



# Rapport d'activité 2011

**Enfants avec déficience sévère – Génération 2002  
Mortinatalité - Données 2010**

23, avenue Albert 1er de Belgique  
38000 Grenoble  
Tél : 04 76 87 62 40 - Tél/Fax : 04 76 46 81 06  
Email : [rheop@wanadoo.fr](mailto:rheop@wanadoo.fr)

# EDITORIAL

---

Depuis 20 ans grâce au soutien régulier du Conseil Général de l'Isère, et depuis 7 ans des Conseils Généraux de Savoie et Haute-Savoie, le RHEOP a pu mener à bien **sa mission de surveillance des situations de handicap de l'enfant et de certains évènements périnataux graves**. La reconnaissance du travail effectué par l'InVS et l'INSERM a permis aussi au RHEOP de bénéficier de subventions destinées à améliorer la qualité des données et à développer des travaux de recherche à partir de ces données. La valorisation du travail est importante, elle passe par la diffusion, voie postale et internet, de ce rapport annuel qui a évolué récemment vers la forme d'un rapport d'activité tout en gardant un contenu scientifique rigoureux. Il est le résultat bien sûr de l'investissement professionnel des salariés du RHEOP, sans oublier les bénévoles, mais aussi de la bonne collaboration avec les professionnels des nombreuses sources de données contactées régulièrement par le RHEOP.

A l'heure où le rapport de la Cour des comptes (Février 2012) s'interroge sur les lacunes du système d'information périnatal, en recommandant de « mettre en place un indicateur fiable de mortinatalité dès 2012 », le RHEOP ainsi que les Conseils Généraux qui ont soutenu sa démarche, peuvent se prévaloir d'un **enregistrement fiable et continu de la mortinatalité**, sans rupture due aux changements de sa définition en 2002 ou en 2008. Si dans le département de l'Isère la mortinatalité totale est passée de 5 à 8 pour 1000 naissances en 20 ans, c'est en raison de l'augmentation des interruptions médicales de grossesse, la mortinatalité spontanée restant elle très stable (autour de 4 pour 1000

naissances). Un travail de recherche sur la classification du contexte de cette mortinatalité a été entrepris par le RHEOP cette année, qui devrait permettre de mieux caractériser son évolution dans le temps, et d'envisager son extension au niveau national.

Dans le cadre du plan autisme et de sa mission de surveillance de la fréquence des Troubles Envahissants du Développement (TED), le RHEOP et son homologue, le registre des handicaps de l'enfant de Haute-Garonne (RHE31), ont été considérés comme les meilleurs interlocuteurs pour fournir des données précises de prévalence. Ils ont pu montrer des taux de prévalence très proches dans les deux registres, autour de **3 enfants porteurs d'un TED pour 1000 résidents à l'âge de 7 ans, pour les générations 1995-2000**.

Dans ce rapport un accent particulier a été mis sur les informations concernant la **scolarisation et la prise en charge médico-sociale des enfants en situation de handicap** des trois départements, Isère, Savoie et Haute-Savoie depuis l'année 2005. Concernant la scolarisation, la scolarité ordinaire est d'autant plus fréquente que les enfants ne présentent qu'une seule déficience et qu'il ne s'agit pas d'une déficience intellectuelle, avec des variations modérées entre départements. Le même constat était souligné d'ailleurs dans le rapport 2011 de l'OMS à propos du taux de scolarisation des enfants avec handicap « les enfants ayant des déficiences physiques s'en sortant en général mieux que ceux qui ont des déficiences intellectuelles ou sensorielles ». Pour la prise en charge médico-sociale, les enfants avec TED bénéficient le plus souvent d'une prise en charge en milieu sanitaire, alors que les services de soins à domicile sont le recours

principal pour les enfants avec déficience sensorielle. Pour les enfants avec déficience motrice ou avec déficience intellectuelle les prises en charge sont beaucoup plus variées, et variables aussi d'un département à l'autre.

Sans plus en être le coordinateur principal, le RHEOP poursuit des collaborations européennes dans le domaine de la paralysie cérébrale, à la fois pour la surveillance de cette affection et pour la mesure de la qualité de vie des enfants ou adolescents concernés. Et toujours dans le même esprit très dynamique de **réflexion de santé publique autour du handicap de l'enfant**, les questionnements sont nombreux autour de la déficience intellectuelle légère (intérêt de sa surveillance dans le temps), de la notion de handicap rare (périmètre de sa définition), de la part des maladies rares dans

la genèse de ces situations de handicaps de l'enfant, et de sa relation avec les événements périnataux indésirables.

L'année 2011 est aussi l'année **du rapport mondial sur le handicap de l'OMS**, qui mentionne 13 millions d'enfants de 0-14 ans ayant un « handicap sévère » dans le monde, soit un taux de 0,7%, ce qui est très proche de celui observé par le RHEOP. Ce rapport de l'OMS insiste sur la moins bonne santé, le moins bon niveau d'éducation atteint, le moins bon niveau économique et la plus grande pauvreté des personnes en situation de handicap. Le RHEOP a pu contribuer à sa mesure et ses travaux se poursuivront de manière à apporter une petite pierre à cet immense défi.

Christine CANS

# REMERCIEMENTS

---

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

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

Nous tenons à remercier également **nos financeurs**, le Conseil Général de l'Isère, le Conseil Général de la Savoie, le Conseil Général de la Haute-Savoie, l'INVS et l'INSERM, ainsi que **les membres du Comité Technique, du bureau et du Conseil d'Administration du RHEOP**.

## SOMMAIRE

Historique .....	1
Définitions - Objectifs .....	1
Enregistrement des mort-nés .....	1
Enregistrement du handicap .....	2
Registre .....	3
Critères d'inclusion .....	4
Versant mortinatalité .....	4
Versant handicap .....	4
Coordination et vie du registre.....	6
L'équipe du RHEOP .....	6
Les instances .....	6
Les réunions de travail .....	7
Organisation du recueil de données.....	8
Sources.....	8
Observatoire Périnatal.....	8
Recueil commun entre Observatoire et autres structures .....	9
<i>Réseau Périnatal des 2 Savoie</i> .....	9
<i>REgistre Malformations Rhône Alpes</i> .....	9
Handicap.....	12
Enquêteurs par département et centres .....	12
Traitement des données .....	13
Fiches papier .....	13
Codage et saisie des informations.....	13
Aspects réglementaires .....	15
Qualité et exhaustivité des données .....	16
<i>Contrôle qualité</i> .....	16
<i>Evolution de la base sous 4D</i> .....	16
<i>Exhaustivité Observatoire</i> .....	16
<i>Exhaustivité Handicap</i> .....	17
Export .....	18
Analyse des données .....	18
Dénominateurs utilisés .....	18
Prévalence .....	18
Caractéristiques des cas .....	18
Observatoire .....	18
Handicap.....	18
Diffusion des résultats .....	19
Résultats Mortinatalité 2010 et Handicap 2002 .....	19
La mortinatalité .....	19
Taux de mortinatalité .....	19
Causes probables de décès.....	21

Les interruptions médicales de grossesse .....	21
Fréquence des IMG.....	21
Motifs des IMG .....	22
Le Handicap .....	22
Partie I : Données par enfant.....	22
<i>Lieu de naissance</i> .....	22
<i>Prévalences</i> .....	23
Partie II : Données par type de déficience .....	23
<i>Données périnatales</i> .....	24
<i>Etiologies des déficiences sévères</i> .....	25
<i>Scolarisation</i> .....	25
<i>Prise en charge médico-éducative</i> .....	26
<i>Tendances</i> .....	28
Réalisations 2011.....	29
Analyse CS8/collaborations à exploitation CS8 .....	29
Analyse des données recueillies en routine par les CPDPN.....	29
Choix d'une classification de la mortalité.....	29
Etude de la pertinence de l'enregistrement précoce du handicap de l'enfant .....	33
Accès aux données du réseau Quételet.....	33
Etudes et valorisations scientifiques .....	34
Etude DIL.....	34
SCPE-NET (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe).....	34
Plan autisme .....	35
SPARCLE (Study of Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe) .....	36
Réponses à des appels d'offres .....	36
Publications et Communications .....	37
Publications .....	37
Communications.....	38
Rédaction de rapports .....	38
Perspectives 2012.....	39
Observatoire Périnatal.....	39
Projet déposé à l'appel d'offres du Programme Hospitalier de Recherche Clinique Interrégional.....	39
Projet d'extension au PMSI de l'utilisation de la classification RECODE .....	39
Handicap.....	40
Evolution de la prévalence du handicap en fonction des indicateurs périnataux associés aux différentes générations .....	40
Déficiences d'origine post-néonatale .....	40
Annexes .....	41
Tableau de bord Observatoire Périnatal.....	41
Tableau de bord Handicap.....	43
Fiche de recueil Observatoire Périnatal.....	45
Fiche de recueil Handicap.....	48

---

## 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. Avec environ 1 206 375 habitants en 2010, sur un territoire de 7 431 km<sup>2</sup>, la densité du département de l'Isère est supérieure à celle du territoire français. Chaque année environ 16 000 enfants y naissent (16 136 en 2010), ces naissances ayant lieu pour 14% d'entre elles dans des maternités extérieures à l'Isère en 2010. En 2005, le registre a été étendu dans les départements de la Savoie et de la Haute-Savoie pour pouvoir disposer d'une plus grande base de données et pour pouvoir comparer les taux de prévalences entre départements adjacents. La Haute-Savoie, avec environ 734 568 habitants en 2010 et une surface de 4 388 km<sup>2</sup>, a une densité comparable à celle de l'Isère. La Savoie, avec 413 749 habitants en 2010 et une surface de 6 028 km<sup>2</sup>, a une densité qui est plus de deux fois plus faible que celles des deux autres départements. En 2010, 9 521 et 5 074 enfants sont nés respectivement dans ces deux départements. La proportion des naissances prises en charge en dehors des maternités de ces territoires correspond en Haute-Savoie et Savoie à 7% et 3% des naissances.

### Dans ce rapport d'activité de l'année 2011, sont présentés :

- Les objectifs et le fonctionnement du registre
- Ses résultats exprimés par :
  - o Les taux de prévalence et caractéristiques des déficiences sévères des enfants nés en 2002 ayant atteint leur 8<sup>ème</sup> anniversaire au cours de l'année 2010 pour les départements de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie,
  - o ainsi que les taux de mortinatalité spontanée et induite de l'année 2010, pour ces mêmes trois départements
- La valorisation de ces résultats dans des perspectives notamment de recherche
- Les projets et collaborations impliquant le registre.

## Définitions - Objectifs

---

### Enregistrement des mort-nés

---

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 de données sur les 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, dans un 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 depuis ce décret en 2009. L'interprétation de ce taux est devenue difficile, les données disponibles ne permettant pas d'appliquer une définition homogène de la mortinatalité dans le temps.

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 désormais quasi exhaustive, ce qui permet de définir correctement la mortinatalité. Cependant le bilan réalisé sur les données 2009 et 2010 est réservé car il montre un taux de couverture de l'ordre de 60 % par rapport au nombre de mort-nés attendu. Une instruction est donc 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 centrale aux conséquences lésionnelles, fonctionnelles ou sociales des problèmes de santé plutôt qu'à leurs causes. Ainsi, il y a trois niveaux d'expérience du handicap : l'organe, l'individu et la société, comme représenté dans le schéma ci-dessous.



	<u>Organe</u>		<u>Individu</u>		<u>Société</u>
Maladie ou trouble →	<b>déficience</b> (fonction et structures)	→	<b>limitation</b> (activité)	→	<b>restriction</b> (participation sociale)

Parmi ces trois niveaux, c'est la **déficience** qui est employée 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 (résultant d'une déficience) 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 résulte de la déficience ou de l'incapacité et 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) entraînant une limitation de la marche (limitation d'activité) et une restriction de l'accès aux transports en commun et à certains métiers (restriction de participation).

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

## 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 mortalité et du handicap. La création en 1999 d'un registre semblable en Haute-Garonne permet de renforcer cette surveillance épidémiologique intensive à l'échelon national.

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), secondaire (ex. : échographie/marqueurs biologiques et trisomie 21).

Les registres de handicap jouent également un rôle 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) et de la Savoie et de la Haute Savoie (depuis 2005). Le registre collige donc les cas domiciliés à la naissance (Observatoire) ou à 7 ans (Handicap) dans ces 3 départements.

### Versant mortinatalité

---

Sont enregistrés au sein de l'Observatoire Périnatal :

**Les enfants mort-nés :**

- Avec AG  $\geq 22$ SA<sup>1</sup> ou poids de naissance  $\geq 500$ g
- MFIU spontanées<sup>2</sup>, ou décès per partum, ou mort-nés sans précision
- Cités comme tel dans le dossier médical (indépendamment du choix de déclaration faite à l'état civil)

**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 étant définie par le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal<sup>3</sup> ayant pris en charge la grossesse

### Versant handicap

---

Pour être inclus au sein du registre, l'enfant doit :

- Etre porteur d'au moins une déficience sévère (motrice, psychique, intellectuelle ou sensorielle), avoir une Trisomie 21 ou une paralysie cérébrale (ou Cerebral Palsy des anglo-saxons), 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 le 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 exacte du

---

<sup>1</sup> L'âge gestationnel de survenue de la MFIU n'est pas pris en compte dans les critères d'inclusion, car cette donnée est imprécise et manquante dans un grand nombre de cas.

<sup>2</sup> La MFIU sous-entend le constat du décès avant le début du travail si voie basse, ou avant la césarienne.

<sup>3</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.

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.

**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 envahissant du développement</b></p> <p>Autisme typique  Autisme atypique  Asperger  Autres TED (cf note)</p>	<p>CIM-10 codes :</p> <p>F84.0  F84.1  F84.5  F84.3, F84.8, F84.9<sup>2</sup></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> à l'exclusion de F84.2 (syndrome de Rett) et de F84.4 (Hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés)

**Note sur le diagnostic d'autisme et des TED :**

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 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 n'avons plus classé les enfants avec un autisme atypique dans le sous-groupe « autistes ». Cette présentation est nouvelle par rapports aux bilans d'activité précédents. 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 TED

(Armstrong, 2005)<sup>41</sup>. Ce choix est également cohérent avec le changement prévu dans les nouvelles éditions CIM-11 et DSM-V.

## 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 se compose de :

- deux épidémiologistes, respectivement à 25% pour l'observatoire et 80% pour le handicap
- une assistante administrative à 60% et une assistante de gestion comptabilité à 90%
- une statisticienne à 80%
- trois enquêteurs répartis entre les départements (1 en Isère, 1 en Savoie et 1 en Isère et Haute-Savoie) (voir « Enquêteurs par département et centres », page 12)

Au total, enquêteurs compris, l'équipe est donc composée de 8 personnes pour un total de 4,45 ETP.

### 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, dont la composition et les dates de réunion pour l'année 2010 figurent ci-dessous dans le tableau 2.

**Tableau 2 : Compositions des instances et dates de réunion en 2010**

Instances	Dates de réunion (Nombre de participants)
<p style="text-align: center;"><b>BUREAU</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2 présidents : Pr. Pierre Simon Jouk, généticien, Pr. Thierry Debillon néonatalogue</li> <li>• 1 vice président Isère : Pr. Claude Racinet, gynécologue-obstétricien</li> <li>• Vice président Isère : Dr. André Benbassa</li> <li>• vice président Savoie : Dr. Michel Bovier-Lapierre, pédiatre</li> <li>• vice président Haute Savoie : Dr. Pierre Arnould, gynécologue-obstétricien</li> <li>• 1 secrétaire général : Dr. Christine Cans, épidémiologiste</li> <li>• 1 trésorier : Dr. Jean-François Peresse, gynécologue-obstétricien</li> <li>• 1 trésorier adjoint : Dr. Pascale Hoffmann, gynécologue-obstétricien</li> <li>• 6 membres actifs : Dr. Marc Althuser, échographiste, Dr. Jérôme Fauconnier, épidémiologiste, Dr. Jean-Louis Guillon, pédiatre, Dr. Hervé Testard, pédiatre, Dr. Frédérique Legrand pédopsychiatre.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 18 janvier (9 participants)</li> <li>• 15 mars (8 participants)</li> <li>• 21 juin (6 participants)</li> <li>• 20 septembre (8 participants)</li> <li>• 15 novembre (7 participants)</li> </ul>

4

<sup>41</sup>Armstrong, DD. (2005). Neuropathology of Rett syndrome. *J Child Neurol.* 20(9): 747-753.

<p style="text-align: center;"><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 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>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 19 avril (12 participants)</li> <li>• 13 décembre (27 participants)</li> </ul>
<p style="text-align: center;"><b>ASSEMBLEE GENERALE</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Membres du conseil d'administration</li> <li>• Membres du comité scientifique et technique</li> <li>• Le commissaire aux comptes</li> <li>• Les sources de données</li> <li>• Membres de l'équipe</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 13 décembre (27 participants)</li> </ul>

## Les réunions de travail

En plus de réunions de travail régulières associant les épidémiologistes, la secrétaire générale du registre, le Dr Christine Cans, et les co-présidents du RHEOP, les Pr Pierre-Simon Jouk et Thierry Debillon, l'animation de la vie du registre se fait environ toutes les 6 semaines au travers de réunions de l'ensemble de l'équipe des professionnels salariés. S'y ajoutent des réunions bibliographiques au cours desquelles sont présentés des articles médicaux, ainsi que des comités techniques destinés à discuter les travaux et projets du RHEOP (Tableau 3). Chacune de ces rencontres est ouverte à l'ensemble des membres de l'équipe et fait l'objet de comptes rendus.

**Tableau 3 : Composition des groupes de travail et dates des réunions en 2010**

Dates de réunion	Comité technique	Séances de bibliographie	
	Thèmes traités	Dates de réunion	Nombre d'articles présentés
17 mai	<ul style="list-style-type: none"><li>• Evaluation quantitative et qualitative de l'enregistrement précoce au RHEOP</li></ul>	15 février	<ul style="list-style-type: none"><li>• 3</li></ul>
8 novembre	<ul style="list-style-type: none"><li>• Classification de la mortalité :<ul style="list-style-type: none"><li>○ Les différents types de classification existants</li><li>○ Application de la classification Recode aux données du RHEOP</li></ul></li></ul>		

## Organisation du recueil de données

---

### Sources

---

Différentes sources d'information sont utilisées à la fois dans l'identification des cas et dans la collecte des informations les concernant. Elles sont résumées dans le tableau 4. On distingue deux types de sources :

- **Source principale** : 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 principale, l'établissement (ou l'institution ou l'organisation) doit fournir des listes ou permettre de repérer des cas de façon systématique.
- **Source secondaire ou annexe** : C'est une source qui permet de compléter ou valider des informations de la fiche de recueil.

Les enquêteurs RHEOP se déplacent à intervalles réguliers selon l'activité dans les différentes sources des 3 départements. Au total, 165 déplacements dans les différentes sources ont été réalisés dans l'année 2011 :

- Pour l'observatoire, le nombre de déplacements effectués s'élève à 79 dans l'année, soit en moyenne 4 déplacements par maternité. Dans les plus gros centres, 5 passages annuels sont effectués.
- Sur le versant handicap, le nombre de visites réalisées par les enquêteurs s'élève à 74, dont 68 dans les MDPH de Savoie et Haute-Savoie et la MDA de l'Isère.

### Observatoire Périnatal

---

La source principale d'identification des cas reste la maternité. Selon les endroits, le mode de recueil peut être légèrement différent. La consultation par l'enquêteur des dossiers obstétricaux est précédée de la sélection des dossiers, sélection 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 entre Observatoire et autres structures

---

Deux collaborations existent au sein de l'Observatoire Périnatal dans le cadre du recueil de données sur la mortinatalité. Ces collaborations sont détaillées dans le tableau 5 (page 13).

#### *Réseau Périnatal des 2 Savoie*

---

Le RP2S souhaite disposer d'indicateurs de santé périnatale dans la population prise en charge dans les établissements de Savoie et Haute-Savoie, indépendamment de la domiciliation. Dans les données du RHEOP sont donc sélectionnés les cas d'enfants mort-nés pris en charge dans les maternités de ces 2 départements.

Les enquêteurs RHEOP complètent dans les maternités de Savoie et Haute-Savoie une fiche avec des informations supplémentaires destinées au RP2S. Cette fiche contient des données médicales supplémentaires, non recueillies en routine par le RHEOP. Elles sont saisies par le RP2S à l'issue d'un envoi annuel en juin de l'année n pour l'année n-1.

#### *REgistre Malformations Rhône Alpes*

---

L'objectif de 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 la Savoie et de la Loire, indépendamment de la domiciliation des cas, du terme et de la notion d'IMG.

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

**Tableau 4 : 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>- Clinique Saint Charles Roussillon</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 d'anatomo-pathologie</b> du CHU de Grenoble et de Voiron</li> <li>• <b>Laboratoire de génétique et procréation</b> du CHU de Grenoble</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></li> <li>- Ophtalmologie</li> <li>- ORL</li> <li>- Génétique et procréation</li> <li>- Soins de suite et réadaptation pédiatrique</li> <li>• <b>Pôles de Psychiatrie Infanto - Juvénile</b></li> <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> <li>• <b>Départements d'Information Médicale</b> des CH de Grenoble, Vienne, Voiron</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Services de néonatalogie</b> des CHU et CH de Grenoble, Vienne, Voiron</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></li> <li>- APF St Martin d'Hères et Voiron</li> <li>- ARIST Eybens</li> <li>- APAJH Vienne et Bourgoin Jallieu</li> <li>• <b>CADIPA</b>, St Egrève</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 d'anatomo-pathologie</b> CH de Chambéry</li> <li>• <b>Laboratoire de cytogénétique</b> CH de Chambéry</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></li> <li>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 4 : 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>- CH région d'Annecy</li> <li>- Clinique Générale Annecy</li> <li>- CHI Annemasse-Bonneville</li> <li>- Polyclinique de Savoie Annemasse</li> <li>- CHI des Hôpitaux du Mont-Blanc Sallanches</li> <li>- CH Sud Léman Valserine Saint Julien en Genevois</li> <li>- CHI du Léman Thonon les Bains</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Laboratoire d'anatomo-pathologie</b> des Dr Kermanac'h, Dussere, Feutry, Istier et Cruel Argonnay</li> <li>• <b>DIM</b> Clinique Générale Annecy, CH Annecy, Thonon les Bains, Saint Julien en Genevois</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>MDPH</b> d'Annecy</li> <li>• <b>Services de pédiatrie des CH</b> 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> de Sallanches, Annemasse, Thonon</li> </ul>
<p><b>Rhône</b></p>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>CPDPN</b> de Lyon</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>• <b>Service de néonatalogie</b> du CH de Romans</li> <li>• <b>CAMSP</b> de Romans</li> </ul>

## 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 taux de données manquantes et de valider et comparer les données pour chaque cas. Le repérage des enfants avec déficience sévère se fait selon trois modalités :

- identification d'un enfant avec déficience sévère avant l'âge de 7 ans : repérage précoce (RP).
- identification d'un enfant avec déficience sévère à l'âge de 7 ans (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).

A l'âge de 7 ans, l'état vital de l'enfant et sa domiciliation dans la zone géographique sont systématiquement vérifiés.

Les sources principales pour identifier les cas à inclure sont :

- la Maison Départementale de l'Autonomie (MDA) en Isère et les maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) en Savoie et Haute-Savoie
- Les secteurs de psychiatrie infanto-juvénile
- Le Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme (CADIPA), pôle de référence du Centre de Ressources Autisme Rhône-Alpes (CRA)
- Les services de pédiatrie et de rééducation fonctionnelle infantile de certains hôpitaux
- Les services de cytogénétique
- Les départements d'information médicale (DIM) des hôpitaux (ils permettent de repérer les cas, mais l'information doit être recueillie auprès d'une autre source)
- Les Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP) et les services de néonatalogie. Ceux-ci permettent uniquement de procéder à l'enregistrement précoce des cas.

Les sources secondaires sont, pour le handicap, les maternités (qui permettent de retrouver les informations telles que poids et âge gestationnel) et les établissements spécialisés (comme les Instituts Médico-Educatifs), qui permettent de préciser l'information 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, le correspondant 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.

### Enquêteurs par département et centres

---

En 2011, l'équipe d'enquêtrices était de 3 pour un temps de travail total équivalent à 1,15 ETP. Les trois enquêtrices RHEOP interviennent dans les 3 départements, dans les 2 domaines du handicap et de la mortalité. Toutes ont une activité partagée entre les 3 structures que sont RHEOP, RP2S et REMERA. Ce partage d'activité est organisé de 2 manières :

- une seule des 3 enquêtrices RHEOP (Enquêtrice 2) avait un double contrat dans les 2 registres. Son contrat REMERA s'est arrêté en Janvier 2011.

- les 2 autres n'ont qu'un contrat RHEOP : d'une part le temps de travail consacré au RP2S est considéré comme mineur, d'autre part le recueil de données pour REMERA réalisé par les enquêteurs 1 et 3 du RHEOP en Isère et en Savoie sur leur temps de travail RHEOP, est la contre-partie du travail de l'enquêteur REMERA du département du Rhône qui s'occupe des événements RHEOP survenant dans le Rhône.

**Tableau 5 : Répartition des enquêteurs par activités et départements**

Départements	Enquêteurs	Activités				Temps de travail	
		Recueil Handicap	Recueil Observatoire	Recueil RP2S	Recueil REMERA	Financement RHEOP	Financement REMERA
Isère	Enq 1 Enq 2	Enq 1	Enq 1 Enq 2	X	Enq 1 Enq 2	0,3 ETP 0,2 ETP	0 Contrat REMERA arrêté fin janvier 2011
Savoie	Enq 3	Enq 3	Enq 3	Enq 3	Enq 3	0,45 ETP	0
Haute Savoie	Enq 1	Enq 1	Enq 1	Enq 1	X	0,2 ETP	X
Rhône	Enq REMERA	X	Enq REMERA	X	Enq REMERA	0	Contrat REMERA

## 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 mortalité, 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 par le RHEOP. Il est associé à l'enfant 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 le patient. Les fiches posant des difficultés sont revues par les épidémiologistes du RHEOP. Le remplissage des fiches peut être complété à distance après réception de résultats d'exams diagnostiques pratiqués ou d'informations complémentaires obtenues auprès de sources secondaires.

### Codage et saisie des informations

Une grande partie des informations sources sont saisies directement sans faire l'objet d'un codage. D'autres sont codées selon un algorithme simple (ex : présence au domicile des parents et profession) sans saisie des variables sources. D'autres encore font l'objet d'un codage utilisant une classification. 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** contiennent les examens de surveillance de la grossesse ou les examens diagnostiques pratiqués et leurs indications. Les pathologies mentionnées sont associées à l'examen qui a permis de les découvrir. Le RCIU est défini en fonction des courbes individualisées de

pois de l'AUDIPOG (Association des Utilisateurs de Dossier Informatisé en Pédiatrie Obstétrique et Gynécologie). La cause des morts fœtales et des IMG est codée par l'enquêteur, avec vérification par le responsable RHEOP, en fonction de deux classifications définies au sein du registre (tableau 6). Il peut être fait appel à un obstétricien, pédiatre, ... et/ou membre d'un CPDPN pour aider à la hiérarchisation des pathologies pour les dossiers posant problème.

**Tableau 6 : 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 aiguë</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. 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 embryo-fœtopathies (rubéole, CMV), les traumatismes (fractures, sévices physiques), les cas de déshydratation et les séquelles chirurgicales contractées après la naissance.

### 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 prévus pour certaines des variables du fichier médical. Au moment du codage comme de la saisie, les responsables 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. Un avenant à cette déclaration a été réalisé fin 2006 pour étendre l'avis rendu pour le département de l'Isère aux départements de la Savoie et de la Haute-Savoie. Un second avenant a été obtenu en juin 2010 pour le recueil des données de l'Observatoire Périnatale.

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 source (la MDA de l'Isère, les MDPH de la Savoie et de la Haute-Savoie). Pour l'année 2002, le taux de refus était de 3% en Isère, et de 2% dans chacun des départements de la Savoie et de la Haute-Savoie.

## Qualité et exhaustivité des données

---

### *Contrôle qualité*

---

En terme de qualité des données, des contrôles 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 fondés 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.

### *Evolution de la base sous 4D*

---

En raison de l'évolution du logiciel 4D utilisé pour la saisie des données, deux conversions successives des différents fichiers avaient été réalisées en 2010. Ce travail a été approfondi en 2011 avec une réflexion systématique à partir d'un tri à plat de l'ensemble des variables :

- pertinence de l'information
- qualité de remplissage
- format, tables de codage et contrôle à la saisie
- harmonisation de la saisie des variables communes à handicap et mortalité
- contrôle de cohérence à la saisie
- variables à masquer ou supprimer
- variables à ajouter
- données antérieures à modifier ou corriger compte tenu de ces modifications

Cette synthèse s'est accompagnée de la mise en place d'une nouvelle fiche et d'un nouveau masque de saisie pour les mort-nés et IMG permettant une anonymisation plus facile des données médicales, l'ajout de nouvelles informations, et une meilleure ergonomie de l'enchaînement des informations.

### *Exhaustivité Observatoire*

---

Chaque année, le croisement des IMG recensées par les CPDPN et domiciliées dans les départements couverts par le registre permet de vérifier l'exhaustivité des cas d'IMG recensées, et d'identifier des IMG prises en charge hors des départements de domiciliation, dans le département du Rhône par exemple (tableau 7).

Pour les morts fœtales spontanées, les résultats des analyses réalisées par les laboratoires de cytogénétique et l'anatomopathologie (placentas, autopsies) sont récupérés par le RHEOP et peuvent permettre d'identifier des cas supplémentaires. 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 sont recensés par la collaboration établie entre REMERA et le RHEOP
- Le recours à des maternités dans d'autres départements français limitrophes est considéré comme improbable, compte tenu de l'éloignement de ces établissements

- Un très faible nombre de cas pourrait être identifié à Genève mais ces situations sont considérées comme négligeables et ne sont pas recueillies

**Tableau 7 : Contrôle d'exhaustivité des cas de l'Observatoire en 2010**

	Nombre de cas avant contrôle	Sources	Nombre de cas ajoutés	Nombre de cas définitifs
Nombre de cas d'IMG	201	Liste CPDPN Grenoble et Lyon	37 <sup>1</sup>	238
		Laboratoires de cytogénétique	0	
		Laboratoires d'anatomopathologie	2	
		Départements d'information médicale	0	
Nombre de cas de mort-nés	106	Liste CPDPN Grenoble et Lyon	2 <sup>2</sup>	109
		Laboratoires de cytogénétique	0	
		Laboratoires d'anatomopathologie	1	
		Départements d'information médicale	0	

<sup>1</sup> 22 sont des issues de grossesse prises en charge à Lyon (Hôpital Femme Mère Enfant ou Hôpital de la Croix Rousse). Les 15 autres correspondent à des IMG précoces parfois prises en charge en gynécologie.

<sup>2</sup> il s'agit de 2 morts fœtales spontanées survenues dans un contexte de diagnostic anténatal.

### *Exhaustivité Handicap*

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

Les principales sources de données, pour les deux registres, 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 au cours de l'enfance. 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 les registres de ce fait. Certains enfants peuvent cependant ne pas être enregistrés dans ces MDPH ou MDA, justifiant l'intérêt pour les registres de disposer de sources d'inclusion complémentaires. Il peut s'agir par exemple d'enfants présentant un TED 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 TED 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 des CRA 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 un handicap 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 les enfants de la génération 2002, le nombre moyen de sources par enfant s'élève à 1,5 pour l'Isère, à 1,4 pour la Savoie et à 1,2 pour la Haute-Savoie.

## Export

---

La base de données peut être exportée sous format tableur. Les données médicales sont dans ce cas anonymisées (ex : âge de la mère plutôt que date de naissance).

## 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 décès pour l'observatoire et le nombre d'enfants domiciliés à l'âge de sept ans dans les mêmes départements.

### Prévalence

---

Le taux de mortinatalité, 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 pour 1000 naissances d'IMG, 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 dans la même zone géographique. Ces taux sont exprimés pour 1000 enfants, compte tenu de leur rareté.

### 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.

### 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.



## 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/>.

## Résultats Mortinatalité 2010 et Handicap 2002

---

Les résultats présentés ci-dessous reflètent une faible part de l'ensemble des données qui peuvent être analysées à partir de la base RHEOP. Ils portent sur les cinq dernières années pour éviter la redondance des données publiées. Le registre peut cependant répondre à des demandes de requêtes spécifiques, départementales en particulier.

En annexe, deux tableaux de bord sont présentés et décrivent les données par département pour l'année 2010 pour l'Observatoire et de la génération 2002 pour le Handicap.

### La mortinatalité

---

#### Taux de mortinatalité

---

**Tableau 8 : Mortinatalité spontanée, induite\*, et totale, dans les 3 départements, de 2006 à 2010**

Année	Naissances totales	Mortinatalité (n)			Mortinatalité pour 1000 naissances (%)					
		Spontanée	Induite	Totale	Spontanée	IC 95%	Induite	IC 95%	Totale	IC 95%
2006	29857	121	114	235	4,1	[3,3-4,8]	3,8	[3,1-4,5]	7,9	[6,9-8,9]
2007	29585	133	110	243	4,5	[3,7-5,3]	3,7	[3,0-4,4]	8,2	[7,2-9,2]
2008	30303	112	124	236	3,7	[3,1-4,5]	4,1	[3,4-4,8]	7,8	[6,9-8,8]
2009	30050	115	106	221	3,8	[3,1-4,5]	3,5	[2,8-4,2]	7,4	[6,3-8,2]
2010	30731	109	122	231	3,5	[2,9-4,2]	4,0	[3,3-4,7]	7,5	[6,6-8,5]

\*La mortinatalité induite correspond à la mortinatalité liée aux IMG réalisées à 22 SA et plus.

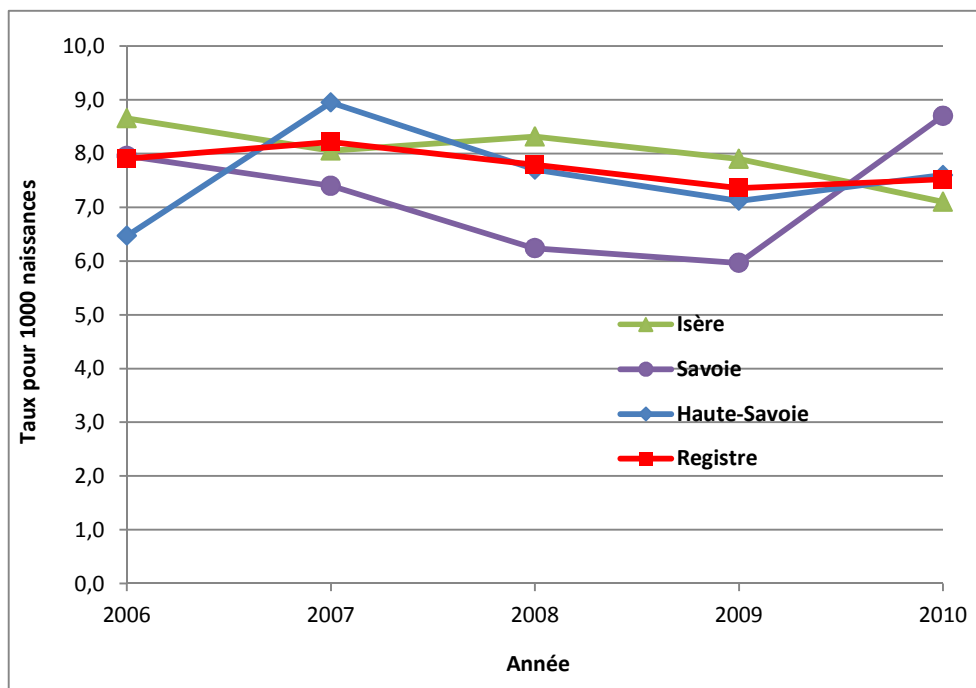


Figure 1 : Evolution de la mortinatalité totale en Isère, Savoie et Haute-Savoie de 2006 à 2010

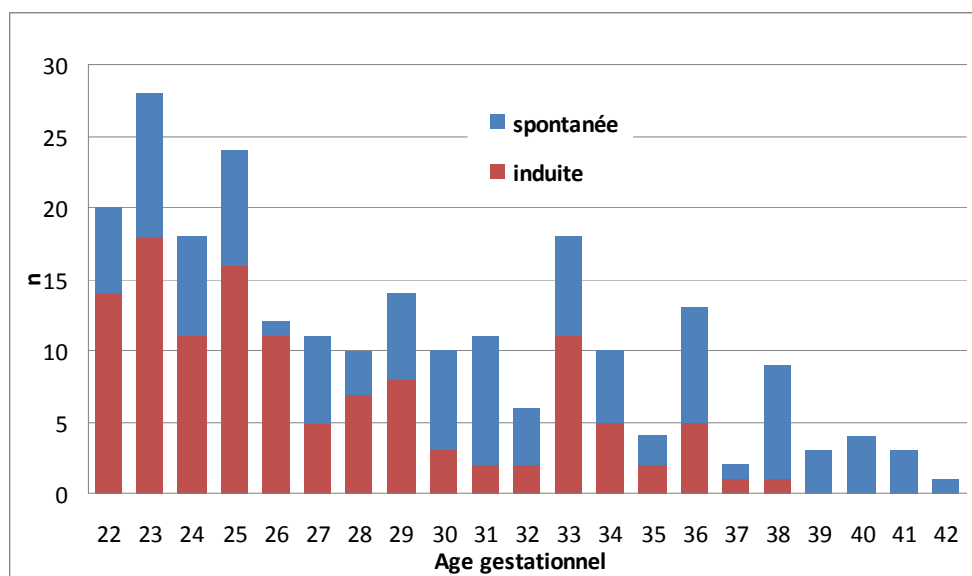


Figure 2 : Répartition de la mortinatalité spontanée et induite par âge gestationnel dans les 3 départements en 2010

## Causes probables de décès

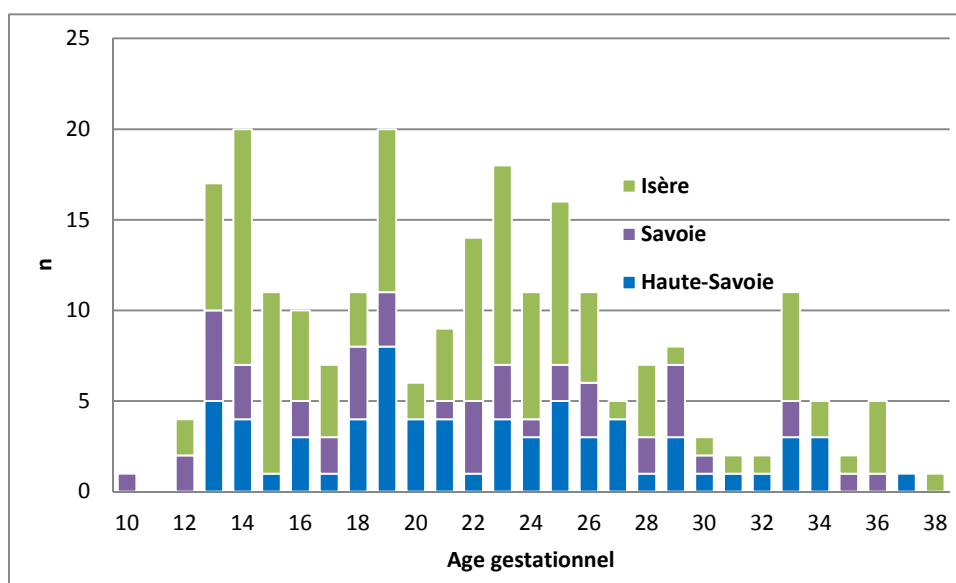
**Tableau 9 : Causes probables de MFIU, DPP et mort-nés autres (sans précision) dans les 3 départements réunis en 2010**

Causes probables	MFIU		DPP		Autres		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	16	18,4%	2	28,6%	3	20,0%	21	19,3%
Autres Causes	3	3,4%	2	28,6%	3	20,0%	8	7,3%
Pathologie des Annexes	5	5,7%	0	0,0%	0	0,0%	5	4,6%
Anomalie Foetale Constitutionnelle	4	4,6%	0	0,0%	0	0,0%	4	3,7%
Cause Infectieuse	3	3,4%	1	14,3%	0	0,0%	4	3,7%
Pathologie Maternelle	3	3,4%	1	14,3%	1	6,7%	5	4,6%
Inconnue	53	60,9%	1	14,3%	8	53,3%	62	56,9%
<b>Total</b>	<b>87</b>	<b>100,0</b>	<b>7</b>	<b>100,0</b>	<b>15</b>	<b>100,0</b>	<b>109</b>	<b>100,0</b>

## Les interruptions médicales de grossesse

La mortalité induite en France est décrite à travers les bilans d'activité des différents CPDPN. Elle fait l'objet de données consultables sur le site de l'agence de biomédecine ([www.agence-biomedecine.fr](http://www.agence-biomedecine.fr)).

## Fréquence des IMG



**Figure 3 : Répartition par âge gestationnel et département des IMG en 2010**

**Tableau 10 : Répartition des IMG par tranche d'âge gestationnel et taux pour 1000 naissances\* dans les 3 départements de 2006 à 2010**

Année	Total	Naissances totales	AG<22		AG≥22		Taux d'IMG pour 1000 naissances
			n	%	n	%	‰ IC 95%
2006	277	29857	162	58,5%	115	41,5%	9,3 [8,2-10,4]
2007	256	29585	146	57,0%	110	43,0%	8,7 [7,6-9,7]
2008	294	30303	170	57,8%	124	42,2%	9,7 [8,6-10,8]
2009	251	30050	145	57,8%	106	42,2%	8,4 [7,3-9,4]
2010	238	30731	116	48,7%	122	51,3%	7,7 [6,8-8,7]

\*Ce taux associe au numérateur les IMG ≥22SA (mortalité induite) et <22SA.

## Motifs des IMG

**Tableau 11 : motifs des IMG par département en 2010**

Motifs	Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Aberration chromosomique	36	29,3%	15	31,9%	25	36,8%	76	31,9%
Anomalie de la morphogénèse	58	47,2%	22	46,8%	32	47,1%	112	47,1%
Cause fœtale	21	17,1%	9	19,1%	8	11,8%	38	16,0%
Cause maternelle	7	5,7%	1	2,1%	2	2,9%	10	4,2%
Autre	1	0,8%	0	0,0%	1	1,5%	2	0,8%
<b>Total</b>	<b>123</b>	<b>100,0%</b>	<b>47</b>	<b>100,0%</b>	<b>68</b>	<b>100,0%</b>	<b>238</b>	<b>100,0%</b>

## Le Handicap

### Partie I : Données par enfant

Cette première partie concerne les enfants ayant au moins une déficience sévère dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie. Chaque enfant n'y est comptabilisé qu'une seule fois.

### Lieu de naissance

**Tableau 12 : Répartition du lieu de naissance par département de résidence des enfants avec une déficience sévère dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie, générations 1998 à 2002**

Maternité de naissance	Département de résidence dans la 8 <sup>ème</sup> année de vie			
	Isère (n=627)	Savoie (n=240)	Haute-Savoie (n=377)	Total (n=1244)
	%	%	%	%
Isère	62,8	5,0	1,6	33,1
Savoie	1,0	67,1	2,1	14,1
Haute-Savoie	0,5	4,6	67,9	21,7
Rhône-Alpes	14,8	1,3	2,1	8,4
Hors Région	11,6	15,0	21,8	15,4
Inconnue	9,3	7,1	4,5	7,4

## Prévalences

Les taux de prévalence de la déficience sévère globale chez les enfants dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie sont comparables entre départements pour les années 1998 à 2002 cumulées (Tableau 13).

**Tableau 13 : Taux de prévalence des enfants des générations 1998 à 2002 avec au moins une déficience neurosensorielle sévère, résidant dans les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie durant leur 8<sup>ème</sup> année de vie**

Année de naissance	Nombre d'enfants résidant dans le département			Nombre d'enfants avec au moins une déficience sévère			Prévalence (pour 1000 enfants résidents)		
	Isère	Savoie	H-Savoie	Isère	Savoie	H-Savoie	Isère	Savoie	H-Savoie
1998	15193	4906	9202	107	59	76	7,0	12,0	8,3
1999	15430	5004	9324	120	48	62	7,8	9,6	6,6
2000	15578	5046	9397	144	40	72	9,2	7,9	7,7
2001	15675	5144	9490	144	40	88	9,2	7,8	9,3
2002	15667	5190	9519	112	53	79	7,1	10,2	8,3
<b>Total</b>	<b>77 543</b>	<b>25 290</b>	<b>46 932</b>	<b>627</b>	<b>240</b>	<b>377</b>	<b>8,1</b>	<b>9,5</b>	<b>8,0</b>
[IC 95% période]							[7,5-8,8]	[8,4-10,8]	[7,2-8,9]

## Partie II : Données par type de déficience

Dans cette deuxième partie, les données sont présentées par groupe de déficience, avec pour chaque groupe tous les enfants présentant cette déficience. Il s'ensuit qu'un même enfant peut être comptabilisé dans plusieurs groupes de déficiences, et que la somme des effectifs par groupe de déficience est donc supérieure au nombre d'enfants avec au moins une déficience sévère.

Les taux de prévalence des principales déficiences sévères enregistrées ne sont pas significativement différents entre départements pour les années 1998 à 2002 cumulées (Tableaux 14). Néanmoins, la déficience auditive tend à être plus élevée en Savoie par rapport à l'Isère ( $p=0,053$ ).

**Tableau 14 : Taux de prévalence des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience et par département chez les enfants des générations 1998 à 2002**

Type de déficience sévère	Isère			Savoie			Haute-Savoie		
	n	%	IC à 95%	n	%	IC à 95%	n	%	IC à 95%
<b>Déficience motrice</b>	<b>189</b>	<b>2,4</b>	<b>[2,1 - 2,8]</b>	<b>57</b>	<b>2,3</b>	<b>[1,7 - 2,9]</b>	<b>102</b>	<b>2,2</b>	<b>[1,8 - 2,6]</b>
<i>dont paralysie cérébrale</i>	108	1,4	[1,1 - 1,7]	33	1,3	[0,9 - 1,8]	67	1,4	[1,1 - 1,8]
<b>Trouble psychique</b>	<b>277</b>	<b>3,6</b>	<b>[3,2 - 4,0]</b>	<b>109</b>	<b>4,3</b>	<b>[3,5 - 5,2]</b>	<b>171</b>	<b>3,6</b>	<b>[3,1 - 4,2]</b>
<i>dont autisme typique</i>	61	0,8	[0,6 - 1,0]	19	0,8	[0,5 - 1,2]	41	0,9	[0,6 - 1,2]
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>221</b>	<b>2,9</b>	<b>[2,5 - 3,3]</b>	<b>83</b>	<b>3,3</b>	<b>[2,6 - 4,1]</b>	<b>162</b>	<b>3,5</b>	<b>[2,9 - 4,0]</b>
<i>dont trisomie 21 avec QI&lt;50</i>	33	0,4	[0,3 - 0,6]	8	0,3	[0,1 - 0,6]	12	0,3	[0,1 - 0,4]
<i>Trisomie 21 avec QI ≥ 50</i>	10	0,1	[0,06 - 0,2]	3	0,1	[0,02 - 0,3]	5	0,1	[0,02 - 0,2]
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>70</b>	<b>0,9</b>	<b>[0,7 - 1,1]</b>	<b>37</b>	<b>1,5</b>	<b>[1,0 - 2,0]</b>	<b>44</b>	<b>0,9</b>	<b>[0,7 - 1,4]</b>
<i>dont auditive</i>	43	0,6	[0,4 - 0,7]	23	0,9	[0,6 - 1,4]	29	0,6	[0,4 - 0,9]
<i>dont visuelle</i>	27	0,3	[0,2 - 0,5]	14	0,6	[0,3 - 0,9]	15	0,3	[0,2 - 0,5]

**Tableau 15 : Nombre d'enfants avec une déficience associée parmi les enfants ayant une déficience sévère des générations 1998 à 2002 pour l'ensemble des 3 départements**

Type de déficience sévère	Total n	Pas de déficience sévère associée <sup>1</sup>		Déficience sévère associée									
				motrice		TED		intellectuelle		sensorielle		Comitialité	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Déficience motrice (hors PC)	140	85	60,7			8	6,1	49	37,1	15	11,4	25	17,9
Paralysie cérébrale (PC)	208	141	67,8			5	2,4	60	28,8	12	5,8	53	25,5
TED <sup>2</sup>	557	400	71,8	7	3,4			147	26,4	11	2,0	32	5,7
Déficience intellectuelle (hors Trisomie 21)	413	166	40,2	103	24,9	106	25,7			26	6,3	99	24,0
Trisomie 21	71	18	25,4	5	7,0	2	2,8	53	74,6	1	1	2	2,8
Déficience auditive	95	73	76,8	12	12,6	6	6,1	12	12,6	3	3,2	5	5,3
Déficience visuelle	56	33	58,9	15	26,8	5	8,9	16	28,6	3	5,4	3	5,4

<sup>1</sup> les enfants avec comitialité peuvent être inclus dans cette colonne

<sup>2</sup> TED: trouble envahissant du développement

### Données périnatales

**Tableau 16 : Répartition par groupe d'âge gestationnel (exprimé en SA) des enfants des générations 1998 à 2002 avec une déficience sévère pour l'ensemble des 3 départements**

Type de déficience sévère	Age gestationnel (semaines d'aménorrhées, SA)							
	< 32 SA		32 - 36 SA		> 36 SA		Inconnu	
	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>2</sup>
Déficience motrice	57	18,3	50	16,0	205	65,7	36	10,3
dont paralysie cérébrale	52	26,4	40	20,3	105	53,3	11	5,3
TED <sup>3</sup>	8	2,2	27	7,4	328	90,4	194	34,8
Déficience intellectuelle	10	2,5	48	11,9	347	85,7	61	13,1
Déficience auditive	4	4,2	4	4,2	63	66,3	24	25,3
Déficience visuelle	0	0	6	10,7	42	75,0	8	14,3

<sup>1</sup> % calculé par rapport aux nombres connus

<sup>2</sup> % calculé par rapport au total

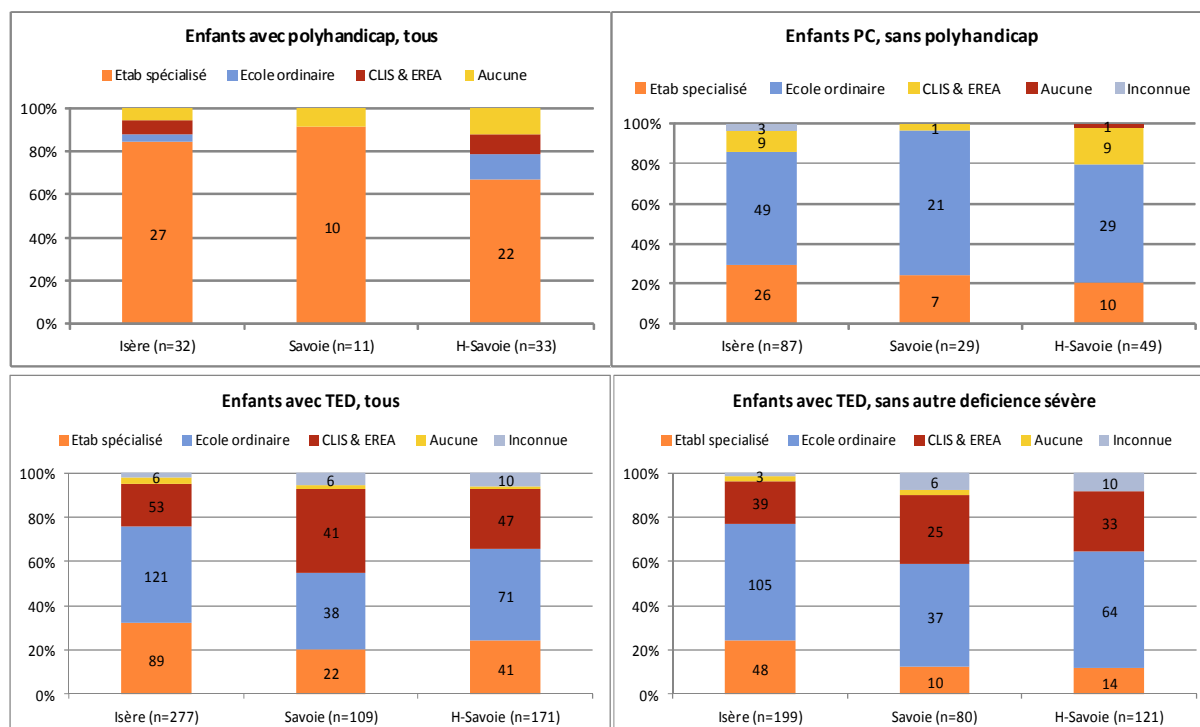
<sup>3</sup> TED: trouble envahissant du développement

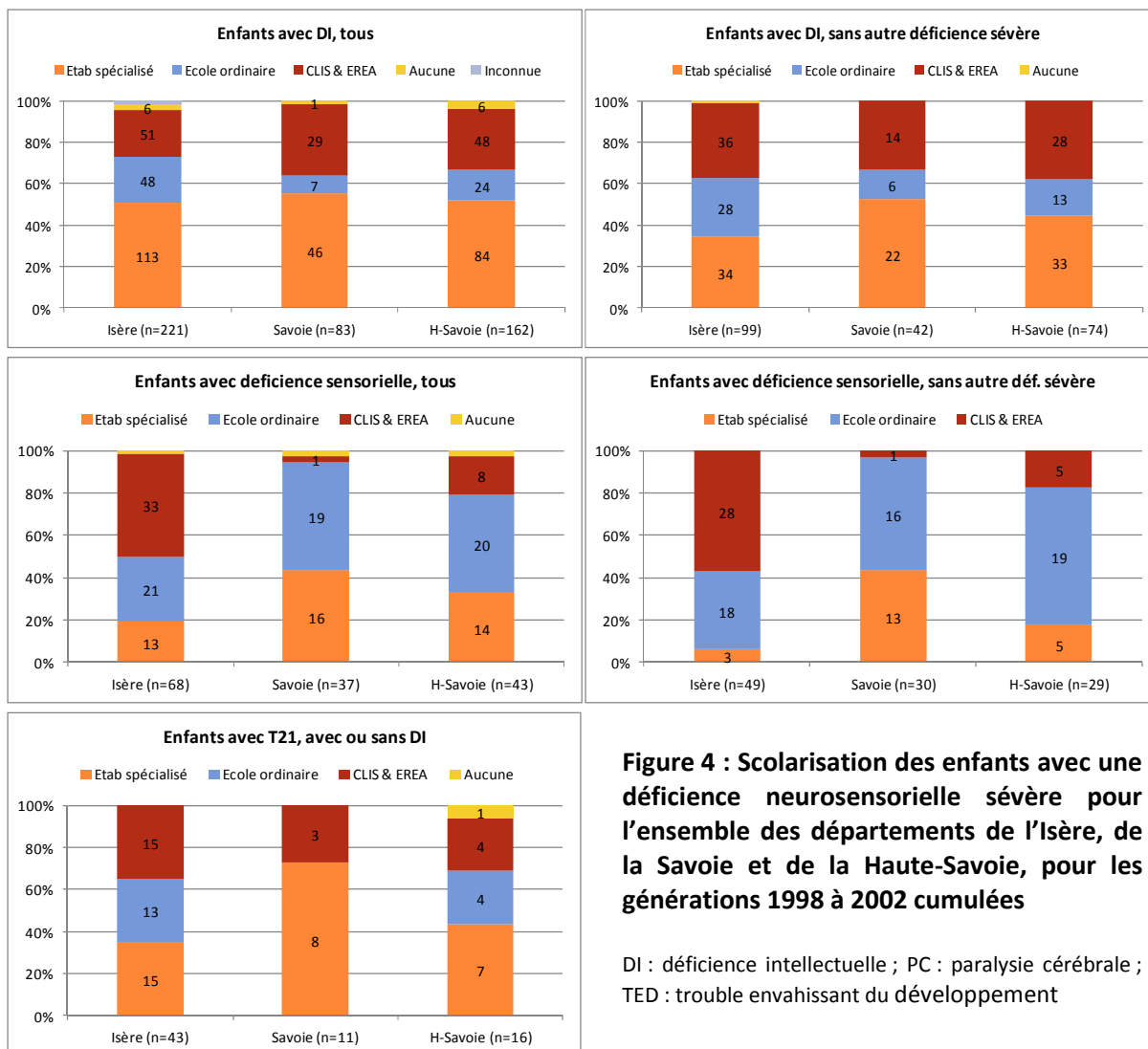
**Tableau 17 : Période probable à l'origine des déficiences sévères par période et par déficience, pour les générations 1998 à 2002 et pour l'ensemble des 3 départements**

Type de déficience sévère	Prénatale	Périnatale	Postnatale	Inconnue ou suspectée	Total
	n	n	n	n	n
<b>Déficience motrice</b>	<b>114</b>	<b>70</b>	<b>60</b>	<b>104</b>	<b>348</b>
<i>dont paralysie cérébrale</i>	42	66	36	64	208
<b>Déficience intellectuelle sévère (excl. T21)</b>	<b>107</b>	<b>14</b>	<b>27</b>	<b>265</b>	<b>413</b>
<b>Troubles envahissants du développement</b>	<b>33</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>522</b>	<b>557</b>
<b>Déficience auditive</b>	32	3	7	53	95
<b>Déficience visuelle</b>	34	4	5	13	56
<b>Total</b>	320 (21,8%)	92 (6,3%)	100 (6,8%)	957 (65,1%)	1469

*Scolarisation*

Dans la figure 4, la scolarisation pour cinq groupes de déficiences est présentée, d'une part pour tous les enfants appartenant à ce groupe (et donc comprenant les enfants avec plusieurs déficiences), d'autre part pour les enfants présentant cette déficience de façon isolée. Pour chaque graphique les couleurs représentent les proportions et les chiffres les effectifs en nombre d'enfants.





**Figure 4 : Scolarisation des enfants avec une déficience neurosensorielle sévère pour l'ensemble des départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie, pour les générations 1998 à 2002 cumulées**

DI : déficience intellectuelle ; PC : paralysie cérébrale ; TED : trouble envahissant du développement

### Prise en charge médico-éducative

Dans la figure 5, la prise en charge pour cinq groupes de déficiences est présentée, d'une part pour tous les enfants appartenant à ce groupe (et donc comprenant les enfants avec plusieurs déficiences), d'autre part pour les enfants présentant cette déficience de façon isolée. Pour chaque graphique les couleurs représentent les proportions et les chiffres les effectifs en nombre d'enfants.



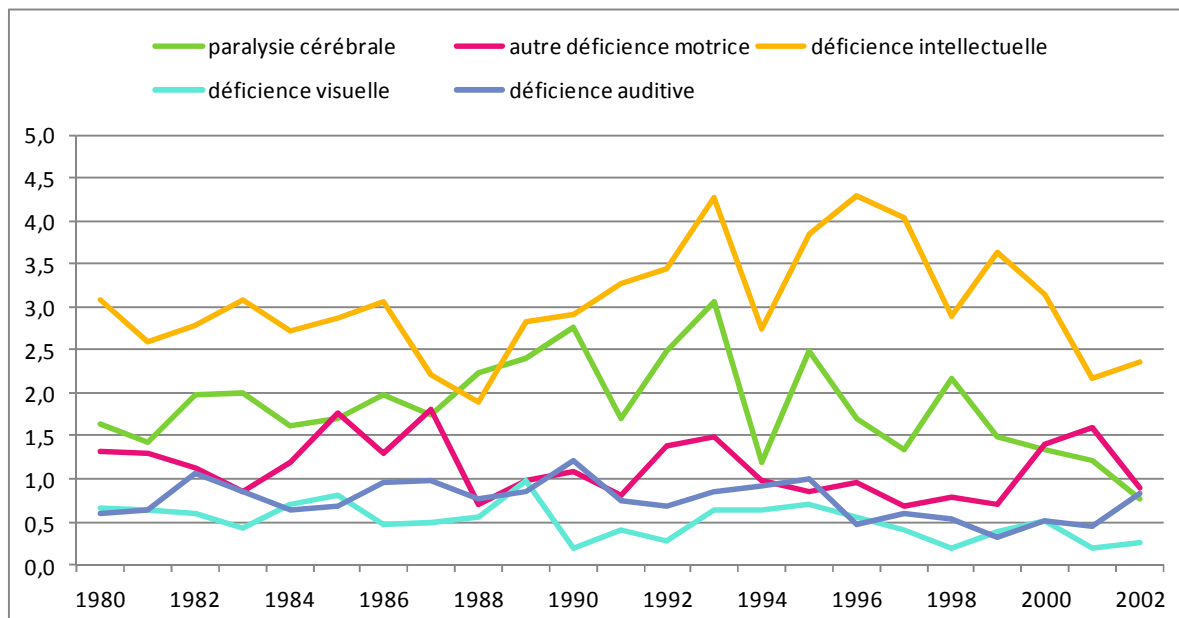


**Figure 5 : Prise en charge des enfants avec une déficience neurosensorielle sévère pour l'ensemble des départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie, pour les générations 1998 à 2002 cumulées**

DI : déficience intellectuelle ; PC : paralysie cérébrale ; TED : trouble envahissant du développement

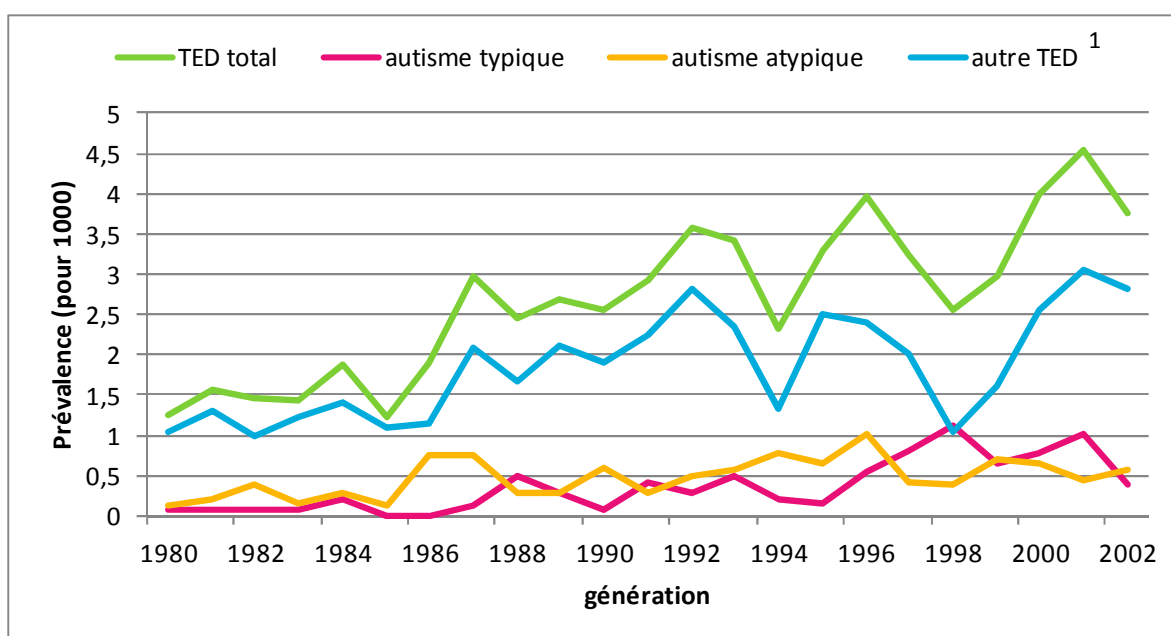
## Tendances

En Isère, les taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience sensorielle (visuelle, auditive), motrice (paralysie cérébrale ou autre déficience motrice) et intellectuelle sévère sont globalement restés stables depuis 1980 (Figure 6).



**Figure 6 : Courbes de tendance pour chaque déficience sévère, sauf TED, chez les enfants des générations 1980 à 2002 en Isère**

Le taux de prévalence des TED a augmenté de façon significative ( $p < 0,0001$ ) en Isère depuis 1980, de même que ceux des sous-groupes : autisme typique ( $p < 0,0001$ ), autisme atypique ( $p = 0,01$ ), autre TED ( $p = 0,001$ ) (Figure 7).



**Figure 7 : Courbes de tendance pour les enfants avec une diagnostique TED, chez les enfants des générations 1980 à 2002 en Isère**

<sup>1</sup> cette catégorie inclut le syndrome d'Asperger (F84.5) et le groupe des autres TED (F84.8 + F84.9)

## Réalisations 2011

---

### Analyse CS8/collaborations à exploitation CS8

---

L'Observatoire a été sollicité fin 2011 pour exploiter les données des certificats de santé du 8<sup>ème</sup> jour du département de Haute-Savoie de l'année 2010 (nettoyage de la base, analyse et présentation des résultats). Pour l'Isère et la Savoie, des tableaux agrégés sur la mortalité sont transmis aux départements afin qu'ils associent ces résultats à leur plaquette de présentation des données périnatales sur les naissances vivantes.

### Analyse des données recueillies en routine par les CPDPN

---

L'observatoire est investi dans le recueil des IMG qui sont du ressort des CPDPN, ceux-ci étant tenus de rendre un bilan d'activité exhaustif annuel à l'Agence de Biomédecine. De nombreux CPDPN sont par conséquent équipés de dossiers médicaux informatisés. Au cours de l'année 2011, un état des lieux du fonctionnement et outils utilisés par les CPDPN de Lyon et Grenoble a été réalisé, afin d'envisager la récupération des données concernant les IMG par le RHEOP. Le recueil des données sur dossier médical dans les maternités aurait pu être soulagé par cette mise en commun. En pratique, les données saisies en routine dans les CPDPN sont insuffisantes (Lyon) ou différentes (Grenoble) des variables RHEOP. Cependant il n'est pas encore exclu d'envisager une évolution des données recueillies par le CPDPN de Grenoble de manière à permettre une mutualisation des informations.

### Choix d'une classification de la mortalité

---

Conformément aux perspectives annoncées l'année dernière, l'Observatoire s'est investi dans une revue de littérature destinée à retenir une classification de la mortalité. L'objectif était de trouver une classification hiérarchisée, reproductible, et s'appuyant sur un recueil de données compatibles avec celui du RHEOP. Trois objectifs peuvent être schématiquement identifiés dans la littérature : les classifications les plus exigeantes visent à expliquer le décès en trouvant sa cause (« WHY »), les anciennes classifications plus simples identifient essentiellement le moment du décès (« WHEN »). Entre les deux, certaines classifications privilégient les conditions associées au décès en décrivant le contexte clinique et parfois anatomopathologique (« WHAT »).

Parmi elles, la classification anglaise RECODE (RElevant Condition of DEath) a été retenue sur un faisceau d'arguments :

- classification dédiée aux morts fœtales
- hiérarchisation simple fondée sur la localisation anatomique de la condition associée au décès
- principe « centrifuge » des différentes catégories : du fœtus (1) au cordon ombilical (2), puis au liquide amniotique (3), puis au placenta (4), puis à l'utérus (5), puis à la mère (6), puis aux complications de l'accouchement (7), puis aux causes externes (8), jusqu'aux décès non classés (9)
- utilisation du codage de la CIM 10
- prise en compte des données anatomo-pathologiques
- nombre de catégories de 9 et avec 37 sous catégories

- possibilité de définir une 2<sup>nde</sup> condition associée au décès
- taux de morts fœtales non classées faibles
- utilisation rétrospective envisageable
- reproductibilité correcte

Plusieurs analyses ont été réalisées après application de cette classification aux 1498 morts fœtales spontanées enregistrées de 1988 à 2009, et pour lesquelles terme, poids de naissance, et moment du décès étaient renseignés.

- L'étude de l'association entre nombre moyen de diagnostics renseignés par cas et année, et taux de dossiers restants non classés, montre que ce taux peut chuter à moins de 10% lorsque 4 diagnostics en moyenne sont renseignés.
- La prise en compte des données d'examen du placenta et d'autopsie fait également varier la proportion de ces dossiers non classés de 24 à 13%.
- Dans la hiérarchisation de RECODE, la priorité donnée au retard de croissance intra-utérin au 10<sup>ème</sup> percentile est majeure : un défaut de croissance conduit à classer la mort fœtale dans la dernière sous-catégorie de la catégorie (1) « fœtus », qui est prioritaire sur les autres catégories. Le RCIU étant très fréquent chez les mort-nés, cette sous-catégorie représente 34% des cas, et masque les autres conditions associées au RCIU. Pour remédier à cet inconvénient, nous avons appliqué une autre règle de hiérarchisation, plaçant le RCIU dans une catégorie spécifique, située en avant dernière place avant les non classés. Ceci revient à ne retenir le RCIU comme condition associée au décès que s'il est isolé. Ce contexte clinique correspond à environ 10% des cas.
- Enfin, une comparaison a été réalisée entre RECODE et la classification interne au RHEOP utilisée depuis l'année 2000 sur un échantillon de 857 mort-nés. L'adéquation est bonne pour les anomalies fœtales. RECODE permet le reclassement des groupes « grossesses multiples » et « autres causes », et réduit la proportion des cas non classés initialement de 19%.

Le tableau 17 présente les résultats obtenus en adoptant la version modifiée de RECODE des années 2006 à 2010 dans l'ensemble des 3 départements. Un tableau croisé peut également être construit de manière à faire apparaître les conditions principales et secondaires associées à chaque décès. Cette présentation illustre les « scénarios » cliniques les plus fréquemment rencontrés (Tableau 18).

Enfin, l'approche de RECODE étant différente de celle consistant à attribuer une cause au décès, il est convenu que la classification interne utilisée précédemment reste en vigueur. Ces 2 informations sont complémentaires.

**Tableau 17 : Conditions associées à la mortinatalité spontanée de 2006 à 2010 dans l'ensemble des 3 départements**

	2006		2007		2008		2009		2010		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Fetus</b>												
Lethal congenital anomaly	11	9%	19	14%	16	14%	22	19%	15	14%	83	14%
Infection	3	2%	3	2%	3	3%	4	3%	1	1%	14	2%
Non-immune hydrops	2	2%			1	1%	1	1%	2	2%	6	1%
Iso-immunisation											0	0%
Fetomaternal haemorrhage					3	3%	1	1%			4	1%
Twin-twin transfusion											0	0%
Fetus - Other	14	12%	10	8%	3	3%	6	5%	2	2%	35	6%
	<b>30</b>	<b>25%</b>	<b>32</b>	<b>24%</b>	<b>26</b>	<b>23%</b>	<b>34</b>	<b>30%</b>	<b>20</b>	<b>18%</b>	<b>142</b>	<b>24%</b>
<b>Umbilical cord</b>												
Prolapse	3	2%									3	1%
Constricting loop or knot	9	7%	16	12%	13	12%	13	11%	4	4%	55	9%
Velamentous insertion											0	0%
Misc umbilical cord	1	1%	2	2%	1	1%	2	2%	3	3%	9	2%
	<b>13</b>	<b>11%</b>	<b>18</b>	<b>14%</b>	<b>14</b>	<b>13%</b>	<b>15</b>	<b>13%</b>	<b>7</b>	<b>6%</b>	<b>67</b>	<b>11%</b>
<b>Placenta</b>												
Placenta abruptio	17	14%	10	8%	9	8%	13	11%	14	13%	63	11%
Placenta praevia					1	1%	1	1%			2	0%
Vasa praevia	1	1%	1	1%	1	1%					3	1%
Placental insufficiency	11	9%	11	8%	9	8%	12	10%	11	10%	54	9%
Misc placenta	6	5%	9	7%	4	4%	3	3%	7	6%	29	5%
	<b>35</b>	<b>29%</b>	<b>31</b>	<b>23%</b>	<b>24</b>	<b>21%</b>	<b>29</b>	<b>25%</b>	<b>32</b>	<b>29%</b>	<b>151</b>	<b>26%</b>
<b>Amniotic fluid</b>												
Chorioamnionitis	4	3%	5	4%	3	3%	3	3%	3	3%	18	3%
Oligohydramnios	1	1%	4	3%	4	4%	3	3%	6	6%	18	3%
Polyhydramnios	1	1%	1	1%	2	2%	2	2%	1	1%	7	1%
Amniotic fluid - Other			2	2%	1	1%	1	1%			4	1%
	<b>6</b>	<b>5%</b>	<b>12</b>	<b>9%</b>	<b>10</b>	<b>9%</b>	<b>9</b>	<b>8%</b>	<b>10</b>	<b>9%</b>	<b>47</b>	<b>8%</b>
<b>Uterus</b>												
Rupture of uterus											0	0%
Uterus - Misc	1	1%	1	1%	3	3%	2	2%	2	2%	9	2%
	<b>1</b>	<b>1%</b>	<b>1</b>	<b>1%</b>	<b>3</b>	<b>3%</b>	<b>2</b>	<b>2%</b>	<b>2</b>	<b>2%</b>	<b>9</b>	<b>2%</b>
<b>Mother</b>												
Diabetes			2	2%	2	2%	1	1%	2	2%	7	1%
Thyroid disease	1	1%			1	1%					2	0%
Essential hypertension									1	1%	1	0%
Hypertensive disease in pregnancy	1	1%			2	2%			2	2%	5	1%
Lupus/Antiphospholipid Syndrome					1	1%					1	0%
Cholestasis					1	1%	1	1%	1	1%	3	1%
Drug abuse			1	1%							1	0%
Misc maternal	1	1%	2	2%	1	1%	8	7%	5	5%	17	3%
	<b>3</b>	<b>2%</b>	<b>5</b>	<b>4%</b>	<b>8</b>	<b>7%</b>	<b>10</b>	<b>9%</b>	<b>11</b>	<b>10%</b>	<b>37</b>	<b>6%</b>
<b>Intrapartum</b>												
Asphyxia		0%	1	1%	1	1%		0%	1	1%	3	1%
Birth trauma											0	0%
	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>1</b>	<b>1%</b>	<b>1</b>	<b>1%</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>1</b>	<b>1%</b>	<b>3</b>	<b>1%</b>
<b>Trauma</b>												
External trauma											0	0%
Iatrogenic trauma											0	0%
	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>
<b>Fetal growth restriction</b>												
Fetal growth restriction	15	12%	18	14%	10	9%	1	1%	13	12%	57	10%
<b>Unclassified</b>												
No relevant condition identified	12	10%	13	10%	13	12%	6	5%	12	11%	56	9%
No information available	6	5%	2	2%	3	3%	8	7%	1	1%	20	3%
	<b>18</b>	<b>15%</b>	<b>15</b>	<b>11%</b>	<b>16</b>	<b>14%</b>	<b>2</b>	<b>12%</b>	<b>13</b>	<b>12%</b>	<b>76</b>	<b>13%</b>
<b>TOTAL</b>	<b>121</b>	<b>100%</b>	<b>133</b>	<b>100%</b>	<b>112</b>	<b>100%</b>	<b>115</b>	<b>99%</b>	<b>109</b>	<b>100%</b>	<b>590</b>	<b>100%</b>
<i>Nombre moyen de diagnostics renseignés par cas</i>	3,4		3,6		3,7		4,0		3,9		3,7	

**Tableau 18 : Conditions principale et secondaire associées aux morts fœtales spontanées de 2006 à 2010 dans les 3 départements**

	Nombre par catégorie		Proportion du total (%)																				Total ayant un code secondaire	Proportion ayant un code secondaire																	
	Nombre	Proportion du total (%)	12	13	14	15	16	18	21	22	23	24	31	32	33	34	35	41	42	43	44	51			52	61	62	63	64	65	66	67	68	71	72	81	82	90	91	92	
11 Lethal congenital anomaly	103	14,0%	1	14			9	5			1	2			9	2	4	1	5					1	1		1	1			5	1					23	11	6		
12 Infection	23	3,1%		3			4				1		1		3	1	5													1	1					2	1				
13 Non-immune hydrops	10	1,4%					3					1			2		1													1						1	1				
14 Iso-immunisation	0	0,0%																																			1	1			
15 Fetomaternal haemorrhage	6	0,8%														1														2						3					
16 Twin-twin transfusion	0	0,0%																																			0	0			
18 Fetus - Other	44	6,0%						5				3			2	3	11	2		1							2			1						4	8	1			
21 Prolapse	3	0,4%																																			1	2			
22 Constricting loop or knot	63	8,5%										1			9	1		2					1	2						4	3				19	16	5				
23 Velamentous insertion	0	0,0%																																				0	0		
24 Misc umbilical cord	10	1,4%														1																				4	5				
31 Placenta abruptio	83	11,2%										1	2	10	9			7		1	2	1	2			1	5	1	1	5	1			6	17	11					
32 Placenta praevia	2	0,3%														1																				1					
33 Vasa praevia	4	0,5%															2																					1			
34 Placental insufficiency	71	9,6%														3																					25	12	4		
35 Misc placenta	35	4,7%															2	5	5			1					1			4					12	3	2				
41 Chorioamnionitis	26	3,5%																3					2							3	1				7	7	3				
42 Oligohydramnios	19	2,6%																										1								11	2				
43 Polyhydramnios	8	1,1%																																		3	1				
44 Amniotic fluid - Other	6	0,8%																																		3	2				
51 Rupture of uterus	0	0,0%																																				0	0		
52 Uterus - Misc	9	1,2%																																		2	2	5			
61 Diabetes	10	1,4%																																			3	5	1		
62 Thyroid disease	2	0,3%																																			1	1			
63 Essential hypertension	2	0,3%																																			2				
64 Hypertensive disease in pregnancy	8	1,1%																																			7				
65 Lupus/Antiphospholipid Syndrome	1	0,1%																																				1			
66 Cholestasis	3	0,4%																																			1	1			
67 Drug abuse	1	0,1%																																			1				
68 Misc maternal	20	2,7%																																			8	8	1		
71 Asphyxia	4	0,5%																																			3	1			
72 Birth trauma	0	0,0%																																					0	0	
81 External trauma	0	0,0%																																					0	0	
82 Iatrogenic trauma	0	0,0%																																					0	0	
90 Fetal growth restriction	79	10,7%																																			69	10			
91 No relevant condition identified	67	9,1%																																				67			
92 No information available	16	2,2%																																					0	0	
<b>Total</b>	<b>738</b>	<b>100,0%</b>	<b>1</b>	<b>17</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>16</b>	<b>0</b>	<b>10</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>7</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>36</b>	<b>23</b>	<b>23</b>	<b>31</b>	<b>11</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>7</b>	<b>12</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>11</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>39</b>	<b>9</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>150</b>	<b>175</b>	<b>121</b>			

## Etude de la pertinence de l'enregistrement précoce du handicap de l'enfant

---

Un enregistrement précoce du handicap de l'enfant existe au RHEOP depuis 1992. Les critères d'inclusion moins restrictifs, en vue d'une évolution possible de certaines maladies vers une déficience sévère, dans les 1ères années de vie sont adaptés selon l'âge de l'enfant lors de cet enregistrement. Durant l'année 2011, nous avons analysé le bénéfice apporté par cet enregistrement précoce dans le registre, du point de vue quantitatif (exhaustivité des cas) et qualitatif (qualité des données périnatales en particulier). Cette analyse a porté sur les générations 1988-1992, 1995, 1996 et 2001.

Globalement parmi les enfants avec une fiche enregistrement précoce, un enfant sur 4 fait l'objet d'une fiche de recueil à 7 ans permettant son inclusion dans les cas de déficience sévère à 7 ans, donc une valeur prédictive positive de 25%. Et inversement parmi les enfants avec une fiche d'enregistrement à 7 ans un enfant sur 3 bénéficiait déjà d'une fiche enregistrement précoce, donc une sensibilité de l'enregistrement précoce de 33%.

Les informations périnatales sont plus facilement connues lorsque l'enfant a eu une fiche enregistrement précoce, en particulier pour les enfants porteurs d'une paralysie cérébrale, d'une trisomie 21 ou d'une surdit . Pour certaines pathologies (malformations cong nitaes, retard psychomoteur) le nombre de fiches retrouv s   7 ans reste faible, donc l'enregistrement pr coce peu rentable. Certaines sources de donn es d'enregistrement pr coce sont plus pourvoyeuses de fiches 7 ans, on peut citer par exemple les CAMSP, les services de p diatrie, les services de n onatalogie.

A l'issue de cette analyse et compte tenu de la charge de travail repr sent e par l'enregistrement pr coce, il a  t  d cid  lors d'un Comit  Technique :

- De maintenir un rep rage seulement entre 2 et 7 ans et avec un minimum de variables : celui-ci comprendrait le nom, pr nom, date de naissance et sexe de l'enfant, le diagnostic, la date et la source de donn es, ainsi que les informations p rinatales (poids de naissance,  ge gestationnel et notion de transfert), maternit  de naissance, d partement de r sidence
- De limiter les sources de recueil aux services de p diatrie, aux CAMSP.

## Acc s aux donn es du r seau Qu telet

---

Le R seau Qu telet en coop ration avec ses partenaires, permet aux chercheurs fran ais et  trangers d'obtenir des bases de donn es issues de grandes enqu tes, des recensements et de la statistique publique. L'un de ces partenaires est le CMH-ADISP (Centre Maurice Halbwachs - Archives de Donn es Issues de la Statistique Publique) qui permet l'acc s gratuit   des produits sur mesure de l'INSEE.

Dans ce cadre, le RHEOP a formul  plusieurs demandes en 2011 de mani re   colliger les donn es des statistiques d' tat civil des 3 d partements depuis 1988. Ont ainsi  t  obtenus :

- les naissances domicili es, vivantes et mort f tales, naissances uniques et multiples, par sexe et  ge de la m re
- les d partements de naissance par rapport aux d partements de domicile des naissances vivantes et morts f tales
- la mortalit  par sexe entre 0 et 9 ans, d compos e en 0   7 jours, 7   28 jours, 28 jours   1 an, 1 an   4 ans, et 4 ans   9 ans

La connaissance de ces indicateurs a plusieurs objectifs.

Il permet de conna tre les flux de naissances domicili es dans les d partements du registre vers les d partements limitrophes parmi les morts f tales. Il faut souligner que les d finitions adopt es sont

différentes entre l'état civil et le registre pour la mortalité, et que ces différences vont générer des difficultés dans l'analyse. Mais ces indicateurs constituent des dénominateurs précieux pour le calcul des prévalences du handicap ou de la mortalité, qui peuvent être estimées de manière plus détaillée dans différentes strates de la population. Ces dénominateurs sont nécessaires à la collaboration du registre au réseau SCPE. Jusqu'à présent, faute de cet accès sur mesure aux données INSEE, les données des certificats de santé dont l'exhaustivité est moindre, mais qui comportent les informations sur le poids de naissance et l'âge gestationnel, étaient fréquemment utilisées.

## Etudes et valorisations scientifiques

---

### Etude DIL

---

Un projet de recherche consacré à la Déficience Intellectuelle Légère (DIL) de l'Enfant en Isère est toujours mené par le RHEOP, en collaboration avec le CHU de Grenoble. Dans le cadre de cette étude, le RHEOP a disposé d'un financement spécifique multi-partite (InVS, CNSA, Fondation Wyett), et compte dans son équipe depuis mars 2008 une psychologue à 40% et une chargée de mission à 50%. L'assistante administrative à 60% consacre 20% de temps complémentaire pour cette étude.

L'objectif principal de l'étude consistait à estimer la prévalence de la DIL pour la cohorte d'enfants nés en 1997, dans le département de l'Isère. Les objectifs secondaires consistaient à :

- 1) décrire les principales étiologies identifiables de la DIL (étiologies périnatales, génétiques, environnementales, sociales, etc.) y compris le syndrome d'alcoolisation fœtale. Pour cela, une collaboration avec le CHU de Grenoble a été mise en place pour la réalisation des bilans génétiques
- 2) préciser la part des maladies rares et leur prévalence chez les enfants présentant une déficience intellectuelle légère ou sévère
- 3) préciser le parcours scolaire entre 6 et 13 ans révolus des enfants présentant une DIL

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

L'étude a fait l'objet d'une communication lors du 2ème Colloque International de SAF France (Prévention des conséquences de l'alcool pendant la grossesse) qui s'est déroulé à Strasbourg en Décembre 2011. Les résultats de l'étude permettront d'apporter des connaissances actualisées sur la déficience intellectuelle légère et sur les parcours de scolarisation des enfants concernés. Ils aideront également à se prononcer sur l'intérêt d'une surveillance continue de la déficience intellectuelle légère dans le cadre du registre, en lien avec les partenaires locaux et nationaux. Les résultats définitifs seront disponibles mi 2012.

### SCPE-NET (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe)

---

Ce projet de surveillance de la paralysie cérébrale est financé par la Communauté Européenne pour la période 2009 à 2012. En 2011, une deuxième campagne de recueil de données pour



alimenter la base de données commune a été réalisée, portant sur les générations 2001 et 2002 d'enfants avec paralysie cérébrale, et sur les données « dénominateurs » pour les années 2000 à 2003.

La poursuite du travail de thèse en épidémiologie d'Elodie Sellier a porté en 2011 sur les questions posées par l'analyse de données multi-registres, ainsi que sur l'amélioration de la qualité de données, à la fois au niveau de la base de données commune et pour chaque registre. Un travail particulier a porté sur les enfants avec paralysie cérébrale et épilepsie, donnant lieu à publication. Deux communications ont pu être faites lors du congrès de l'American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AACPD), Octobre 2011.

Le RHEOP était aussi investi dans la tâche concernant la surveillance des enfants avec déficience intellectuelle en Europe (tâche 7.2 du projet), grâce à l'aide des registres existants. L'objectif était d'étudier les conditions pour établir une proposition de réseau de surveillance de la prévalence des enfants avec une déficience intellectuelle sévère. Deux workshops ont eu lieu, l'un à Grenoble en Mars 2011 sur la définition et les classifications de la déficience intellectuelle, auquel plusieurs membres du registre ont participé ; et l'autre au Danemark en Septembre 2011 ciblé sur les différents modes de surveillance, l'harmonisation et les propositions au niveau Européen. Marit van Bakel a été particulièrement impliquée dans ce travail. Le RHEOP avait comme tâche particulière de faire une revue de la littérature concernant le comportement adaptatif déficitaire, une entité qui fait partie de la définition de la déficience intellectuelle dans la plupart des classifications internationales (CIM-10 et DSM-IV), mais qui est peu pris en compte dans la recherche épidémiologique. Un rapport rédigé par nos partenaires danois est prévu pour Avril 2012.

Une publication est prévue comparant les prévalences de la déficience intellectuelle des quatre registres existants en Europe : d'Islande, d'Irlande, de Latvia et de France. Cet article est le fruit des workshops effectués dans le cadre de la tâche 7.2 du projet SCPE-NET.

## Plan autisme

---

Plusieurs actions ont été menées de front durant cette année 2011 dans le cadre du plan autisme financé par l'Institut National de Veille Sanitaire (InVS).

Les deux registres français de handicap de l'enfant (Registre de Handicap de l'Enfant de la Haute-Garonne RHE31 et RHEOP) ont rédigé un rapport présentant l'analyse comparative des prévalences et caractéristiques des enfants avec autisme et autres troubles envahissants du développement (TED) des générations 1995-2000. Les données montrent que les taux de prévalence des troubles envahissants du développement chez les enfants âgés de 7 ans nés entre 1995 et 2000 sont de 28,2 pour 10 000 et de 32,6 pour 10 000 respectivement en Haute-Garonne (RHE31) et en Isère (RHEOP). Durant la période étudiée, ces taux de prévalence sont plutôt stables, même si l'on note une tendance à l'augmentation en fin de période en Haute-Garonne.

Un protocole d'étude épidémiologique sur le devenir des TED à l'adolescence a été élaboré et soumis à l'InVS en juin 2011. L'objectif principal est de mesurer la prévalence des troubles envahissants du développement (TED) à l'âge de 10/12 ans, et d'étudier l'évolution des trajectoires individuelles de 10/12 ans jusqu'à l'âge de 15/17 ans en fonction de la présentation clinique (sévérité des symptômes autistiques, déficiences associées, catégorie diagnostique de TED) et de la prise en charge médico-éducative. Les objectifs secondaires sont 1) de décrire les facteurs associés aux prises en charge à l'âge de 10/12 ans et à leur évolution entre 10/12 ans et 15/17 ans ; 2) de proposer des

mesures composites du degré de sévérité des TED; 3) de mesurer la perception du devenir des adolescents TED à l'âge adulte de la part des parents ou des tuteurs.

Dans le cadre du plan Autisme deux publications sont prévues. Une destinée au public français, comparant les données des deux registres français concernant les prévalences des troubles envahissants du développement et la proportion des comorbidités, l'autre sera soumise au journal Anglo-Saxon, en comparant les données des deux registres groupées avec les données internationales. Ces études porteront sur les générations 1995 à 2002.

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

L'analyse de cette enquête européenne sur la qualité de vie et la participation des adolescents avec paralysie cérébrale se poursuit. Les conséquences du handicap du point de vue de la famille ont été étudiées à l'aide de questions spécifiques.

Les parents ont déclaré un impact très important principalement sur les contraintes de temps, sur le stress dans la famille et les dépenses supplémentaires. Néanmoins une large majorité a également déclaré des attitudes positives face à la situation de handicap. De façon surprenante, les parents qui ont exprimé un fort impact négatif sont aussi ceux qui positivent. Nous poursuivons l'analyse des facteurs associés avec ce niveau d'impact de façon à identifier des moyens permettant de rendre la vie de ces familles plus agréable et moins stressante. Ces résultats ont fait l'objet d'une communication dans un colloque de psychologie et psychopathologie de l'enfant et l'adolescent.

D'autre part, dans le cadre de cette recherche de l'impact du handicap sur les parents, une analyse de la situation d'emploi des mères a permis de conclure que, comme en population générale, le niveau d'études de la mère et la situation professionnelle du père en sont les principaux déterminants. La présence d'une déficience intellectuelle sévère chez l'enfant contribue également au non-emploi de la mère.

Les résultats et conclusion de cette thèse seront présentés avant la fin de l'année 2012.

### Réponses à des appels d'offres

Les réponses à des appels d'offre pour des travaux de recherche déposés durant l'année 2011 sont les suivants :

#### **Appel d'offre Fondation pour la Recherche Médicale**

Pour la 4<sup>ème</sup> année de thèse d'Audrey Guyard. Faisant suite au financement IRESP-CNSA pour le travail concernant l'Impact sur les familles de la paralysie cérébrale de jeunes adolescents : conséquences, facteurs aggravants et facilitateurs. Non retenu.

#### **Appel d'offre Emergences du laboratoire TIMC-IMAG**

Peut-on améliorer l'équilibre postural et la marche chez l'enfant PC (Paralysie Cérébrale) en modulant son attention ? 50 000 Euros - En collaboration avec l'équipe Santé, Motricité, Plasticité de TIMC.

### **Appel d'offre Fondation Motrice-SODIAAL**

Revue de la littérature sur les troubles cognitifs de l'enfant avec paralysie cérébrale (« Cognitive profile distribution in children with CP: what evidence from the literature ») 23 000 Euros. Ce travail fait partie du projet PACE (Perception Action Cognition Environment). Il s'agit d'obtenir une synthèse des données quantitatives décrivant les troubles visuo-perceptifs, de l'attention et du langage des enfants atteints, en s'appuyant sur la collaboration de 3 équipes de neuropédiatres et neuropsychologues. Ces 3 équipes sont situées à Pise en Italie, à Tübingen en Allemagne et à Lyon en France.

### **Appel d'offre IRESP-HSM**

AO Handicap et perte d'autonomie: Les enfants en situation de handicap en France : données de l'enquête Handicap-Santé volet Ménages 2008 (Choix et opérationnalisation d'une définition ; handicap de l'enfant et situation d'emploi des mères) - Collaboration avec RHE31, Toulouse, C Arnaud investigateur principal. 115 000 Euros dont 32 000 Euros pour le RHEOP. Réponse positive reçue courant Février 2012.

## Publications et Communications

---

### Publications

---

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

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

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

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

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

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

van Bakel ME, Rey S, Guillem P, Billette de Villemeur A, Guinchat V, Thoret S, Assouline B, Jouk P, Cans C. Pre-, peri and neonatal risk factors in a population based group of school-aged children with isolated autism. Soumis à *Journal of Child Psychology and Psychiatry*.

## Communications

---

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

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

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

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

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

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

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

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

## Rédaction de rapports

---

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

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

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

## Perspectives 2012

---

### Observatoire Périnatal

---

#### Projet déposé à l'appel d'offres du Programme Hospitalier de Recherche Clinique Interrégional

---

L'Observatoire Périnatal constitue une base de cas qui peut être associée à la base des naissances vivantes constituant une population témoin, pour étudier les facteurs associés à la mortinatalité. Un projet d'étude cas témoins a été déposée au PHRC interrégional 2012, dans l'objectif d'analyser le rôle du dépistage du RCIU sur la mortinatalité des enfants porteurs d'un défaut de croissance. L'hypothèse sous-jacente au projet est de montrer qu'une amélioration, tant quantitative que qualitative du dépistage, pourrait réduire la mortinatalité. Le RCIU est très fréquent chez les mort-nés, et est particulièrement mis en cause dans les MFIU inexplicables du 3<sup>ème</sup> trimestre. Mais d'une part la sensibilité de ce dépistage est faible, d'autre part son bénéfice sur la santé périnatale est mal connue. Enfin, la définition du RCIU est hétérogène dans les pratiques actuelles et il est possible qu'une meilleure définition du RCIU puisse améliorer le repérage de défauts de croissance jusqu'alors ignorés. Au total, 120 morts fœtales et 360 témoins naissances vivantes, seront incluses dans cette étude sur une période de 2 ans.

#### Projet d'extension au PMSI de l'utilisation de la classification RECODE

---

Deux publications sont prévues et en cours sur l'utilisation de la classification RECODE pour la mortinatalité sur les données du RHEOP. La 1<sup>ère</sup> portera sur les résultats obtenus dans le registre de 1988 à 2009, les caractéristiques des morts fœtales selon la catégorie retenue, l'analyse de l'évolution des conditions associées au décès, le changement induit par le passage de l'ancienne à cette nouvelle classification. Le 2<sup>ème</sup> aura une portée internationale et abordera des questions méthodologiques : seront discutés le rôle des données anatomo-pathologiques et la place du RCIU dans la hiérarchisation de la classification.

Les statistiques de mortinatalité ne sont plus exploitables en France en tant qu'indicateur de santé périnatale depuis 2008 (Décret n°2008-800 du 20 août 2008), et le PMSI est le seul outil actuellement disponible pour enregistrer la mortinatalité. Son utilisation nécessite néanmoins certains aménagements mis en place de façon réglementaire à partir de début 2012. Par ailleurs, la description des causes de décès n'a jamais été envisageable en France, les actes d'enfants nés sans vie n'étant pas associés à un certificat de décès.

Suite à l'expérience du RHEOP, l'application de RECODE peut s'envisager sur les données renseignées dans les résumés de sortie des enfants mort-nés dans le PMSI. Ce projet implique l'Observatoire périnatal (Dr Anne Ego), le DIM du CHU de Grenoble (Dr Christine Cans), le DIM du CHU de Nancy (Dr Jeanne Fresson), et l'unité Inserm U953 (Recherche épidémiologique en santé périnatale et santé des femmes et des enfants (Mme Béatrice Blondel). La 1<sup>ère</sup> étape consisterait d'une part à décrire et comparer les résultats obtenus dans les 2 CHU de Grenoble et Nancy, d'autre part à comparer sur les mêmes enfants en Isère, Savoie et Haute-Savoie, les résultats obtenus avec les données du RHEOP et celles du PMSI. La proportion de cas non classés est associée au nombre de codes CIM10 renseignant les cas, et on peut s'attendre à un recueil de données moins détaillé dans le PMSI.

### Evolution de la prévalence du handicap en fonction des indicateurs périnataux associés aux différentes générations

---

L'objectif d'associer mortalité et le handicap au sein du RHEOP, était de faciliter l'interprétation de l'évolution de la prévalence du handicap, en tenant compte de la mortalité spontanée et induite. Cette interprétation est difficile si on ne connaît pas l'évolution des caractéristiques des générations et des événements survenant entre la naissance et l'enregistrement du handicap. L'analyse requiert donc pour toutes les générations ou certaines d'entre elles, de disposer pour les naissances domiciliées d'indicateurs que sont la mortalité néonatale, infantile, et au-delà jusqu'à l'âge d'enregistrement du handicap. La description par génération peut être affinée si ces indicateurs sont connus selon certaines caractéristiques des naissances. On peut citer le sexe de l'enfant, la prématurité, la proportion de grossesses uniques et multiples, l'âge des mères. Ces informations permettent alors de calculer par année des dénominateurs et des prévalences de handicap spécifiques à certaines strates de la population.

L'accès en 2011 aux données de l'état civil sur les naissances et les décès par le réseau Quetelet ouvre la perspective de réaliser en partie cette description, à partir de la première génération enregistrée d'enfants avec handicap, c'est-à-dire 1988. Elle pourrait être complétée par les indicateurs régionaux recueillis dans les Enquêtes Nationales Périnatales. Certaines hypothèses sont aussi probablement nécessaires pour pallier à des informations manquantes. En utilisant une méthode de standardisation directe, l'évolution de la prévalence du handicap pourrait être analysée en comparant le nombre de handicaps attendus au nombre observé à différentes périodes. Cette réflexion, qui n'en est qu'à son commencement, devrait se concrétiser en 2012.

### Déficiences d'origine post-néonatale

---

Une évaluation du nombre et du contexte étiologique des cas d'origine post-néonatale (ex : origine infectieuse, traumatique, ...) à l'origine d'une déficience neurosensorielle sévère est en cours. Sur 20 générations d'enfants avec handicap enregistrés au RHEOP, il y a 173 (15,1%) enfants avec une étiologie post-néonatale, la plupart d'entre eux présentent une déficience motrice. L'objectif de cette étude est d'estimer la part dans ces situations des cas qui auraient pu bénéficier d'une prévention.

## Annexes

### Tableau de bord Observatoire Périnatal

		Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total				
<b>Naissances domiciliées en 2010</b>		<b>16136</b>	<b>5074</b>	<b>9521</b>	<b>30731</b>				
<b>Taux de Mortinatalité</b>									
Nombre de mort-nés ≥22SA		51	20	38	109				
	<i>Taux de mortinatalité spontanée pour 1000 naissances</i>	<b>3,2</b>	<b>3,9</b>	<b>4,0</b>	<b>3,5</b>				
Nombre d'interruptions médicales de grossesse (IMG)		123	47	68	238				
	<i>Taux d'IMG pour 1000 naissances</i>	<b>7,6</b>	<b>9,3</b>	<b>7,1</b>	<b>7,7</b>				
Dont nombre d'IMG <22SA		59	23	34	116				
Dont nombre d'IMG ≥22SA		64	24	34	122				
	<i>Taux de mortinatalité induite pour 1000 naissances</i>	<b>4,0</b>	<b>4,7</b>	<b>3,6</b>	<b>4,0</b>				
	<i>Taux de mortinatalité totale pour 1000 naissances</i>	<b>7,1</b>	<b>8,7</b>	<b>7,6</b>	<b>7,5</b>				
<b>MORTINATALITE SPONTANEE</b>									
<b>Caractéristiques des mères</b>									
Age maternel	<20	0	0,0%	0	0,0%	1	2,6%	1	0,9%
	20-24	11	21,6%	3	15,0%	6	15,8%	20	18,3%
	25-29	11	21,6%	8	40,0%	12	31,6%	31	28,4%
	30-34	17	33,3%	5	25,0%	10	26,3%	32	29,4%
	35-39	11	21,6%	3	15,0%	8	21,1%	22	20,2%
	40-44	1	2,0%	1	5,0%	1	2,6%	3	2,8%
	≥ 45 ans	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Inconnu	0		0		0		0	
	Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	6	11,8%	2	10,0%	2	5,3%	10
Catégorie socio-professionnelle	Cadre supérieur	6	14,3%	0	0,0%	3	10,0%	9	10,1%
	Profession intermédiaire	7	16,7%	4	23,5%	6	20,0%	17	19,1%
	Artisan, commerçant	0	0,0%	0	0,0%	2	6,7%	2	2,2%
	Agriculteur	1	2,4%	1	5,9%	0	0,0%	2	2,2%
	Employé	19	45,2%	5	29,4%	12	40,0%	36	40,4%
	Ouvrier	3	7,1%	0	0,0%	3	10,0%	6	6,7%
	Sans activité	6	14,3%	7	41,2%	4	13,3%	17	19,1%
Inconnu	9		3		8		20		
<b>Caractéristiques des nouveau-nés</b>									
Sexe	Garçon	25	49,0%	3	15,0%	21	55,3%	49	45,0%
	Fille	24	47,1%	17	85,0%	15	39,5%	56	51,4%
	Indéterminé	2	3,9%	0	0,0%	2	5,3%	4	3,7%
Age gestationnel	22-27 SA	18	35,3%	9	45,0%	11	28,9%	38	34,9%
	28-36 SA	20	39,2%	10	50,0%	21	55,3%	51	46,8%
	≥ 37SA	13	25,5%	1	5,0%	6	15,8%	20	18,3%
Type de décès	MFIU	40	93,0%	16	94,1%	31	91,2%	87	92,6%
	DPP	3	7,0%	1	5,9%	3	8,8%	7	7,4%
	Inconnu	8		3		4		15	
Naissances uniques	Oui	41	85,4%	18	90,0%	26	76,5%	85	83,3%
	Non	7	14,6%	2	10,0%	8	23,5%	17	16,7%
	Inconnu	3		0		4		7	
<b>Contexte de la naissance</b>									
Mode début de travail	Spontané	17	33,3%	4	21,1%	12	34,3%	33	31,4%
	Déclenchement	33	64,7%	12	63,2%	21	60,0%	66	62,9%
	Césarienne avant travail	1	2,0%	3	15,8%	2	5,7%	6	5,7%
	Inconnu	0		1		3		4	
Mode d'accouchement	Voie basse	48	94,1%	16	84,2%	28	80,0%	92	87,6%
	Césarienne	3	5,9%	3	15,8%	7	20,0%	13	12,4%
	Inconnu	0		1		3		4	

<b>Etiologie</b>										
Cause probable de décès	Cause vasculoplacentaire	8	15,7%	4	20,0%	3	7,9%	15	13,8%	
	Pathologie des annexes	7	13,7%	1	5,0%	4	10,5%	12	11,0%	
	Anomalie foetale	6	11,8%	0	0,0%	5	13,2%	11	10,1%	
	Pathologie maternelle	6	11,8%	2	10,0%	3	7,9%	11	10,1%	
	Cause infectieuse	2	3,9%	3	15,0%	6	15,8%	11	10,1%	
	Autre cause	5	9,8%	1	5,0%	8	21,1%	14	12,8%	
	Cause inconnue	25	49,0%	6	30,0%	9	23,7%	40	36,7%	
				<b>Isère</b>	<b>Savoie</b>	<b>Haute-Savoie</b>	<b>Total</b>			
<b>Naissances domiciliées en 2009</b>				<b>16136</b>	<b>5074</b>	<b>9521</b>	<b>30731</b>			
<b>MORTINATALITE INDUITE</b>										
<b>Caractéristiques des mères</b>										
Age maternel	<20	1	0,8%	0	0,0%	2	2,9%	3	1,3%	
	20-24	9	7,4%	1	2,1%	9	13,2%	19	8,0%	
	25-29	38	31,1%	14	29,8%	20	29,4%	72	30,4%	
	30-34	40	32,8%	17	36,2%	19	27,9%	76	32,1%	
	35-39	28	23,0%	12	25,5%	11	16,2%	51	21,5%	
	40-44	6	4,9%	3	6,4%	7	10,3%	16	6,8%	
	≥ 45 ans	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	
	Inconnu	1		0		0		1		
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	10	8,3%	4	8,5%	2	2,9%	16	6,7%	
	Inconnu	3		0		0		3		
Catégorie socio-professionnelle	Cadre supérieur	21	21,4%	4	10,3%	3	4,9%	28	14,1%	
	Profession intermédiaire	23	23,5%	20	51,3%	19	31,1%	62	31,3%	
	Artisan, commerçant	0	0,0%	1	2,6%	6	9,8%	7	3,5%	
	Employé	34	34,7%	11	28,2%	21	34,4%	66	33,3%	
	Ouvrier	6	6,1%	1	2,6%	3	4,9%	10	5,1%	
	Sans activité	14	14,3%	2	5,1%	9	14,8%	25	12,6%	
	Inconnu	25		8		7		40		
<b>Caractéristiques des nouveau-nés</b>										
Sexe	Garçon	64	52,0%	22	46,8%	29	42,6%	115	48,3%	
	Fille	52	42,3%	19	40,4%	33	48,5%	104	43,7%	
	Indéterminé	7	5,7%	6	12,8%	6	8,8%	19	8,0%	
Age gestationnel	22-27	101	82,1%	36	76,6%	54	79,4%	191	80,3%	
	28-36	21	17,1%	11	23,4%	13	19,1%	45	18,9%	
	≥ 37SA	1	0,8%	0	0,0%	1	1,5%	2	0,8%	
Naissances uniques	Oui	111	94,1%	42	93,3%	58	93,5%	211	93,8%	
	Non	7	5,9%	3	6,7%	4	6,5%	14	6,2%	
	Inconnu	5		2		6		13		
<b>Contexte de la naissance</b>										
Mode début de travail	Spontané	8	6,7%	1	2,2%	0	0,0%	9	3,8%	
	Déclenchement	111	92,5%	44	95,7%	68	100,0%	223	95,3%	
	Césarienne avant travail	1	0,8%	1	2,2%	0	0,0%	2	0,9%	
	Inconnu	3		1		0		4		
Mode d'accouchement	Voie basse	116	98,3%	45	97,8%	67	98,5%	228	98,3%	
	Césarienne	2	1,7%	1	2,2%	1	1,5%	4	1,7%	
	Inconnu	5		1		0		6		
<b>Etiologie</b>										
Raison de l'IMG	Chromosomique	36	29,3%	15	31,9%	25	36,8%	76	31,9%	
	Morphologique	58	47,2%	22	46,8%	32	47,1%	112	47,1%	
	Foetale	21	17,1%	9	19,1%	8	11,8%	38	16,0%	
	Maternelle	7	5,7%	1	2,1%	2	2,9%	10	4,2%	
	Autre	1	0,8%	0	0,0%	1	1,5%	2	0,8%	



## Tableau de bord Handicap

	Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total		
<b>Nombre d'enfants résidant en 2010 dans leur 8ème année de vie dans le département</b>	<b>15667</b>		<b>5190</b>		<b>9519</b>		<b>30375</b>		
<b>DONNÉES PAR CATÉGORIE DE DÉFICIENCE<sup>1</sup></b>									
<b>Prévalence des déficiences neurosensorielles sévères</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	
<b>Déficiência motrice</b>	<b>26</b>	<b>1,7</b>	<b>11</b>	<b>2,1</b>	<b>20</b>	<b>2,1</b>	<b>57</b>	<b>1,9</b>	
dont Paralyse Cérébrale	12	0,8	5	1,0	10	1,1	27	0,9	
dont Polyhandicap	4	0,3	2	0,4	6	0,6	12	0,4	
<b>Troubles Envahissants du Développement</b>	<b>59</b>	<b>3,8</b>	<b>23</b>	<b>4,4</b>	<b>39</b>	<b>4,1</b>	<b>121</b>	<b>4,0</b>	
dont autisme typique	6	0,4	2	0,4	14	1,5	22	0,7	
dont autisme atypique	9	0,6	1	0,2	6	0,6	16	0,5	
dont Asperger	3	0,2	1	0,2	1	0,1	5	0,2	
dont autre TED	41	2,6	19	3,7	18	1,9	78	2,6	
<b>Déficiência Intellectuelle</b>	<b>38</b>	<b>2,4</b>	<b>23</b>	<b>4,4</b>	<b>34</b>	<b>3,6</b>	<b>95</b>	<b>3,1</b>	
dont T21 avec QI<50	5	0,3	2	0,4	0	0,0	7	0,2	
dont T21 avec QI≥50	3	0,2	1	0,2	3	0,3	7	0	
<b>Déficiência sensorielle</b>	<b>17</b>	<b>1,1</b>	<b>7</b>	<b>1,3</b>	<b>8</b>	<b>0,8</b>	<b>32</b>	<b>1,1</b>	
auditive	13	0,8	2	0,4	6	0,6	21	0,7	
visuelle	4	0,3	5	1,0	2	0,2	11	0,4	
<b>Total</b>	<b>140</b>	<b>8,9</b>	<b>64</b>	<b>12,3</b>	<b>101</b>	<b>10,6</b>	<b>305</b>	<b>10,0</b>	
<b>DONNÉES PAR ENFANT<sup>2</sup></b>									
	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	
Enfants avec au moins une déficiência neurosensorielle sévère	112	7,1	53	10,2	79	8,3	244	8,0	
Nombre moyen de déficiences par enfant	1,3		1,2		1,3		1,3		
Nombre moyen de sources par enfant	1,5		1,4		1,2		1,4		
<b>Caractéristiques du handicap</b>									
	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	
Comitalité	oui	14	12,5%	6	11,3%	7	8,9%	27	11,1%
Malformation	oui	9	8,0%	7	13,2%	16	20,3%	32	13,1%
Etiologie par période	Prénatale	23	82,1%	9	64,3%	24	80,0%	56	77,8%
	Périnatale	2	7,1%	2	14%	3	10,0%	7	9,7%
	Postnatale	3	10,7%	3	21,4%	3	10%	9	12,5%
	Inconnue ou suspectée	84		39		49		172	
<b>Données démographiques</b>									
Sexe de l'enfant	Garçon	74		38		52		164	
	Fille	38		14		27		79	
	Inconnu	0		1		0		1	
	Sexe ratio	1,9		2,7		1,9		2,1	
Catégorie socio-professionnelle mère	Agriculteur exploitant	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	0	0%	0	0%	3	4,1%	3	1,4%
	Cadre supérieure	9	10,2%	0	0%	2	2,7%	11	5,3%
	Profession intermédiaire	15	17,0%	5	10,9%	10	13,7%	30	14,5%
	Employé	26	29,5%	7	15,2%	22	30,1%	55	26,6%
	Ouvrier	10	11,4%	3	6,5%	4	5,5%	17	8,2%
	Sans activité	28	31,8%	31	67,4%	32	43,8%	91	44,0%
	Inconnu	24		7		6		37	
Catégorie socio-professionnelle père	Agriculteur exploitant	0	0%	0	0%	1	1,6%	1	0,5%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	10	11,2%	6	15,0%	6	9,4%	22	11,4%
	Cadre supérieure	13	14,6%	1	2,5%	4	6,3%	18	9,3%
	Profession intermédiaire	16	18,0%	9	22,5%	14	21,9%	39	20,2%
	Employé	19	21,3%	4	10,0%	10	15,6%	33	17,1%
	Ouvrier	25	28,1%	18	45,0%	23	35,9%	66	34,2%
	Retraité	2	2,2%	0	0%	1	2%	3	1,6%
	Sans activité	4	4,5%	2	5,0%	5	7,8%	11	5,7%
	Inconnu	23		13		15		51	

<sup>1</sup> un enfant peut figurer dans plusieurs catégories, donc le total des déficiences est supérieur au nombre total des enfants avec déficiência sévère

<sup>2</sup> pour ces données chaque enfant est compté une seule fois

		Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total	
<b>Nombre d'enfants résidant en 2010 dans leur 8ème année de vie dans le département</b>		15667		5190		9519		30375	
<b>Pré- et Périnatalité</b>									
Traitement hypofertilité cette grossesse	oui	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%
Naissance unique	oui	108	96,4%	49	92,5%	75	95%	232	95,1%
	non	4	3,6%	4	7,5%	4	5%	12	4,9%
Hospitalisation néonatale	oui	25	22,3%	5	9,4%	11	13,9%	41	16,8%
Âge gestationnel	< 32 SA	8	10,3%	1	2,4%	4	6,0%	13	7,0%
	32 - 36 SA	5	6,4%	3	7,3%	8	11,9%	16	8,6%
	≥ 37 SA	65	83,3%	37	90,2%	55	82,1%	157	84,4%
	Inconnu	34		12		12		58	
Poids de naissance	<2500 g	18	24,0%	4	9,8%	10	15,6%	32	17,8%
	≥ 2500 g	57	76,0%	37	90,2%	54	84,4%	148	82,2%
	Inconnu	37		12		15		64	
<b>Scolarisation et prise en charge</b>									
Scolarisation	Ecole Ordinaire	43	39,1%	25	47,2%	32	41,0%	100	41,5%
	Etablissement spécialisé	38	34,5%	16	30,2%	19	24,4%	73	30,3%
	CLIS	25	22,7%	12	22,6%	26	33,3%	63	26,1%
	Aucune	4	3,6%	0	0,0%	1	1,3%	5	2,1%
	Inconnu	2		0		1			
Prise en charge	Etablissement médico-éducatif	21	19,8%	10	20,4%	19	25,0%	50	21,6%
	Etablissement sanitaire	35	33,0%	15	30,6%	18	23,7%	68	29,4%
	SESSAD	20	18,9%	10	20,4%	13	17,1%	43	18,6%
	Prise en charge libérale	29	27,4%	14	28,6%	26	34,2%	69	29,9%
	Aucune	1	0,9%	0	0%	0	0%	1	0,4%
	Inconnu	6		4		3		13	



**IMG et Mort-Nés**

N° Base

Date d'événement :

Sexe :

Maternité de naissance : .....

Nom Prénom de l'enfant : .....

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

Prénom de la mère : .....

Date de naissance de la mère:

Age de la mère :

Commune de Résidence: ..... Canton  Département

**IMG et Mort-Nés**

N° Base:

Date de recueil :   
     Date événement :

Sexe : 
     Maternité de naissance :

Age mère : 
     Poids mère : 
     Taille mère :

Canton 
     Département

Sources de Données	Code	Dpt	Code	Dpt
	<input style="width: 60px;" type="text"/>	<input style="width: 20px;" type="text"/>	<input style="width: 60px;" type="text"/>	<input style="width: 20px;" type="text"/>
	<input style="width: 60px;" type="text"/>	<input style="width: 20px;" type="text"/>	<input style="width: 60px;" type="text"/>	<input style="width: 20px;" type="text"/>

**Socio-démographie :** Profession du père : .....

Profession de la mère : .....

**Grossesse**

DDR   
     Age gestationnel

DDG   
     Parité

Grossesse **spontanée** 
     **fiv** 
     **induite**

Grossesse **unique** 
     **jumeau 1** 
     **jumeau 2** 
     **autre**

Début de Travail **spontané** 
     **provoqué** 
     **césar avant W**

Naissance par **voie haute** 
     **voie basse**

Poids 
     Taille 
     RCIU AUDIPOG

**Etat:**

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

Refus autopsie 
     Autopsie 
     Placenta 
     Catégorie

Résultat des examens : .....

.....

.....

Code CIM

**Motif de l'événement**

Diagnostic prénatal ou à la naissance :

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

Observations :

.....

.....

.....

Version du 04/01/2010



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-DEMOGRAPHIE :**

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

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

## HUITIÈME ANNÉE DE VIE

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

### SOCIO-DÉMOGRAPHIE :

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

Médecin (s) suivant l'enfant : -----

### SOURCES DE DONNÉES:

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

### PERINATALITÉ :

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

### HANDICAP:

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

Version du 10/02/09 validée

Déficience Principale:  Autres déficiences

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

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES

Autonomie motrice: Seul  Aide  Fauteuil Roulant  Aucune

Si CP oui GMFCS  BMFMF

Si CP non Rééducation permanente  Appareillage permanent

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

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES

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

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES

Niveau de développement intellectuel : Intestable / Non testé / Testé Date du test: .....

Type de test : .....

Résultat : .....

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

Diagnostic : .....

Code CIM  Code CDES  Code CIM  Code CDES

Version du 10/02/09 validée



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

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

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

Correction: Rééducation / Orthophonie / Prothèse / Implant

**5/Comitativité:** OUI / NON

**Diagnostic :** .....

Code CIM

Code CDES

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

**Diagnostic :** .....

Code CIM

Code CDES

**Autres informations :**

**Malformation :** OUI / NON

Si Oui, précisez :

1/ .....

2/ .....

3/ .....

Version du 10/02/09 validée

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

**Etiologie connue :** OUI  NON  ??  Suspectée

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

**Antécédents Familiaux :** OUI  NON  Inconnu

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

**PRISE EN CHARGE :**

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

**Lieu de scolarisation :**

- Ecole ordinaire, Classes spécialisée, Etablissement spécialisé :

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

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

**Prise en charge spécialisée :**

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

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

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

**IMAGERIE:** OUI  NON  ??

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

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

-----  
-----

Version du 10/02/09 validée



*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