

---

# Méthodologie de référence

---

**Enregistrement des enfants avec  
déficience sévère**

---

**Enregistrement de la  
mortinatalité**

---

*Données issues des départements de l'Isère et des 2 Savoie*



Historique.....	2
Définitions - Objectifs .....	2
Enregistrement des mort-nés .....	2
Enregistrement du handicap.....	3
Registre.....	4
Critères d'inclusion .....	4
Versant mortalité .....	4
Versant handicap .....	5
Coordination et vie du registre .....	6
L'équipe du RHEOP.....	6
Les instances.....	7
Les réunions de travail.....	8
Organisation du recueil de données.....	8
Sources .....	8
Observatoire Périnatal .....	8
Recueil commun avec le Registre de Malformations Rhône Alpes REMERA.....	9
Handicap .....	9
Traitement des données.....	12
Fiches papier.....	12
Codage et saisie des informations .....	12
Aspects réglementaires.....	14
Qualité et exhaustivité des données.....	15
Analyse des données .....	16
Dénominateurs utilisés.....	16
Prévalence .....	16
Caractéristiques des cas .....	17
Observatoire.....	17
Handicap .....	17
Diffusion des résultats.....	17
Fiches de recueil .....	18
Observatoire périnatal .....	18
Handicap.....	21

## Historique

---

Le RHEOP a été le premier registre de morbidité en France à concerner le handicap de l'enfant. Créé en Octobre 1991, un Observatoire Périnatal enregistrant la mortinatalité a été associé d'emblée à ce registre, afin de pouvoir étudier l'évolution de la prévention périnatale de ces handicaps. Son statut juridique est celui d'une association Loi 1901.

Initialement, le registre couvrait seulement le département d'Isère. En 2005, le registre a été étendu aux départements de la Savoie et de la Haute-Savoie pour disposer d'une plus grande base de données et pouvoir comparer les taux de prévalences entre départements adjacents. Ces 3 départements correspondent à un bassin de population d'environ 2 millions 380.000 habitants (source INSEE 2011) avec 30.000 naissances annuelles dont la moitié dans le département de l'Isère.

## Définitions - Objectifs

---

### Enregistrement des mort-nés et des Interruptions Médicales de Grossesse

---

La **mortinatalité** correspond aux cas d'enfants mort-nés ayant atteint le critère de viabilité défini par l'OMS, c'est-à-dire le seuil de 22 semaines d'aménorrhée révolues ou le seuil de poids de 500g. L'enfant mort-né est lui-même défini selon l'OMS comme le « décès d'un produit de conception lorsque ce décès est survenu avant l'expulsion ou l'extraction complète du corps de la mère, indépendamment de la durée de gestation. Le décès est indiqué par le fait qu'après cette séparation, le fœtus ne respire pas et ni ne manifeste aucun autre signe de vie tel que battement de cœur, pulsation du cordon ombilical ou contraction effective d'un muscle soumis à l'action de la volonté ».

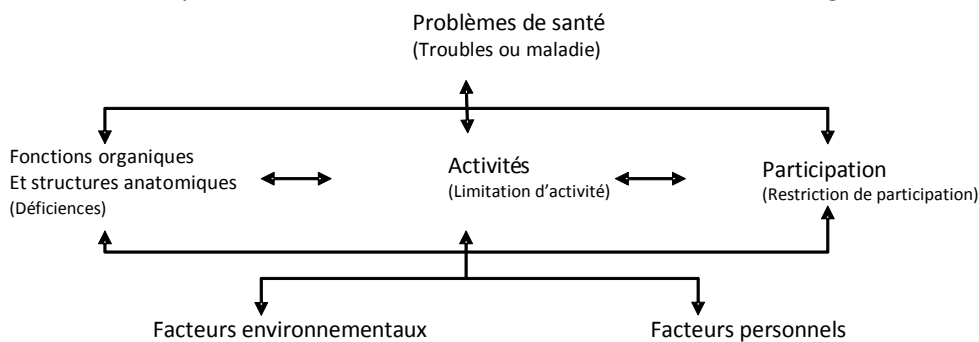
Bien qu'un enfant mort-né décède par définition in utero, on utilise plutôt la terminologie de **mort fœtale in utero** (MFIU) lorsque le décès est constaté avant le début de travail, par opposition à la survenue du décès au cours du travail, dénommé **mort per partum**.

En France, le mode d'enregistrement des enfants mort-nés est variable selon le seuil de viabilité de l'enfant. Au-delà de 22 SA ou 500g, la déclaration à l'état civil est systématique. Avant ce seuil, la déclaration est laissée au libre choix de la famille et **l'acte d'enfant sans vie** peut être établi sur la base d'un certificat médical d'accouchement (Décret n°2008-800 du 20 août 2008). Le même bulletin est utilisé (bulletin n°5 d'enfant déclaré sans vie). La déclaration à l'état civil est indépendante des circonstances de la naissance (accouchement spontané ou induit, contexte ou non d'interruption médicale de grossesse) et du décès (décès spontané ou fœticide). Ce bulletin ne contient ni l'âge gestationnel, ni le poids de l'enfant. Le **taux de mortinatalité**, établi par le rapport du nombre de mort-nés sur le nombre de naissances totales, a donc sensiblement augmenté en France en 2009 depuis ce décret. Or la production de cet indicateur est obligatoire pour les États membres de l'Union européenne depuis le 1er janvier 2011. La France a demandé une dérogation pour 2011 et 2012 et s'est engagée à le produire de nouveau, dans le cadre des remontées statistiques sur les causes médicales de décès, pour les données disponibles à partir de 2013. La solution envisagée est d'utiliser les données du Programme de Médicalisation du Système d'Information. L'âge gestationnel est une donnée obligatoire qui permet de définir correctement la mortinatalité. Une instruction est parue le 26 octobre 2011 de manière à rappeler aux établissements les modalités d'enregistrement et de codage des mort-nés dans le PMSI (Instruction DGS/DGOS/DREES/MC1/R3/BESC no 2011-403 du 26 octobre 2011, [www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2011/11-12/ste\\_20110012\\_0100\\_0076.pdf](http://www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2011/11-12/ste_20110012_0100_0076.pdf)).

## Enregistrement du handicap

En France, la loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, a proposé pour la première fois une définition officielle du **handicap** : « constitue un handicap, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou physiques, d'un polyhandicap ou trouble de santé invalidant ». Le champ du handicap a donc été étendu d'un modèle individuel et médical à un modèle prenant en compte des facteurs contextuels et sociaux.

Cette évolution conceptuelle s'est inspirée de la Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé de l'OMS (CIF 2001, <http://www.who.int/classifications/icf>) qui donne une place importante aux facteurs environnementaux et personnels (estime de soi...) en expliquant la situation de handicap comme une résultante de leur interaction avec les problèmes de santé de l'individu. Trois niveaux d'expérience du handicap sont ainsi déterminés : l'organe ou la structure anatomique, dont l'atteinte peut être source d'une déficience, l'individu qui peut voir alors ses activités limitées ; et la société, à l'échelle de laquelle le handicap constitue une restriction de participation. La CIF représente le fonctionnement humain comme dans la Figure 1 ci-dessous.



**Figure 1 : Interaction entre les composantes de la CIF<sup>1</sup>**

Parmi ces trois niveaux, c'est celui de la **déficience** qui est utilisé dans le cadre du registre. Ce terme correspond à toute perte de substance ou altération d'une fonction ou d'une structure psychologique, physiologique, ou anatomique. Au niveau individuel, la **limitation** correspond à toute réduction partielle ou totale de la capacité d'accomplir une activité d'une façon ou dans les limites considérées comme normale pour un être humain. Enfin, le troisième niveau, celui de la **restriction**, est le préjudice qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle considéré comme normal compte tenu de l'âge, du sexe et des facteurs socioculturels. Par exemple une leucomalacie périventriculaire (lésion), peut-être responsable d'une tétraparésie (déficience) pouvant entraîner une limitation de la marche (limitation d'activité) et une restriction de l'accès aux transports en commun ou à certains métiers (restriction de participation) lorsque ceux-ci ne sont pas adaptés à la limitation d'activité présentée.

Pour des raisons de reproductibilité et d'exhaustivité, l'enregistrement des situations de handicap est restreint aux déficiences sévères uniquement.

<sup>1</sup> Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé : CIF. Genève, OMS, 2001, p.19.

## Registre

---

Par l'arrêté du 6 novembre 1995 relatif au Comité national des registres, un **registre** est défini comme un recueil continu et exhaustif de données nominatives intéressant un ou plusieurs événements de santé dans une population géographiquement définie, à des fins de recherche et de santé publique, par une équipe ayant les compétences appropriées.

L'un des principaux objectifs du RHEOP est la **surveillance épidémiologique** à l'échelon locorégional de la mortinatalité et du handicap. La création en 1999 d'un registre en Haute-Garonne portant sur le handicap uniquement mais avec des critères d'inclusion identiques à ceux du RHEOP permet de renforcer cette surveillance épidémiologique.

La surveillance épidémiologique des morts fœtales et des interruptions médicales de grossesse (IMG) se situe dans un double contexte, celui de la surveillance-alerte au niveau de l'environnement, des médicaments, des pratiques obstétricales et des facteurs sociodémographiques mais également celui de la surveillance-évaluation des actions de prévention primaire (ex. : anomalies de fermeture du tube neural et acide folique) et secondaire (ex. : échographie/marqueurs biologiques et trisomie 21).

Les registres de handicap jouent un rôle important dans **l'évaluation des besoins** (planification de structures pour ces enfants porteurs de handicap), **l'évaluation des pratiques et des connaissances** (analyse de la prise en charge des situations de handicap, scolarisation, rôle des inégalités socioculturelles, etc.) ou dans **les recherches à visée étiologique**. Ces dernières études sont le plus souvent de type cas-témoins multicentriques portant essentiellement sur les facteurs périnataux et la génétique.

Le développement d'études ponctuelles à partir d'un registre organisé permet d'approfondir une question durant un temps donné à partir des cas recensés en routine.

## Critères d'inclusion

---

Dans les deux domaines, celui du handicap comme celui de la mortinatalité, l'aire géographique du RHEOP correspond aux départements de l'Isère (depuis 1988), de la Savoie et de la Haute-Savoie (depuis 2005). Le registre collige donc les cas domiciliés à la naissance (Observatoire Périnatal) ou dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie (Handicap) dans ces 3 départements.

## Observatoire périnatal

---

Sont enregistrés pour l'Observatoire Périnatal :

### Les enfants mort-nés :

- Avec AG  $\geq 22$ SA ou poids de naissance  $\geq 500$ g
- MFIU spontanées<sup>1</sup>, ou décès per partum, ou mort-nés sans précision
- Identifiés à partir des données du dossier médical (indépendamment du choix de la déclaration faite à l'état civil)

---

<sup>1</sup> La MFIU sous-entend le constat du décès avant le début du travail si voie basse, ou avant la césarienne.

### Les IMG :

- Indépendamment de l'AG et du mode de décès de l'enfant (foeticide, décès perpartum, ou naissance vivante avec décès immédiat): 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<sup>1</sup> ayant pris en charge la grossesse

## Handicap

---

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

- Etre porteur d'au moins une déficience sévère (motrice, trouble du spectre autistique (TSA), intellectuelle ou sensorielle), avoir une Trisomie 21 ou une paralysie cérébrale (ou Cerebral Palsy en anglais), quelle que soit la sévérité. Les critères de sévérité pour chaque déficience sont décrits dans le tableau 1. Toutes les autres déficiences associées (par exemple épilepsie, absence de langage, déficience intellectuelle légère) sont également enregistrées, quel que soit leur degré de sévérité.
- Résider en Isère, en Savoie ou Haute-Savoie durant leur 8<sup>ème</sup> 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.

Un enfant qui a simultanément une déficience motrice (grabataire ou en fauteuil roulant) et une déficience mentale sévère ou profonde est enregistré comme polyhandicapé. La définition du polyhandicap est : une personne atteinte d'un handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation» (Annexe XXIV ter Décret n°89-798 du 27 Octobre 1989). Il s'agit d'un concept très spécifique à la France.

Depuis sa première description en 1943, le concept de l'autisme a évolué de façon considérable. Les critères diagnostiques utilisés ont été élargis et cette déficience est maintenant considérée comme un spectre continu allant des formes les plus légères aux formes les plus sévères. Seules quelques formes cliniques caractéristiques sont distinguées, il s'agit des autistes typiques (de type Kanner) et des enfants avec Asperger. Ainsi pour pouvoir comparer nos données avec celles de la littérature, nous avons classé les enfants avec un autisme atypique dans le sous-groupe « autres TSA ». De plus, le diagnostic F84.2 (syndrome de Rett), a été exclu de l'ensemble des analyses, car il est à présent communément admis qu'il s'agit d'une pathologie génétique bien spécifique, dont le profil diffère des autres TSA (Armstrong, 2005)<sup>2</sup>. Cette présentation est employée depuis le bilan d'activité de l'année 2011. Ce choix est également cohérent avec le changement prévu dans les nouvelles éditions CIM-11 et DSM-V.

---

<sup>1</sup> Les IMG prévues mais non réalisées (MFIU spontanées survenues avant la programmation de l'IMG ou patientes faisant le choix d'une IVG avant 15 SA) ne sont pas comptabilisées.

<sup>2</sup> Armstrong, DD. Neuropathology of Rett syndrome. *J Child Neurol.* 2005, 20(9):747-753.

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

Type de déficience	Critères d'inclusion
<p><b>I - Déficience motrice</b></p> <p>Paralysie cérébrale<sup>1</sup>                      Déficience motrice progressive                      Anomalies congénitales du système nerveux central                      Autres déficiences locomotrices</p>	<p>Paralysie cérébrale : tous                      Pour les autres déficiences motrices ou locomotrices : seules les déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue sont enregistrées.</p>
<p><b>II - Trouble du Spectre Autistique (TSA)</b></p> <p>Autisme typique                      Asperger                      Autres TSA<sup>2</sup></p>	<p>CIM-10 codes :</p> <p>F84.0                      F84.5                      F84.1, F84.3, F84.8, F84.9</p>
<p><b>III - Déficience intellectuelle</b></p> <p>Retard mental sévère                      Trisomie 21</p>	<p>QI &lt; 50 ou retard mental moyen, grave ou profond                      T21 : tous, avec ou sans déficience intellectuelle sévère</p>
<p><b>IV - Déficience sensorielle</b></p> <p>Déficience auditive                      Déficience visuelle</p>	<p>Perte auditive bilatérale &gt; 70 décibels avant correction                      Acuité visuelle du meilleur œil &lt; 3/10 après correction</p>

CIM-10 : 10<sup>e</sup> édition de la classification internationale des maladies, QI : quotient intellectuel

<sup>1</sup> La paralysie cérébrale associe un trouble de la posture et un trouble du mouvement, résultant d'une lésion cérébrale non progressive et définitive survenue sur un cerveau en voie de développement (Cans 2005, vol 26 n°2 pp51-58 Motricité Cérébrale).

<sup>2</sup> Autres sous-groupes (dont l'autisme atypique) à l'exclusion de F84.2 (syndrome de Rett) et de F84.4 (hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés)

## Coordination et vie du registre

### L'équipe du RHEOP

L'équipe de coordination du registre est physiquement installée au sein du Centre Départemental de Santé du Conseil Général de l'Isère. Elle est composée :

- De deux épidémiologistes, l'un pour l'observatoire périnatal et l'autre pour le handicap
- D'une assistante administrative et d'une assistante administrative, gestion financière et budgétaire
- D'une statisticienne
- De trois enquêteurs répartis entre les départements : selon leurs compétences, les enquêteurs peuvent être en charge du recueil de données sur l'une, l'autre ou les 2 thématiques du registre, handicap ou périnatalité.

L'équipe peut être complétée par un chargé d'études pour des travaux complémentaires menés par le registre. Elle accueille également régulièrement un interne en santé publique.

## Les instances

Le RHEOP en tant qu'association loi 1901 est doté d'un bureau, d'un conseil d'administration et d'une assemblée générale.

**Tableau 2 : Compositions des instances**

Instances	Nombre de réunions annuelles (Nombre de participants)
<p><b>BUREAU</b> : il est composé de professionnels de santé : généticien, gynécologue-obstétricien, pédiatre, épidémiologiste, pédopsychiatre de modes d'exercice variés dans les 3 départements.</p> <p>Le bureau est constitué de :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2 co-présidents : chacun en charge d'une thématique handicap ou mortalité</li> <li>• 3 vices présidents</li> <li>• 1 secrétaire général</li> <li>• 1 trésorier</li> <li>• 1 trésorier adjoint</li> <li>• 4 membres actifs</li> </ul>	5 réunions annuelles
<p><b>CONSEIL D'ADMINISTRATION</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Membres du bureau</li> <li>• Les présidents du conseil de l'ordre des médecins de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leurs représentants</li> <li>• Les présidents des conseils généraux de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leurs représentants</li> <li>• Le président du Conseil Régional ou son représentant</li> <li>• Les préfets de l'Isère, de la Savoie et la Haute-Savoie ou leurs représentants</li> <li>• Le doyen de la faculté de médecine de Grenoble ou son représentant</li> <li>• L'inspecteur d'académie des trois départements ou son représentant</li> <li>• Un représentant des Caisses Primaires d'Assurance Maladie des trois départements</li> <li>• Le Directeur Général du Centre Hospitalier Régional Universitaire de Grenoble ou son représentant</li> <li>• Le Directeur Général du Centre Hospitalier de Chambéry ou son représentant</li> <li>• Le Directeur Général du Centre Hospitalier d'Annecy ou son représentant</li> <li>• Un représentant de l'Office Départemental pour les Personnes Handicapées de l'Isère</li> <li>• Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Savoie</li> <li>• Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Haute-Savoie</li> <li>• Le président du réseau périnatal en Isère ou son représentant</li> <li>• Le président du réseau périnatal des deux Savoie ou son représentant</li> <li>• Un représentant du réseau périnatal Aurore</li> </ul>	2 réunions annuelles
<p>ASSEMBLEE GENERALE Sont invités à participer à l'AG les membres du conseil d'administration, les membres du comité scientifique et technique, Le commissaire aux comptes, les professionnels des sources de données, et les membres de l'équipe</p>	1 AG annuelle



## Les réunions de travail

---

L'animation de la vie du registre est rythmée par des réunions d'équipe environ toutes les 6 semaines (assistantes, enquêtrices, statisticienne, épidémiologistes).

S'y ajoutent 2 comités techniques par an destinés à discuter les travaux et projets du RHEOP, l'un consacré au handicap, l'autre à la mortalité. Chacune de ces rencontres est ouverte à l'ensemble des membres de l'équipe et fait l'objet de comptes rendus.

## Organisation du recueil de données

---

### Sources

---

Différentes sources sont utilisées à la fois dans l'identification des cas et dans la collecte des informations les concernant. Elles sont résumées dans le tableau 3. On distingue deux types de sources :

- **Source de notification** : c'est une source qui permet d'identifier les événements à inclure (qui « fournit » les cas) et qui, en général, détient les principales informations concernant l'évènement. Pour être considéré comme source de notification, l'établissement (ou l'institution ou l'organisation) doit fournir des listes ou permettre de repérer des cas de façon systématique.
- **Source d'information** : C'est une source qui permet de compléter ou de valider des informations de la fiche de recueil.

Les enquêteurs du RHEOP se déplacent à intervalles réguliers dans les différentes sources des 3 départements. Au total et par an :

- Pour l'observatoire, le nombre de déplacements dans chaque maternité est en moyenne de 4 déplacements. Dans les plus gros centres, 5 passages annuels sont effectués.
- Sur le versant handicap, une centaine de déplacements sont réalisés par les enquêteurs, dont 80% environ dans les MDPH de Savoie et Haute-Savoie et à la MDA de l'Isère.

### Observatoire Périnatal

---

La source principale d'identification des cas reste la maternité. Selon les centres, le mode de recueil peut être légèrement différent. La consultation par l'enquêteur des dossiers obstétricaux est précédée d'une sélection des dossiers réalisée :

- à partir du cahier de bloc obstétrical, en particulier dans les grandes maternités, dotées d'un bloc obstétrical indépendant du bloc opératoire de l'établissement, avec un cahier spécifique différent du cahier de bloc opératoire
- et/ou à partir de requête faite par le DIM sur la base des données PMSI de l'établissement
- et/ou à partir de l'enregistrement prospectif des cas fait par du personnel de maternité (cadre sage-femme le plus souvent)

Les CPDPN et laboratoires sont sollicités afin de vérifier l'exhaustivité des situations recensées et compléter les données recueillies.

## Recueil commun avec le Registre de Malformations Rhône Alpes REMERA

---

L'objectif du registre REMERA est de recueillir les malformations fœtales et aberrations chromosomiques (à l'exclusion d'une liste de malformations mineures), ainsi qu'une liste spécifique d'anomalies fœtales (d'origine infectieuse notamment), prises en charge dans les maternités des départements du Rhône, de l'Isère, de l'Ain et de la Loire, indépendamment de la domiciliation des cas, du terme et de l'issue de la grossesse.

Dans certaines maternités du département de l'Isère, une enquêtrice RHEOP complète une fiche de recueil REMERA, saisie secondairement par REMERA. A l'inverse, un enquêteur REMERA en charge du département du Rhône, complète une fiche de recueil RHEOP pour les IMG et mort-nés pris en charge dans le département du Rhône lorsque la domiciliation de la mère se trouve dans l'un des 3 départements RHEOP, Isère, Savoie et Haute-Savoie habituellement.

## Handicap

---

Le repérage des cas est effectué tout au long de l'année de manière active auprès de différentes sources de données. La multiplication des sources de données permet de garantir un meilleur taux d'exhaustivité du recrutement, de limiter le nombre de données manquantes et de valider et comparer les données pour chaque cas. Le repérage des enfants avec déficience sévère se fait selon deux modalités :

- identification d'un enfant avec déficience sévère avant l'âge de 7 ans : repérage précoce (RP).
- identification d'un enfant avec déficience sévère dans sa 8<sup>ème</sup> année de vie (pour répondre aux critères d'inclusion pratiqués dans le cadre du réseau européen SCPE, c'est l'information la plus proche de l'âge de 5 ans qui est recueillie pour la description de l'atteinte des fonctions motrices de l'enfant).

L'état vital et la domiciliation dans la zone géographique sont systématiquement vérifiés dans la 8<sup>ème</sup> année de vie de l'enfant.

Les sources de notification pour identifier les cas à inclure sont toutes les sources indiquées dans le Tableau 3, sauf les maternités et les établissements spécialisés (comme les Instituts Médico-Educatifs), qui sont eux des sources d'information pour les informations périnatales ou sur le niveau de la déficience intellectuelle par exemple.

Chaque source de données fait l'objet d'une fiche d'informations contenant le nom du responsable de la structure « sources de données », le nom du référent du RHEOP, la procédure de recueil, le nombre de visites à l'année. Cette fiche est mise à jour régulièrement par les enquêteurs et le personnel administratif.

**Tableau 3 : sources de données par département et activités**

Département de la source de données	Observatoire		Handicap	
Isère	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Maternités</b></li> <li>- CHU de Grenoble</li> <li>- CH Bourgoin</li> <li>- Clinique Saint Vincent de Paul Bourgoin</li> <li>- Clinique des Cèdres Echirolles</li> <li>- Clinique Mutualiste des eaux Claires Grenoble</li> <li>- Clinique Belledonne Grenoble</li> <li>- CH Les Gorges Voiron</li> <li>- CH Vienne</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>CPDPN</b> de Grenoble,</li> <li>• <b>Laboratoire anatomie et cytologie pathologiques</b> du CHU de Grenoble</li> <li>• <b>Laboratoire Alpes Pathologie anatomie et cytologie pathologiques</b> de Voiron</li> <li>• <b>DIM</b> CHU Grenoble CH Vienne CH Voiron CH Bourgoin Clinique des Cèdres Echirolles</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>MDA</b> de Grenoble</li> <li>• <b>Services de Pédiatrie</b> CHU Grenoble, CHG Vienne, CHG Voiron, CHG Romans</li> <li>• <b>Services Spécialisés du CHU de Grenoble</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ophtalmologie</li> <li>- CDOS</li> <li>- Génétique et procréation</li> <li>- Soins de suite et réadaptation pédiatrique</li> </ul> </li> <li>• <b>Pôles de Psychiatrie Infanto - Juvénile</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- CHU Grenoble (Pr. Bougerol)</li> <li>- CH St Egrève (Dr. Sintzel)</li> <li>- Hôpital Pierre Oudot (Dr. Buquet)</li> <li>- CH de Vienne (Dr. Godet)</li> </ul> </li> <li>• <b>Départements d'Information Médicale</b> des CH de Grenoble, Vienne, Voiron, St Egrève</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Services de néonatalogie</b> des CHU et CH de Grenoble</li> <li>• <b>Service de pédiatrie</b> du CHU de Grenoble</li> <li>• <b>Service de médecine de réadaptation</b> du CHU de Grenoble</li> <li>• <b>CAMSP</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- APF St Martin d'Hères et Voiron</li> <li>- ARIST Eybens</li> <li>- APAJH Vienne et Bourgoin Jallieu</li> </ul> </li> <li>• <b>CADIPA</b>, St Egrève</li> <li>• <b>Réseau Naître et Devenir</b> CHU Grenoble</li> </ul>
Savoie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Maternités</b></li> <li>- CH Albertville</li> <li>- CH Bourg Saint Maurice</li> <li>- CH Chambéry</li> <li>- CH Saint Jean de Maurienne</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Laboratoire anatomie et cytologie pathologiques</b> CH de Chambéry</li> <li>• <b>Les archives de l'Hôpital de Chambéry</b></li> <li>• <b>DIM CH Chambéry</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>MDPH</b> de Chambéry</li> <li>• <b>Services de Pédiatrie</b> des CH de Chambéry, Albertville</li> <li>• <b>Secteurs de Psychiatrie Infanto-Juvénile</b> Inter-secteurs de Chambéry-Maurienne, Chambéry-Aix Les Bains, Chambéry-Tarentaise</li> <li>• <b>DIM</b> CH Chambéry</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Services de néonatalogie</b> des CH de Chambéry, Albertville</li> <li>• <b>CAMSP</b> de Chambéry et Albertville</li> </ul>

**Tableau 3 : sources de données par département et activités (suite)**

<p><b>Haute-Savoie</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Maternités</b></li> <li>- Centre Hospitalier Intercommunal Les Hôpitaux du Léman Thonon-Les-Bains</li> <li>- Hôpital Intercommunal du Sud Léman-Valserine Saint-Julien-en Genevois</li> <li>- Centre Hospitalier Alpes Léman Condamine Sur Arve</li> <li>- Les Hôpitaux du Pays du Mont-Blanc Sallanches</li> <li>- CH de la région d'Annecy Pringy</li> <li>- Clinique Générale Annecy</li> <li>- Hôpital Privé Pays de Savoie Annemasse</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Laboratoire Mont-Blanc anatomie et cytologie pathologiques</b> de Pringy</li> <li>• <b>DIM</b></li> <li>Centre Hospitalier Intercommunal Les Hôpitaux du Léman Thonon-Les-Bains</li> <li>Hôpital Intercommunal du Sud Léman-Valserine Saint-Julien-en Genevois</li> <li>Centre Hospitalier Alpes Léman Condamine Sur Arve</li> <li>Les Hôpitaux du Pays du Mont-Blanc Sallanches</li> <li>CH de la région d'Annecy Pringy</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>MDPH</b> d'Annecy</li> <li>• <b>Services de pédiatrie</b> des CH d'Annecy, Annemasse-Bonneville, Sallanches, St Julien en Genevois, Thonon les Bains</li> <li>• <b>Secteurs de Psychiatrie Infanto-Juvenile</b> : Inter-secteurs d'Annecy, Annemasse, Thonon les Bains, Sallanches</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Services de néonatalogie</b> des CH d'Annecy, Annemasse-Bonneville, Sallanches, Thonon les Bains</li> <li>• <b>CAMSP</b> d'Annecy, Sallanches, Annemasse, Thonon</li> </ul>
<p><b>Rhône</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hospices Civiles de Lyon</li> <li>• Hôpital Privé Natecia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>CPDPN</b> de Lyon</li> <li>• <b>DIM Hospices Civiles de Lyon</b></li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Services de néonatalogie</b> des HCL Hôpitaux Nord (Croix Rousse) et Est (HFME)</li> </ul>
<p><b>Drôme</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hôpitaux Drôme Nord de Romans/Isère</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>DIM Hôpitaux Drôme Nord de Romans/Isère</b></li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Service de néonatalogie</b> du CH de Romans</li> <li>• <b>CAMSP</b> de Romans</li> </ul>

## Traitement des données

---

### Fiches papier

---

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. Un numéro d'inclusion est présent sur les 2 fiches. Il est composé d'une partie année et d'une partie correspondant à l'ordre d'enregistrement dans la base de données du RHEOP. Il est associé à l'enfant ou nouveau-né et est distinct pour 2 jumeaux. La 1<sup>ère</sup> feuille contient des informations nominatives permettant le retour au dossier médical. La seconde contient les informations médicales concernant l'enfant. Les fiches de recueil posant des difficultés sont revues par les épidémiologistes du RHEOP. Le remplissage des fiches peut être complété à distance dans le temps, par exemple après réception de résultats d'examens diagnostiques pratiqués ou d'informations complémentaires obtenues auprès de sources secondaires.

### Codage des informations recueillies

---

Une grande partie des informations sont saisies directement sans faire l'objet d'un codage. D'autres font l'objet d'un codage utilisant une classification particulière. C'est le cas des pathologies décrites à la fois par leur libellé et par le code correspondant dans la CIM-10 par l'enquêteur. Les codes CIM-10 les plus fréquemment utilisés sont consignés dans un fichier Excel. L'ensemble des consignes de saisie et codage est réuni dans une procédure écrite.

**Les données de l'observatoire périnatal** contiennent les examens de surveillance de la grossesse ou les examens diagnostiques pratiqués et leurs résultats. Les pathologies mentionnées sont associées à l'examen qui a permis de les découvrir. La cause probable des morts fœtales et l'indication des IMG sont codées par l'enquêteur, avec vérification par le responsable RHEOP, en fonction de deux classifications définies au sein du registre (tableau 4). Il peut être fait appel à un obstétricien, pédiatre, foeto-pathologiste ou membre d'un CPDPN pour aider à la hiérarchisation des pathologies pour les dossiers posant problème.

**Tableau 4 : Classification des causes probables de décès**

Morts fœtales spontanées		IMG	
Classe retenue	Contenu	Classe retenue	Contenu
<b>Pathologie maternelle</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diabète</li> <li>• Pathologie thyroïdienne</li> <li>• HTA essentielle</li> <li>• Lupus</li> <li>• SAPL</li> <li>• Cholestase gravidique</li> <li>• Usage des drogues</li> <li>• Pathologie utérus (antécédent de rupture utérine, malformations, cloisons)</li> <li>• Autres</li> </ul>	<b>Anomalie morphologique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalies du système nerveux central</li> <li>• Anomalies cardiovasculaires</li> <li>• Malformations du système ostéoarticulaire</li> <li>• Anomalies de l'appareil urinaire</li> <li>• Anomalies de la face, de l'œil, de l'oreille et du cou</li> <li>• Syndrome polymalformatif</li> <li>• Syndromes malformatifs spécifiques</li> <li>• Autres malformations congénitales</li> </ul>
<b>Cause vasculo-placentaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hématome rétro placentaire</li> <li>• DPPNI</li> <li>• Toxémie, prééclampsie, éclampsie, HELLP syndrome</li> <li>• Hémorragie foeto- maternelle</li> <li>• Placenta praevia et autres anomalies d'insertion placentaire</li> </ul>	<b>Cause fœtale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Causes annexielles</li> <li>• Maladies génétiques héréditaires</li> <li>• Anasarques foeto-placentaires</li> <li>• Infections materno-fœtales</li> <li>• Hygroma kystique</li> </ul>
<b>Pathologie des annexes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cordon (procidence, circulaire, insertion vélamenteuse, ...)</li> <li>• Liquide amniotique (oligoamnios, hydramnios, rupture des membranes isolée si &gt;24h, ...)</li> </ul>	<b>Anomalie chromosomique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Autosomique (T13, T18, T21, autres)</li> <li>• Gonosomique (Syndromes de Turner, de Klinefelter)</li> </ul>
<b>Infection</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Chorioamniotite</li> <li>• Séroconversion CMV, toxoplasmose</li> <li>• Fœtus avec pneumonie infectieuse</li> <li>• Autres pathologies fœtales infectieuses</li> </ul>	<b>Cause maternelle</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pathologie psychiatrique sévère ou contexte psychosocial grave</li> <li>• Maladies viscérales</li> <li>• Prééclampsie, éclampsie</li> </ul>
<b>Pathologie fœtale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalie congénitale</li> <li>• Anasarque non immun</li> <li>• Alloimmunisation</li> <li>• Syndrome transfuseur transfusé</li> <li>• Dépassement de terme</li> </ul>		
<b>Inconnue</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Inconnue</li> <li>• Inconnue par manque d'information</li> <li>• Inconnue malgré cause probable</li> </ul>		
<b>Autres</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Traumatisme</li> <li>• MAP</li> <li>• Souffrance fœtale aigue</li> </ul>		

Les données sur le handicap concernent le diagnostic de la pathologie responsable de la situation de handicap, avec une description des déficiences qui en résultent. L'information sur l'étiologie et les facteurs de risques est aussi recueillie en distinguant les facteurs appartenant aux périodes pré-, péri-, et postnatale. La période prénatale comprend majoritairement les anomalies

chromosomiques, anomalies de la morphogénèse et maladies génétiques et les embryo-foetopathies (rubéole, CMV). La période périnatale comprend la prématurité, les pathologies cérébrovasculaires (dont l'encéphalopathie anoxo-ischémique, la leucomalacie périventriculaire, l'hémorragie intraventriculaire non-traumatique), les complications périnatales (dont l'asphyxie obstétricale) et l'épilepsie. Dans la période postnatale se trouvent les infections (par exemple la méningite, l'encéphalite), les traumatismes (fractures, sévices physiques), les cas de déshydratation et les séquelles chirurgicales contractées après la naissance.

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

***Déficience motrice > TSA > déficience intellectuelle > déficience sensorielle***

Exemples:

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

### **Saisie des informations**

L'ensemble des fiches sont saisies par les assistantes sur 2 fichiers distincts, l'un administratif (nominatif) et l'autre médical, se trouvant sur deux ordinateurs différents. Le fichier nominatif est essentiel à la recherche de doublons et au repérage des numéros d'inclusion de dossiers à compléter secondairement. Des contrôles à la saisie sont opérationnels pour certaines des variables du fichier médical. Au moment du codage comme de la saisie, les responsables épidémiologistes du RHEOP interviennent lorsqu'un cas pose problème (définition de la pathologie, choix de la cause du décès, ...). Le logiciel utilisé est 4D version 11 SQL, pour la saisie des fiches dans la base médicale.

### **Aspects réglementaires**

---

Le traitement des informations a fait l'objet d'une déclaration au Comité consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche dans le domaine de la santé (CCTIRS) puis à la Commission nationale de l'informatique et des libertés (CNIL). L'autorisation a été délivrée le 31/10/1997 sous le numéro n°997086. Des avenants à cette déclaration ont été réalisés : janvier 2007 – mai 2008 – juin 2010 et octobre 2013.

Les parents des enfants porteurs de handicap sont tenus informés par écrit du recueil de données, auquel ils peuvent s'opposer en adressant un courrier : à la MDA de l'Isère, la MDPH de la Savoie ou de la Haute-Savoie, ou le RHEOP. Les taux de refus sont de l'ordre de 1 à 3% selon les départements chaque année.

## Qualité et exhaustivité des données

---

### *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). Pour les enfants avec une déficience sévère des exemples de cohérence recherchés sont : la présence d'un polyhandicap et la sévérité de la déficience motrice et intellectuelle, les données manquantes pour le transfert néonatal des enfants nés avant 34 SA ou avec un poids de naissance <1500 g.

### *Exhaustivité Observatoire*

---

La source principale de repérage des cas est la maternité qui représente plus de 80% des cas.

Chaque année, les CPDPN des Hospices Civils de Lyon et de Grenoble sont interrogés et permettent de compléter les informations, et plus rarement 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 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 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 est considéré comme improbable, compte tenu de l'éloignement de ces établissements
- Un très faible nombre de cas pourrait être identifiés à Genève mais ces situations sont considérées comme négligeables et ne sont pas recueillies.

Au total, le nombre de sources utilisées par cas (morts fœtales et IMG) pour compléter l'ensemble des informations varie de 1 à 4. Il est en moyenne de 1,1 pour les morts fœtales et de 1,8 pour les IMG par cas. La différence observée entre IMG et morts fœtales est liée à l'utilisation très fréquente des données des CPDPN pour les IMG.

### *Exhaustivité Handicap*

---

L'exhaustivité de l'enregistrement des cas est optimisée par la diversification des sources de données.



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 administrations 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 qui peuvent être proposés aux enfants en situation de handicap (auxiliaire de vie scolaire notamment mais également par exemple accord d'un temps supplémentaire pour le passage des examens). 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. Pour chaque génération, le nombre moyen de sources par enfant varie de 1,3 à 1,6 selon les départements.

## **Analyse des données**

---

### Dénominateurs utilisés

---

Chaque année, le registre utilise les statistiques d'état civil publiées par l'INSEE portant sur les naissances vivantes domiciliées en Isère, Savoie et Haute-Savoie, de l'année correspondant à l'année d'enregistrement des naissances et décès pour l'observatoire périnatal et le nombre d'enfants domiciliés à l'âge de sept ans dans les mêmes départements.

### Prévalence

---

Le taux de mortalité, induite, spontanée et totale, est calculé annuellement par le rapport du nombre de décès sur l'ensemble des naissances vivantes et morts fœtales. Un taux d'IMG pour 1000 naissances, tous âges gestationnels confondus est également estimé, afin de prendre en compte la proportion importante d'IMG de moins de 22 SA.

Le taux de handicap est calculé en rapportant le nombre de cas de l'année n au nombre d'enfants résidant à l'âge de sept ans cette même année n dans la même zone géographique. Ces taux sont exprimés pour 1000 enfants.

## Caractéristiques des cas

---

### Observatoire

---

Les données médicales recueillies permettent de réaliser une description des cas, c'est-à-dire des caractéristiques maternelles, de la pathologie maternelle et fœtale, des circonstances de diagnostic et de la naissance, et de la cause probable du décès. Elles permettent également de réaliser des comparaisons entre des sous-groupes de décès (ex : morts per partum versus morts fœtales in utero), des comparaisons géographiques (ex : entre départements) et temporelles (cf. fiche de recueil pages 18-20).

### Handicap

---

Les données médicales recueillies comprennent des données sociodémographiques (profession des parents, situation familiale), de la grossesse et l'accouchement (poids, âge gestationnel, transfert), le taux d'incapacité, la déficience principale (sévère), les *co*-morbidités sévères et légères, la scolarisation et la prise en charge médico-éducative (cf. fiche de recueil pages 21-33).

### Diffusion des résultats

---

Chaque année un rapport d'activité ou scientifique est réalisé et diffusé à tous les professionnels médicaux, paramédicaux et médico-sociaux concernés. Le rapport est également consultable en ligne à l'adresse suivante <http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/rheop/>.

## Fiches de recueil

### Observatoire périnatal



N° Base

IMG et Mort-Nés

Date d'événement :

Maternité de naissance : .....

Nom de l'enfant : .....

Prénom de l'enfant : .....

Nom de jeune fille : .....

Prénom de la mère : .....

Nom d'épouse : .....

Date de naissance de la mère:

:

Commune de Résidence: .....

Canton

Département

## IMG et Mort-Nés

N° Base:

IMG

MORT-NE

Date événement :

Mater naissance :

Département

### SOURCE DE DONNEES

Maternité

CPDPN

Anapath

Autre

Médecin (gynéco, sage-femme, ...) suivant la mère : -----

### MERE / PÈRE

Age mère

Poids de la mère

Taille de la mère

Parité

AG du poids

Profession de la mère: OUI / NON / Inconnu -----

Vit à domicile : OUI / NON / Inconnu

Profession du père: OUI / NON / Inconnu -----

Vit à domicile : OUI / NON / Inconnu

### GROSSESSE

DDG

DDR (si DDG inconnue)

Grossesse

spontanée

induite

fiv

Grossesse

unique

jumeau 1

jumeau 2

autre

### MERE

Antécédent

Code CIM

Pathologie en cours de grossesse

### DEPISTAGE T21

Dépistage T21

Si oui,

Risque combine T1

Risque séquentiel T2

Marqueurs sériques T2 seuls

Marqueurs sériques seuls

Résultat Normal

Résultat Anormal

Valeur Risque 1 / .....

Si non,

Refus des parents

Autre

### OBSERVATIONS :

**ACCOUCHEMENT**

Début de Travail  Spontané  Provoqué  Césarienne avant W   
 Accouchement  Voie basse  Césarienne

**FŒTUS / NOUVEAU-NE**

Sexe  Poids  AG

Si AG imprécis  21 SA et moins  22 - 36 SA  37 SA et plus

Etat (si Mort-né)  MFIU  Décès PerPartum  MN SAI

**EXAMENS EN COURS DE GROSSESSE**

Type examen (ECHO/IRM/ Autre)	jj/mrr/aa	SA	Résultats (en clair)	Code CIM
Echo T1	<input type="text"/>	<input type="text"/>	Clarté nucale : Normale <input type="checkbox"/> Anormale <input type="checkbox"/>	<input type="text"/>
	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="text"/>
	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="text"/>
	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="text"/>
	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="text"/>
Caryotype	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="text"/>

Amniocentèse (L.A)  Biopsie Trophoblaste (V.C)  PSF  Autre

Raison Caryotype : Risque  SAE (1/2/3)  Cas index  Demande patiente  Autre

**ANATOMOPATHOLOGIE / CARYOPYPE**

Examen	Résultats (en clair)	Code CIM
Produit d'aspiration <input type="checkbox"/>		<input type="text"/>
Placenta <input type="checkbox"/>		<input type="text"/>
Examen Externe Du Fœtus <input type="checkbox"/>		<input type="text"/>
Autopsie <input type="checkbox"/>		<input type="text"/>
Refus autopsie <input type="checkbox"/>		<input type="text"/>
Caryotype Naissance <input type="checkbox"/>		<input type="text"/>

Raison IMG : Anomalies Morphologique  / Causes Fœtal  / Anomalies Chromosomique  / Causes Maternelle

Cause Mort-né : Patho Mère  / Causes Vasculo-Placentaire  / Patho Annexes  / Infections  / Patho Fœtal  / Inconnue  / Autres



N° Enfant :

**FICHE DE RENSEIGNEMENT ENFANT**

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

Date de naissance :

Sexe de l'enfant :

Lieu naissance: ..... Mater naiss: ..... Département Naiss

Commune résidence 8 ans .....

**SOCIO-DÉMOGRAPHIE :**

Nom de jeune fille: ..... Nom d'épouse: .....

Prénom de la mère : ..... Date de naissance:

Age de la mère :   
à la naissance

## HUITIÈME ANNÉE DE VIE

Date de recueil :

Fiche EP: Fiche CP: 

Sexe de l'enfant

N° Enfant :

N° Base :

Mater naissance

Date naissance

Canton à 8 ans:

Département à 8 ans:

Département résidence naissance:

### SOCIO-DEMOGRAPHIE :

Profession mère : OUI / NON / INCONNU

Tps Travail

Vit à domicile : OUI / NON / INCONNU

Profession père: OUI / NON / INCONNU

Tps Travail

Vit à domicile : OUI / NON / INCONNU

Situation familiale:

Médecin (s) suivant l'enfant :

### SOURCES DE DONNEES:

Code Primaire Dpt

Code Secondaire Dpt

-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>	-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>
-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>	-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>
-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>	-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>

### PERINATALITÉ :

Grossesse : Connue pour une FIV OUI NON Unique 1er Jumeau 2ème Jumeau Autre 

Accouchement : poids de naissance :

Age gestationnel :

AG imprécis : Préma 32 à 36 SA  / Grand Préma 28 à 31 SA  / Très grand Préma <27 SA  / A Terme  / Après Terme > 40 SA 

Transfert :

OUI NON Ne Sait Pas 

### HANDICAP:

Date du 1er signalement à la MDPH

Age au diagnostic:

Taux d'incapacité:

Age à ce taux:

Version du 17/01/2013

Déficience Principale:  Autres déficiences

**1/Déficience Motrice:** OUI / NON CP  Polyhandicapé

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES

Autonomie motrice: Seul  Aide  Fauteuil Roulant  Aucune

Si CP oui GMFCS  BMFMM

Si CP non Rééducation permanente  Appareillage permanent

**2/Troubles du développement psychique:** OUI / NON

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES

**3/Déficience intellectuelle:** OUI / NON

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES

Niveau de développement intellectuel : Intestable / Non testé / Testé

Date du test: .....

Type de test : .....

Résultat : .....

**4/Déficience sensorielle:** OUI / NON Visuelle  Auditive

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES  Code CIM  Code CDES



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

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

Si auditive: perte auditive sans appareil : OD: \_\_\_\_\_ dB ; OG: \_\_\_\_\_ dB

Correction: Rééducation / Orthophonie / Prothèse / Implant

**5/Epilepsie ou Convulsions répétées :** OUI / NON / INCONNU

Diagnostic : .....

Code CIM

Code CDES

Traitement : OUI / NON / INCONNU

Crises après traitement : OUI / NON / INCONNU

**6/Déficience du langage et de la parole:** OUI / NON

Diagnostic : .....

Code CIM

Code CDES

Malformation : OUI / NON

Si Oui, précisez :

1/ .....

Code CIM

2/ .....

3/ .....

**Autres informations :**

**ETIOLOGIE OU FACTEURS DE RISQUES DES DÉFICIENCES :**

**Étiologie connue :** OUI  NON  ??  **Suspectée**

	Période	Code CIM
-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>
-----	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<b>Étiologie suspectée :</b> -----	<input type="text"/>	<input type="text"/>

**Antécédents Familiaux :** OUI  NON  Inconnu

Déficiences analogues ou autres déficits neurosensoriels dans la famille ? Précisez : -----

**PRISE EN CHARGE :**

Date des informations :  **Age de la prise en charge :**  ans

**Lieu de scolarisation :**  
- Ecole ordinaire, Classes spécialisées, Etablissement spécialisé :

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

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

**Prise en charge spécialisée :**  
- Services en milieu scolaire, Etablissements médico-éducatifs, Troubles psychiques, Libérale, Autres :

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

**Durée :** 1/2 internat  externat  internat

**IMAGERIE:** OUI  NON  ??

Date :  Type d'imagerie : Echographie, Scanner, IRM,

**Résultat :** Normal / Pathologique Si pathologique, précisez : -----

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

**CEREBRAL PALSY: DEFINITION**

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

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

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

1. Est-ce que vous croyez que cet enfant a une cerebral palsy ou est suspect d'avoir une cerebral palsy ?
- Oui  Aller à la Question 2  
Non  Entrer le diagnostic dans la case ci-dessous et répondez aux questions 37 et 38

Diagnostic actuel:

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

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

Aucune  Une  Deux  > Deux  Inconnu

3.b. Mode d'accouchement :

Voie basse  César avt W  César pdt W  César SAI  Inconnu

4. Maternité de naissance  Inconnu

5. Poids de naissance (g)  Inconnu

6. Age gestationnel (semaines entières)  Inconnu

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

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

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

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

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

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

13.a. Est-ce qu'il y a eu une imagerie ? Oui  Non  Inconnu

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

Résultats IRM :

## CEREBRAL PALSY

Numéro ID registre

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

14.

Cocher la case appropriée pour les options suivantes.

CP Spastique bilatérale (CPBS)

unilatérale (hémiplégie, CPUS)

→ si spastique unilatérale, quel côté est affecté ?

Droit

Gauche

CP Dyskinétique

→ si dyskinétique, quel type ?

Dystonique

Choréo-athétosique

Inconnu

CP Ataxique

Inclassable

→ si inclassable, pour quelle raison ?

Critères SCPE

Pas assez d'information

## CEREBRAL PALSY POSTNEONATALE

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

Oui  → aller à la Question 16

Non  → Allez à la Question 18

Inconnu  → aller à la Question 18

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

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

Age en mois

Inconnu

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

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

*Cocher une case seulement*

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

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

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

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

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

*Cocher une case seulement*

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

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

## DEFICIENCE VISUELLE

Numéro ID registre

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

*Cocher une case*

Oui  → aller à la Question 21

Non  → aller à la Question 23

Inconnu  → aller à la Question 23

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

Oui  Non  Inconnu

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

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

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

Oui  Non  Inconnu

## DEFICIENCE AUDITIVE

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

*Cocher une case*

Oui  → aller à la Question 24

Non  → aller à la Question 25

Inconnu  → aller à la Question 25

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

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

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

Oui  Non  Inconnu

## DEFICIENCE COGNITIVE

Numéro ID registre

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

*Cocher une case*

Oui  → aller à la Question 26

Non  → aller à la Question 30

Inconnu  → aller à la Question 30

26.a. Si Oui, renseignez l'estimation chiffrée du niveau de la déficience en cochant une des cases ci-dessous.

Autrement, une appréciation clinique du niveau intellectuel, obtenue par observation de l'enfant, est-elle disponible ? Si oui, la renseigner.

26.b. Test du QI, disponible  OU Appréciation clinique

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

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

28. date du test:

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

29. âge (en mois) au moment du test:

## EPILEPSIE/CRISES CONVULSIVES (crises hyperthermiques ou néonatales exclues)

Définition SCPE: si au moins deux crises non provoquées

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

*Cocher une case*

Oui  → aller à la Question 31

Jamais  → aller à la Question 32

Inconnu  → aller à la Question 32

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

Oui  Non  Inconnu

## ANOMALIE CONGENITALE

Numéro ID registre

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

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

*Cocher une case*

Oui  → aller à la Question 33

Non  → aller à la Question 34

Inconnu  → aller à la Question 34

33. Si Oui, préciser:

## SYNDROMES

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

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

Oui  → aller à la Question 35

Non  → aller à la Question 36

Inconnu  → aller à la Question 36

35. Si Oui, préciser:

36. Evénement particulier :

pathologie 1 :

pathologie 2 :

pathologie 3 :

37. Commentaires

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

38. Sources de données ou nom de la

personne ayant rempli la fiche :

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

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

Nom du registre/base de données: RHEOP

Adresse: Centre Départemental de Santé

23 Albert 1<sup>er</sup> de Belgique

38000 Grenoble

Tel: 04.57.58.26.60 ou 04.76.46.81.06

Fax: 04.76.46.81.06

Email : [rheop2savoies@wanadoo.fr](mailto:rheop2savoies@wanadoo.fr) ou [rheopisere@wanadoo.fr](mailto:rheopisere@wanadoo.fr)



N° CP:

## Compléments d'information fiche CP

### Variable épilepsie question 12

#### 12.a A quel âge est survenue l'épilepsie ?

- 1 = durant la 1ère année de vie (à l'exclusion des 3 premiers jours de vie)
- 2 = durant la 2nde année de vie
- 3 = durant la 3ème année de vie
- 4 = durant la 4ème année de vie
- 5 = durant la 5ème année de vie et plus
- 0 = inconnu

### Variables IRM question 13 b

#### 13.b.1 Qu'elle est la date précise de l'IRM la plus récente et/ou l'âge précis de l'enfant ?

.....

13.b.2 Entourer le résultat de l'IRM écrit en clair avec la liste suivante (pour aide voir annexe et/ou lien [http://www.scpnetwork.eu/en/my-scp/rm/neuroimaging/cp\\_neuroimaging/suggested-classification-for-the-predominant-pattern/](http://www.scpnetwork.eu/en/my-scp/rm/neuroimaging/cp_neuroimaging/suggested-classification-for-the-predominant-pattern/) vous devez vous enregistrer pour avoir accès à ces informations) :

- A = Anomalies du développement :                    A1   /   A2
- B = Lésions prédominantes de la substance blanche :   B1   /   B2   /   B3
- C = Lésions prédominantes de la substance grise :    C1   /   C2   /   C3
- D = Divers
- E = Normal
- F = Inconnu

#### 13.b.3 Noter le côté du résultat de l'IRM :

- 1 = droit
- 2 = gauche
- 3 = bilatéral
- 0 = inconnu

### Variables Echographie question 13 c

13.c.1 Est-ce qu'il y a eu une Echographie ?                     Oui                     Non                     Inconnu

**13.c.2 Quelle est la date précise de l'Echographie la plus récente et/ou l'âge précis de l'enfant ?**

.....

- 1 = durant la 1ère semaine de vie
- 2 = durant la 2nde semaine de vie
- 3 = durant la 3ème semaine de vie
- 4 = durant la 4ème semaine de vie
- 5 = durant la 5ème semaine de vie
- 6 = durant la 6ème semaine de vie
- 7 = durant la 7ème semaine de vie
- 8 = durant la 8ème semaine de vie et plus
- 00 = inconnu

**13.c.3 Résultats Echographie en clair : .....**

.....

.....

**13.c.4 Entourer le résultat de l'Echographie écrit en clair avec la liste suivante (pour aide voir annexe et/ou lien [http://www.scpnetwork.eu/en/my-scpe/rtm/neuroimaging/cp\\_neuroimaging/suggested-classification-for-the-predominant-pattern/](http://www.scpnetwork.eu/en/my-scpe/rtm/neuroimaging/cp_neuroimaging/suggested-classification-for-the-predominant-pattern/) vous devez vous enregistrer pour avoir accès à ces informations) :**

- A = Anomalies du développement : A1 / A2
- B = Lésions prédominantes de la substance blanche : B1 – B.1.1 – B.1.2 / B2 / B3
- C = Lésions prédominantes de la substance grise C1 – C.1.1 – C.1.2 / C2 / C3  
C4 – C.4.1 – C.4.2
- D = Divers
- E = Normal
- F = Inconnu

**13.c.5 Noter le côté du résultat de l'Echographie :**

- 1 = droit
- 2 = gauche
- 3 = bilatéral
- 0 = inconnu

**Variables PLIC (bras postérieur de la capsule interne) question 13.d**

Est-ce qu'il y a implication du PLIC Oui Non non rapporté  
(Aide au codage page 20 des annexes)



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

RHEOP - 23, avenue Albert 1<sup>er</sup> de Belgique 38000 Grenoble