.

Plus récemment un petit livret en langue française résumant les résultats de l'étude a été élaboré, et il va pouvoir être diffusé aux professionnels intéressés.

5) **La base de données européenne sur les enfants avec PC** est directement sous la responsabilité du RHEOP, elle a permis d'objectiver la diminution des taux de prévalence de PC chez les enfants de très petit poids de naissance, résultat « espéré » depuis un moment, et expliqué très probablement par les progrès de prise en charge durant la période périnatale, avec une amélioration de la survie sans « surcoût de handicap ». La pérennité de ce travail collaboratif entre registres européens est tout à fait reconnue au niveau international. Il va se poursuivre encore, et devrait permettre d'étudier maintenant les différences de prise en charge et de surveillance des soins pour ces enfants.



6) L'étude sur **les facteurs de risque de l'autisme** a permis d'initier une collaboration de recherche avec le CADIPA. Une amélioration de la qualité des données recueillies au RHEOP est attendue, notamment grâce à l'utilisation plus fréquente de tests diagnostics standardisés, et à une mesure de la déficience intellectuelle chez ces enfants. Le plan Autisme 2008-2010 a déploré récemment le manque d'information épidémiologique sur les taux de personnes atteintes de cette affection en France (ou avec d'autres TED). Les données du RHEOP permettent de quantifier l'importance de ces troubles chez les enfants d'âge scolaire.

## SECTION VI : Coopérations inter-registres et avec d'autres organismes en France et à l'étranger

(1 page max.)

Préciser la nature, le degré d'implication du registre.

- Collaboration avec REMERA : elle reposait depuis des années d'une part sur un échange régulier d'informations sur les cas d'IMG et de mort-nés avec malformation en Isère et Savoie, zone géographique commune, et d'autre part sur des déplacements communs auprès des mêmes sources de données afin de minimiser les contraintes de nos interlocuteurs hospitaliers. Compte tenu de ce recueil en partie commun pour la majorité des IMG et pour une part des enfants morts nés, une mutualisation des moyens entre les 2 registres, pour la zone géographique commune a été mise en place en 2009 pour le recueil des informations, après une mise à plat réciproque des procédures au cours de l'année 2008. Une évaluation de cette nouvelle procédure doit être réalisée avant la fin de l'année 2009.
- Collaboration avec le Registre des handicaps de l'enfant en Haute Garonne RHE31: les deux registres ont des réunions de travail deux fois par an, portant d'une part sur les questions méthodologiques ayant trait à l'enregistrement des déficiences sévères de l'enfant, et d'autre part sur les projets de recherche en commun. Actuellement il existe deux projets en commun, l'un sur la qualité de vie des adolescents avec PC, l'autre sur l'épidémiologie de l'autisme et autres TED chez les enfants et adolescents. En plus de ces travaux collaboratifs de surveillance et de recherche, le RHE31 participe comme le RHEOP au réseau SCPE, et le RHE31 représente les deux registres dans les projets européens autour de l'autisme.
- Registres étrangers des PC de l'enfant : le RHEOP a été pendant 10 ans le centre coordinateur pour le projet SCPE en Europe. Ce projet comprend actuellement 18 registres de PC (ou enquête en population) dans 11 pays différents. Pour les trois années à venir, le RHEOP n'est plus le centre coordinateur, mais il garde la responsabilité de la base de données.
- Collaboration en Europe autour de l'autisme de l'enfant  
En 2006 un échange a été effectué avec le registre de New Castle (UK) qui a débuté depuis un an l'enregistrement des cas d'enfants porteurs d'autisme.  
Le RHEOP a participé à trois réunions du projet européen EAIS, et il est partenaire du projet ENSACP.
- Le RHEOP est membre depuis 2003 de L'Institut Fédératif de Recherche sur le Handicap <http://rfr-handicap.inserm.fr/descr.html>. Au sein de cet Institut a été constitué un groupe centré sur un thème transversal le handicap de l'enfant. Le RHEOP est une des équipes impliquée dans l'animation de ce groupe enfant, qui vise à susciter des réflexions sur des thèmes de recherche qui pourraient être fédérateurs et déboucher sur des études collaboratives

Préciser notamment, les **perspectives d'évolution** en matière :

- d'amélioration du fonctionnement (système d'enregistrement, assurance-qualité, protection de la confidentialité
- exploitation et diffusion des données statistiques de base
- de projets de nouvelles études et de travaux de recherche
- de projets de collaboration avec d'autres équipes.

### **1. Amélioration du fonctionnement**

- nouvelle rédaction actualisée de l'ensemble des procédures d'enregistrement, de codage et de vérification
- enregistrement des cas :
  - meilleur repérage des doublons mis en place à partir des tables de correspondance nominatives,
  - amélioration de l'exhaustivité de l'enregistrement des enfants porteurs de CP et procédure d'enregistrement à 5 ans
    - mise en place de revue d'experts sur différents points : causes de mortinatalité, enfants porteurs de certaines déficiences motrices présentant des difficultés d'inclusion, enfants porteurs de polyhandicaps et discussion de cas avec le registre de Haute Garonne
    - Augmentation du nombre de sources de données différentes, en particulier en utilisant les données du PMSI pour l'enregistrement des enfants de 7 ans, dans un premier temps
- assurance qualité : mise en place de contrôles de qualité par tris croisés sur la base de données pour repérage des informations aberrantes avant exportation de la base de données pour analyse
- protection de la confidentialité :
  - mise en place d'une procédure permettant l'anonymisation des fiches de recueil après validation des informations
  - amélioration de la confidentialité des fiches papiers en modifiant la procédure d'archivage
  - amélioration du contrôle d'accès à la base de données et aux tables de correspondance

### **2. Exploitation et diffusion des données statistiques de base**

Chaque année un rapport est produit par le RHEOP fournissant les résultats en terme de surveillance épidémiologique avec la dernière génération enregistrée, pour les déficiences sévères de l'enfant comme pour les IMG et mort-nés. Dans ce rapport, les résultats des 3 départements sont présentés soit ensemble, soit de manière individuelle. Une analyse départementale, à l'attention des interlocuteurs de chaque département (financeurs, sources de données), doit être réalisée afin de mieux répondre à leurs attentes.

Le site web du RHEOP est alimenté régulièrement avec ces nouveaux rapports, et la liste des publications et communication est mise à jour chaque année. Sur le site figurent aussi les diaporamas des présentations qui sont faites lors des AG ou de certaines journées de communication de résultats.

Un rapport particulier pour les 20 ans d'enregistrement du RHEOP est envisagé. Et un numéro thématique particulier du BEH portera sur les données des deux registres, RHEOP, RHE31 en 2010.

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

En collaboration avec le registre RHE31 il est prévu de participer à un nouveau projet européen visant à mesurer la prévalence de l'autisme et autres TED en Europe (projet EAS, RHE31 étant le partenaire français).  
Projet SCPE-NET

A côté du travail qualitatif sur l'impact professionnel des mères d'enfants avec handicap, il est prévu de réaliser une revue de la littérature générale sur l'impact familial du handicap de l'enfant, et une étude quantitative permettant d'apprécier le retentissement familial professionnel chez les parents d'enfants avec handicap.

De façon plus générale nous sommes passés, avec la définition 2005 du handicap en France et comme le montre la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF), d'une vision linéaire, reliant de façon causale et directe un problème de santé au handicap, à une vision plus dynamique, où le handicap naît d'une interaction entre une déficience, des facteurs personnels et des facteurs environnementaux.

Dans ce contexte, l'épidémiologie du handicap est aussi obligée d'évoluer. Certes, les recherches étiologiques, en vue de prévenir la survenue des déficiences, gardent toute leur importance, et les taux en population restent des indicateurs précieux pour le planificateur ou le financeur, afin d'anticiper les besoins à venir. Cependant, il faudra peut être songer à adapter la surveillance du handicap à ces nouvelles notions, et commencer à réfléchir aux indicateurs qui nous permettront de suivre les facteurs environnementaux, comme nous suivons les facteurs étiologiques et les niveaux de déficience, à tous leurs niveaux : accessibilité, attitudes, environnement affectif et social, services à la personne, aides financières, participation à la vie quotidienne et sociale...

#### **4. Projets de collaboration avec d'autres équipes**

La participation du département de l'Isère à l'étude EPIPAGE2 bénéficiera de l'existence du RHEOP pour le suivi des enfants inclus dans la cohorte.

Des collaborations sont envisagées avec le registre danois, qui est en charge d'un travail particulier sur la surveillance des déficiences intellectuelles de l'enfant dans le cadre de SCPE-NET

Un contact a été pris avec les professionnels du CDC en charge de la surveillance des handicaps de l'enfant, et notamment de l'autisme.

Enfin, dans le cadre du projet Child Health Research platform, récemment accepté dans le cadre des programmes FP7, il est possible que le RHEOP soit sollicité.

## SECTION VIII : Publications – Valorisation

- Liste chronologique des articles, des communications en rapport avec l'activité du registre pour les 5 dernières années,
- Joindre en annexe un résumé PubMed des 5 publications les plus significatives de l'activité du registre (*des 3 publications les plus significatives pour un nouveau registre*)

Guillem P, Cans C, Robert-Gnansia E, Aymé S, Jouk PS. Rare diseases in disabled children: an epidemiologic survey. *Arch Dis Child*. 2008 Feb;93(2):115-8.

C. Racinet. L'expertise obstétricale judiciaire en question (application à l'infirmité motrice d'origine cérébrale). *Journal de Gynécologie Obstétrique et biologie de la Reproduction* 2008,37:219-222.

Platt MJ, Cans C, Johnson A, Surman G, Topp M, Torrioli MG, Krageloh-Mann I. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. *Lancet*. 2007 Jan 6;369(9555):43-50

Beckung E, Hagberg G, Uldall P, Cans C. Probability of walking ability in children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics* 2008; 121: e187-e192.

Guillem P, Cans C, Guinchat V, Ratel M, Jouk PS. Trends, perinatal characteristics, and medical conditions in pervasive developmental disorders. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Nov;48(11):896-900

## 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
- Conditions d'utilisation : Contribution volontaire en nature du Conseil Général de l'Isère
- Hébergement gratuit (précisez) : oui (sauf téléphone), environ 60 m2
- Location (montant du loyer annuel, charges incluses) : équivalent à préciser : Le montant des prestations gratuites (loyer, fluides, frais de ménage, d'entretien, de maintenance et de téléphone) s'élève à 6126,46 euros pour l'année 2008

### SECTION II : Ressources humaines

Listez dans le tableau page suivante **toutes les personnes qui participent ou participeront à l'activité du registre** (y compris les doctorants et les internes).

Personnes impliquées dans l'activité du registre (hors projets recherche)

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  <i>Non Oui partiellement Oui, totalement</i>	Coût salarial total en ETP (salaire brut + charges employeur comprises) *
<b>Personnels en fonction en 2009</b>						<b>coût pour 2009 % temps travail</b>
REY SYLVIE	médecin épidémiologiste	RHEOP	médecin épidémiologiste du registre	6/10 registre	oui, totalement	72 000 (dont 2/10 activité recherche)
BREANT ANNIE	médecin enquêteur Savoie	RHEOP	Recueil, codage des données auprès des différentes sources	4/10	oui totalement	30 000
NICOLAS MURIEL	médecin enquêteur Isère	RHEOP	Recueil, codage des données auprès des différentes sources	4/10	oui totalement	24 000
SONDAZ CATHERINE	enquêteur Haute-Savoie	RHEOP/UJF	Recueil, codage des données auprès des différentes sources	2/10 (rémunérée RHEOP) 2/10 (rémunérée UJF fonds RHEOP)	oui totalement	24 500
AMBRICO CLAIRE	secrétaire comptable	RHEOP	secrétariat administratif, scientifique, financier. Comptabilité du registre jusqu'au bilan. Saisie de données. Site WEB	8/10	oui totalement	41 000 (dont 1/10 activité recherche)
NEUVENS MAGALIE	secrétaire Savoie, Haute-Savoie et étude DIL	RHEOP	secrétariat administratif, scientifique. Saisie de données. Bibliographie	6/10 Savoie, Haute-Savoie	oui totalement	15 600
TRONC CATHERINE	statisticienne	RHEOP/UJF	exploitation statistique des données du registre	4/10 (rémunérée RHEOP) 4/10 (rémunérée UJF)	oui totalement	25 500
FONDEUR ANNE	infirmière enquêteur Isère	RHEOP	Recueil, codage des données auprès des différentes sources	1/10		2 100

**Personnes impliquées dans l'activité du registre en fonction en 2009 (activité recherche)**

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  <i>Non Oui partiellement Oui, totalement</i>
JOUK PIERRE SIMON	*PU-PH généticien	UFR Médecine Université Joseph Fourier CHU Grenoble Service génétique et procréation	administration, recherche	1/10	non
CANS CHRISTINE	médecin épidémiologiste	CHU Grenoble Service informatique et information médicale	administration, recherche	2/10	non
REY SYLVIE	médecin épidémiologiste	RHEOP	Etudes épidémiologiques	2/10	oui, totalement
AMBRICO CLAIRE	secrétaire comptable	RHEOP	Comptabilité études Plan autisme	1/10	oui totalement
NEUVENS MAGALIE	secrétaire	RHEOP	Secrétariat étude DIL	2/10 (subventions étude DIL)	oui totalement
COUNILLON JOCELYNE	attachée étude	RHEOP (étude DIL)	Identification des inclusions et enquête auprès des familles de l'étude DIL	4/10 (subventions étude DIL)	oui totalement
DAVID MARIE	chargée mission	RHEOP/UJF	coordination de la réalisation de l'étude DIL	3/10((rémunérée RHEOP/DIL) 2/10 (rémunérée UJF/DIL)	oui totalement
BODEAU NICOLAS	chargé mission	RHEOP (étude ENSACP)	Chargé de mission pour l'étude ENSACP	2/10 (étude ENSACP)	oui totalement
BEJAOUI BOUCHARA	chargée mission	RHEOP (projet plan autisme & TED)	Chargée mission pour le projet plan autisme	6/10 (projet plan autisme&Ted)	oui totalement

\* y compris pour les personnels statutaires

(Joindre un CV et la liste des 5 meilleures publications pour chacun des principaux collaborateurs scientifiques du registre)



**SECTION III : Budget prévisionnel de fonctionnement 2009** (*Budget relatif au fonctionnement du registre hors activité de recherche*)

**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)		2 200
- frais postaux		2 200
- téléphone		6 500
- honoraires / prestations		1 600
- fournitures administratives		1 300
- maintenance informatique		1 100
- assurance		500
- documentation		500
- médecine du travail		3 400
- formation		
<b>Frais de mission</b> (par nature de dépense)		
- frais de transport		9 000
- indemnités journalières		600
- mission réception		
<b>Frais d'équipement (amortissement)</b>		
- informatique		3 500
- autres (précisez)		
<b>Frais de personnel non statutaire</b>		
en fonction en 2009 : Nombre ETP .....		
o salaires bruts		
o charges sociales employeur		
à recruter : Nombre ETP .....		
o salaires bruts		
o charges sociales employeur		
<b>Indemnité stagiaire</b>		3 200
<b>Frais de gestion</b>		4 400
<b>Sous-total :</b>		40 000
<b>Frais de personnel statutaire</b>		
- salaires bruts		163 900
- charges sociales employeur		70 800
- taxe/salaires		9 000
- taxe formation continue		1 500
<b>TOTAL :</b>		285 200

### III-2. Ressources prévisionnelles annuelles

	Montant € H.T.	Montant € T.T.C.	Acquis (A) Demandé (D)	Organisme gestionnaire
<b>A. SUBVENTIONS</b>				
- InVS :		25 000	A	UJF Grenoble
- Inserm :		30 000	A	UJF Grenoble
<b>Ministère chargé de la Santé :</b> - Direction Générale de la Santé (précisez le bureau concerné) - Autres directions				
<b>Autres ministères</b> (précisez)				
<b>Collectivités territoriales :</b> - ville - département Isère - département Savoie - département Haute-Savoie - région		116 700 37 200 60 900	A A A	RHEOP RHEOP RHEOP
<b>Etablissements de santé :</b> - publics - privés				
<b>Organismes de protection sociale</b>				
<b>Autres sources de financement public</b> (précisez):				
<b>Autres sources de financement privé</b> (préciser) :				
<b>SOUS- TOTAL :</b>		269 800		
<b>B. DOTATIONS RECURENTES (incluant les salaires des statutaires)</b>				
(par organisme) : - ... - ...				
<b>SOUS-TOTAL</b>				
<b>TOTAL GENERAL</b>		269 800		

### SECTION IV : Contrats de recherche

Listez, dans le tableau ci-après, les contrats de recherche obtenus sur les 3 dernières années

**Tableau des contrats de recherche obtenus sur les 3 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 2009	Organisme gestionnaire
Etude collaborative sur l'autisme de l'enfant : groupes cliniques homogènes : facteurs de risque pré, péri et postnatals et facteurs de susceptibilité génétique	Dr. C Cans	Fondation pour la Recherche Médicale	2005/2006/2007	2005	73 950,00	-	RHEOP
Etude de faisabilité d'une surveillance du syndrome d'alcoolisation fœtale à partir des cas d'hypotrophie associés à une dysmorphie faciale	Dr. C Cans	InVS	1 <sup>er</sup> novembre 2005 au 31 décembre 2006	2005	10 000,00	-	RHEOP
What is the relationship between congenital anomalies and cerebral palsy ?	Dr. C Cans	Fondation Motrice	- 19 octobre 2006 jusqu'en 2009	2006	24 000,00	5 566,21	RHEOP
Défiance intellectuelle légère chez l'enfant : prévalence, étiologies et prises en charge	Pr. PS Jouk Dr S Rey	-InVS	-1 <sup>er</sup> septembre 2007 au 31 décembre 2009 (28 mois)	2008	70 000,00	30 000,00	RHEOP
		-Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA)	-28 février 2008 au 31 décembre 2010 (34 mois)	2008	90 000,00	22 470,00	RHEOP
		-Fondation Wyeth pour la santé de l'enfant et de l'Adolescent	-juillet 2008 à juillet 2011 (36 mois)	2008	90 000,00	15 980,00	Université Joseph Fourier
ENSACP (European Network of Surveillance on Risk Factors for Autism)	Dr. C Cans	Public Health Executive Agency (PHEA)	1er janvier 2008 au 31 décembre 2009 (24 mois)	2008	28 229,60	10 062,92	RHEOP
Projet de recherche troubles envahissants du développement Plan autisme 2008-2010	Dr. C Cans	InVS	1 <sup>er</sup> avril 2009 à décembre 2010	2009	94 000,00	30 000,00	RHEOP

## 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 deux Savoie (RHEOP)**

- Date de création du registre : **10 octobre 1991**

- Lieu d'implantation :

**Centre Départemental de Santé – 23, avenue Albert 1<sup>er</sup> de Belgique 38000 Grenoble  
Pôle santé Publique – équipe ThEMAS, CHU Grenoble, Pavillon Taillefer\***

- Nom, statut et coordonnées du responsable scientifique (tél., fax, E-mel):

**CANS CHRISTINE**

. Statut et fonctions : Médecin DIM, service d'information et d'informatique Médicale  
Secrétaire Général du Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal

. Adresse : Pôle d'Exploitation SIM, Pavillon Taillefer, CHU Grenoble B.P. 217  
38043 Grenoble Cedex 09

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

- Nom, statut et coordonnées du responsable administratif (tél., fax, E-mel):

**JOUK PIERRE SIMON**

**2, rue du Fer à Cheval – 38000 Grenoble**

**Tél : 04 76 76 54 82/Fax : 04 76 76 88 50 - E-mail : PSJouk@chu-grenoble.fr**

- Date et n° autorisation CNIL et avis CCTIRS :

Date et n° de l'autorisation initiale de la CNIL : *31 octobre 1997 N°997086*

Date du dernier avenant CNIL : 17 décembre 2008

Date et avis du CCTIRS : *7 mai 1997 N°97.109*

- Organisme public de rattachement pour la convention de gestion :

**Equipe ThEMAS – Laboratoire TIMC – Université Joseph Fourier**

### Caractéristiques du registre :

- Evènement(s) de santé : Déficiences sévères de l'enfant, Mort-nés et IMG

- zones géographiques couvertes : Départements de l'Isère, ainsi que la Savoie et la Haute-Savoie depuis 2005

- taille de la population couverte : 29000 enfants résidents à l'âge de 7 ans, 30000 naissances / an, 2 268 836 habitants (RGP 1999)

- nombre de cas notifiés annuellement :

200 à 280 pour les déficiences sévères de l'enfant

200 à 250 pour les cas de mortinatalité

250 à 300 pour les IMG

- Enumération des principales sources de données :

Maison Départementale du handicap des 3 départements

Services de Pédiatrie/Néonatalogie des 3 départements

Services de Psychiatrie Infanto-juvénile des 3 départements

CAMSPS situés dans chaque département

Services de Gynécologie-Obstétrique des 3 départements

### Moyens du registre :

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

<b>Personnels</b>	<b>ETP en fonction en 2009</b>	<b>ETP à recruter</b>
médecin épidémiologiste	8/10	
médecins enquêteurs	8/10	2/10
statisticiens et/ou informaticiens	8/10	2/10
enquêteurs non médecins	5/10	
secrétariat	6/10	
secrétariat comptabilité	9/10	

2 - Budget prévisionnel annuel 2009 hors activité de recherche :

**Total des dépenses (en € TTC) : 285 200 euros**

**Total des ressources demandées ou acquises (en € TTC) : 269 800 euros**

3 –Montants des contrats de recherche obtenus au cours des 3 dernières années (en € TTC) : **480 179 euros**

**Résumé de la demande** (*motivation, objectifs, intérêt scientifique pour la recherche et la santé publique, résultats et retombées attendues, travaux complémentaires ...*) – police arial 10, interligne simple

**Le RHEOP a réussi en 18 ans de fonctionnement à obtenir des données fiables pour la surveillance des déficiences neuro-sensorielles sévères de l'enfant. La mortalité infantile a diminué depuis 1980 ; mais pas les déficiences neuro-sensorielles sévère, et de 1990 à ce jour le taux d'interruptions médicales de grossesse a augmenté, en atteignant des chiffres très proches de ceux des déficiences. Grâce à cet enregistrement continu dans le temps il a été possible aussi de participer à des études à visée étiologique (étude Autisme) ou mesurant le retentissement de ces déficiences (Qualité de vie). La surveillance dans le temps de ces déficiences est toujours nécessaire, mais il importe également d'explorer les possibilités d'enregistrement de déficiences moins sévères, et d'enregistrement à un âge plus avancé avec suivi du parcours médico-social entre deux âges d'enregistrement. Les collaborations avec d'autres équipes sont assez nombreuses, et en cette période il importe de consolider l'équipe du RHEOP dans sa structure, en évitant la dispersion. Un renforcement en personnel enquêteur et informaticien/statisticien serait le bienvenu, de même qu'un financement de soutien pour des locaux plus grands.**

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

Guillem P, Cans C, Robert-Gnansia E, Aymé S, Jouk PS. Rare diseases in disabled children: an epidemiologic survey. Arch Dis Child. 2008 Feb;93(2):115-8.

C. Racinet. L'expertise obstétricale judiciaire en question (application à l'infirmité motrice d'origine cérébrale). Journal de Gynécologie Obstétrique et biologie de la Reproduction 2008,37:219-222.

Platt MJ, Cans C, Johnson A, Surman G, Topp M, Torrioli MG, Krageloh-Mann I. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. Lancet. 2007 Jan 6;369(9555):43-50

Beckung E, Hagberg G, Uldall P, Cans C. Probability of walking ability in children with cerebral palsy in Europe. Pediatrics 2008; 121: e187-e192.

Guillem P, Cans C, Guinchat V, Ratel M, Jouk PS. Trends, perinatal characteristics, and medical conditions in pervasive developmental disorders. Dev Med Child Neurol. 2006 Nov;48(11):896-900

## 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*

CV des principaux collaborateurs scientifiques du registre (incluant la liste de leurs 5 meilleures publications) – *maxi 2 pages par personne*

Résumé Pub-Med des 5 publications les plus significatives de l'activité du registre (3 pour les nouveaux registres)

Exemplaire du formulaire de notification