
Rapport d'activité 2012

**Enfants avec déficience sévère –
génération 2003**

Mortinatalité – données 2011

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



EDITORIAL

Dans le rapport annuel 2004 du RHEOP, j'avais le plaisir, et la fierté aussi, de cosigner avec Christine Gomes et Agnès Lacassis-Decosal le 1^{er} éditorial annonçant l'entrée de la Savoie et de la Haute-Savoie dans l'aire de recrutement du RHEOP jusque là limitée à l'Isère. Avec un bassin de population d'environ 2400000 habitants et plus de 30000 naissances annuelles, le registre allait doubler à partir de 2005 la puissance statistique de ses données. Reposant désormais sur des bases sociologiques, géographiques et démographiques élargies, les données du RHEOP peuvent aujourd'hui prétendre à être quasiment représentatives de la société française en général. Quiconque en France souhaite connaître aujourd'hui la prévalence, ou les répartitions étiologiques reconnues ou supposées d'un handicap grave, ou les besoins prévisibles en structures d'accueil pour ces situations de handicap, ou diverses pratiques obstétricales relevant de l'observatoire périnatal, ou toute autre question sur telle ou telle catégorie de handicap, peut le faire de façon fiable en s'appuyant sur les données colligées par le RHEOP dans l'Arc Alpin. De fait, année après année, le RHEOP reçoit des demandes d'études dans divers domaines (plan autisme, étude SPARCLE sur les paralysies cérébrales, étude sur les déficiences intellectuelles légères...). Dans la plupart des cas, le RHEOP peut y répondre. C'est notre fierté. C'est également notre mission, puisque le RHEOP vit des subventions qu'il reçoit d'une part de l'INSERM et de l'INVS sur le plan national, et d'autre part des Conseil Généraux de nos 3 départements.

C'est donc aujourd'hui le 22^{ème} rapport annuel du RHEOP depuis sa création en 1999, et le 9^{ème} depuis son élargissement à l'Arc Alpin. C'est aussi le dernier que je signe, puisque

d'autres plus jeunes sont appelés à représenter la Savoie au RHEOP. Observateur fidèle et attentif des travaux du RHEOP depuis 9 ans, il m'est donc permis aujourd'hui de prendre un peu de recul et de donner quelques réflexions personnelles sur le fonctionnement, les missions et les objectifs du RHEOP. Je me limiterai à 4 points qui me paraissent essentiels, ou qui m'ont particulièrement marqué :

1- Ma 1^{ère} réflexion concerne l'exceptionnelle qualité du travail du RHEOP. J'ai toujours été impressionné par la recherche obstinée de l'exhaustivité et de la fiabilité des données. Faut-il rappeler que le recueil des informations ne repose pas, comme d'autres registres, sur des fiches transmises ? Ce sont des enquêteurs qui vont sur place aux sources les plus fiables et qui constituent le corpus de travail. En 9 ans plusieurs enquêtrices se sont naturellement succédées sur l'Isère et les Savoie, et je rends hommage à leur travail. A plusieurs reprises, butant sur quelque dossier difficile, et soucieux de le classer correctement, certaines ont bien voulu m'interroger directement préférant une concertation collective plutôt qu'un choix solitaire incertain. Nul étonnement donc que cette vocation de qualité se traduise par le nombre et la pertinence des interventions scientifiques du RHEOP : Sur le dernier rapport d'activité, j'ai compté pas moins de 7 publications de portée internationale, 8 communications et 3 rapports importants signés par l'un ou l'autre des « acteurs » du RHEOP...Belle reconnaissance !

2- Ma 2^{ème} réflexion est une interrogation. Je la partage avec de nombreux observateurs de la vie médico-sociale de notre société. Malgré les progrès de la science médicale, malgré les nombreux et sourcilleux dépistages anténataux des malformations et maladies fœtales, malgré le nombre croissant des interruptions médicales de grossesse,

malgré la vigilance des sages-femmes et obstétriciens surveillant les grossesses par tous les moyens possibles, malgré les prouesses des réanimations néonatales et les soins de plus en plus complexes aux prématurés... année après année, le nombre des enfants handicapés ne diminue pas, ou pas de façon significative, voire augmente. Les données du RHEOP sont hélas là pour le prouver. Et déjà dans l'éditorial 2009, Pierre-Simon Jouk s'en alarmait. Les CAMSP, les SESSAD, et autres structures de soins et d'accueil aux enfants handicapés constatent la saturation de leurs effectifs et sont contraints de faire des listes d'attente mal acceptées par les familles en souffrance.... C'est une source d'étonnement pour beaucoup des décideurs de la société civile ou politique. « *Tous ces efforts, tout cet argent dépensé en vain !* », s'étonnent-ils ! Et ils nous interrogent : Pourquoi ? Il y a bien sûr l'augmentation du nombre des enfants prématurés, l'augmentation des aides médicales à la procréation, l'élévation continue de l'âge moyen maternel.... Et Thierry Débillon dans l'éditorial 2010 s'étonnait du nombre considérable (environ 30%) des morts fœtales ou des décès per-partum relevant d'une origine « inconnue » ; et j'ajouterai un même pourcentage de causes inconnues pour les retards mentaux de l'enfant. Existe-t-il d'autres facteurs à identifier : sociologiques, environnementaux, médicaux ? Ce serait un enjeu de recherche des années à venir ; et en tout cas un enjeu majeur de société. Et si l'on devait ne garder qu'une seule et unique raison pour justifier l'existence du RHEOP, ce serait celle-ci.

3- Ma 3^{ème} réflexion : C'est l'alchimie difficile des chiffres et de l'humain, mais une alchimie réussie au RHEOP. J'ai toujours été de ceux qui ont été un peu brouillés avec les chiffres, de ceux qui pensent qu'il y a autant de science que d'art dans l'exercice de la médecine. En ce début de siècle c'est sans

doute une erreur, mais c'est ainsi... Arrivant au RHEOP, j'aurai pu me sentir mal à l'aise dans une équipe rompue aux exigences contraignantes de l'épidémiologie et de la statistique. Il est vrai que l'objectivité aride des chiffres permet seule d'asseoir une réalité scientifique. Et nul ne doit s'en écarter. Mais derrière les chiffres, se cachent des familles en souffrance, des enfants en quête d'une meilleure qualité de vie, des professionnels soucieux de chercher des orientations ou des cadres de vie adaptés aux mille facettes du handicap, des hommes qui se battent pour que soit reconnue l'égalité de tous, même les plus handicapés. Eh bien, je dois témoigner avoir trouvé au RHEOP une équipe inconditionnellement attentive à ces problèmes, consciente que son travail doit in fine tendre à un mieux-être de tous, et manifestant tant que faire se peut une véritable tendresse avec les enfants handicapés et leurs familles. Sur ce point aussi, je rends hommage à tous ceux que j'ai côtoyés au RHEOP depuis 9 ans.

4- Ma 4^{ème} réflexion porte sur l'étude (en cours de réalisation avec le CHU de Grenoble) des enfants porteurs de déficience intellectuelle légère (DIL). C'est un projet ambitieux et exaltant, d'une utilité considérable, mais ô combien difficile. Ici, la déficience n'est pas toujours évidente ; le repérage est complexe ; les tests de mesure ne sont pas forcément consensuels... Et au contraire des déficiences intellectuelles sévères (QI<50) que connaît bien le RHEOP, et qui touchent des enfants à l'évidence porteurs d'une pathologie vraie qu'elle soit organique ou psychique, il s'agit ici d'une population très différente, très hétérogène, parfois en limite de la normalité et de la pathologie. Il s'agit d'explorer des causes sociales ou environnementales, des expositions à l'alcool ou à la pauvreté, des désordres familiaux, des carences affectives ou éducatives, des troubles comportementaux. Il y a des enfants

porteurs de troubles dits des « apprentissages » (les dyslexiques, les dyspraxiques...) dont on sait que certains (ou beaucoup ?) ont des niveaux intellectuels limites.... Les contours des enfants à inclure sont difficiles à cerner. Et pourtant, ces enfants méritent d'être mieux connus. Il est absolument nécessaire qu'ils soient aidés (et avec des moyens importants) si on veut éviter qu'ils ne se « débilisent » dans une pathologie fixée. Encore faut-il connaître combien ils sont, quelle est l'origine de leur déficience, quels sont leurs besoins spécifiques, quel espoir ont-ils de s'intégrer dans une structure scolaire normale, quelle sera plus tard leur place dans la Société ? Ce sont aujourd'hui des questions sans réponse. Et c'est l'honneur du

RHEOP est de tenter d'y répondre. Rarement mission plus utile ne lui a été confiée. Gageons que malgré les difficultés, il a su y répondre au moins en partie.

C'est ainsi que depuis 22 ans le RHEOP poursuit inlassablement sa mission, porté à la fois par une rigueur scientifique sans défaut et par un solide engagement éthique. Je quitte ma place au CA du RHEOP avec le regret de quitter une maison à qui j'ai espéré avoir donné un peu de mon cœur et de mon temps, mais qui m'a tant donné. Que chacun en soit remercié.

Michel Bovier-Lapierre

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
- les services 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.....	8
Organisation du recueil de données.....	8
Sources	8
Observatoire Périnatal	9
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>Exhaustivité Observatoire</i>	16
<i>Exhaustivité Handicap</i>	17
Export.....	17
Analyse des données	18
Dénominateurs utilisés.....	18
Prévalence	18
Caractéristiques des cas.....	18
Observatoire.....	18
Handicap.....	18
Diffusion des résultats	18
Résultats Mortinatalité 2011 et Handicap 2003	18
La mortinatalité.....	19
Taux de mortinatalité.....	19
Causes probables de décès.....	20
Les interruptions médicales de grossesse.....	22

Fréquence des IMG	22
Motifs des IMG	23
Le Handicap.....	23
Partie I : Données par enfant.....	23
<i>Lieu de naissance</i>	23
<i>Prévalences</i>	24
Partie II : Données par type de déficience.....	24
<i>Données périnatales</i>	25
<i>Etiologies des déficiences sévères</i>	25
<i>Scolarisation</i>	26
<i>Prise en charge médico-éducative</i>	26
<i>Tendances</i>	29
Réalisations 2012.....	30
Evolution de la base de données sous 4D.....	30
Analyse CS8/collaborations à exploitation CS8	30
Etude de l'exhaustivité du recueil de l'Observatoire.....	30
Contrôle qualité sur les CP.....	30
Définition du retard de croissance intra-utérin.....	31
Réflexion sur le codage des pathologies maternelles et fœtales	31
Suivi du taux de remplissage des variables essentielles	31
Travaux des internes en santé publique	32
Requêtes spécifiques.....	33
Etudes et valorisations scientifiques	33
Participation au projet PERISTAT.....	33
Etude DIL.....	34
SCPE-NET (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe).....	35
SPARCLE (Study of Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe)	36
Programme 'PACE for CP' (<i>Perception – Action –Cognition –Environnement pour la Paralysie Cérébrale</i>).....	37
Réponses à des appels d'offres	37
Communications et Publications.....	38
Communications 2012.....	38
Publications 2012.....	39
Thèses encadrées en 2012	40
Rédaction de rapports	40
Perspectives 2013.....	40
Observatoire Périnatal.....	40
Projet REPERE retenu à l'appel d'offres du Programme Hospitalier de Recherche Clinique Interrégional 2012.....	40
Validation de l'utilisation des données du PMSI pour décrire les conditions associées au décès	41
Comparaison mortalité Seine Saint-Denis et RHEOP	41
Handicap.....	42
Evolution de la prévalence du handicap en fonction des indicateurs périnataux associés aux différentes générations.....	42

Rapport entre taux de césarienne et taux de PC	42
Déficiences d'origine post-néonatale.....	42
Handicap rare - CNSA	42
Enquête Handicap-Santé Ménages	43
Annexes.....	44
Tableau de bord Observatoire Périnatal.....	44
Tableau de bord Handicap, génération 2003.....	48
Fiche de recueil Observatoire Périnatal.....	50
Fiches de recueil Handicap.....	53

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 1 217 173 habitants en 2011¹, sur un territoire de 7 431 km², la densité du département de l'Isère est supérieure à celle du territoire français. Chaque année environ 16 000 enfants y naissent (15 739 en 2011). 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 744 695 habitants en 2011¹ et une surface de 4 388 km², a une densité comparable à celle de l'Isère. La Savoie, avec 418 673 habitants en 2011¹ et une surface de 6 028 km², a une densité qui est plus de deux fois plus faible que celles des deux autres départements. En 2011, 9 476 et 4 917 enfants sont nés respectivement dans ces deux départements.

Dans ce rapport d'activité de l'année 2012, 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 2003 ayant atteint leur 8^{ème} anniversaire au cours de l'année 2011 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 2011, pour ces mêmes trois départements
 - o l'évolution des principaux indicateurs au cours des 5 dernières années (2007 à 2011)
- 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,

¹ Source : Insee - Estimations de population à partir du recensement

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 mortalité**, 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 mortalité 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 qui permet de définir correctement la mortalité. Une instruction est parue le 26 octobre 2011 de manière à rappeler aux établissements les modalités d'enregistrement et de codage des mort-nés dans le PMSI (Instruction DGS/DGOS/DREES/MC1/R3/BESC no 2011-403 du 26 octobre 2011, www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2011/11-12/ste_20110012_0100_0076.pdf).

Enregistrement du handicap

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

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

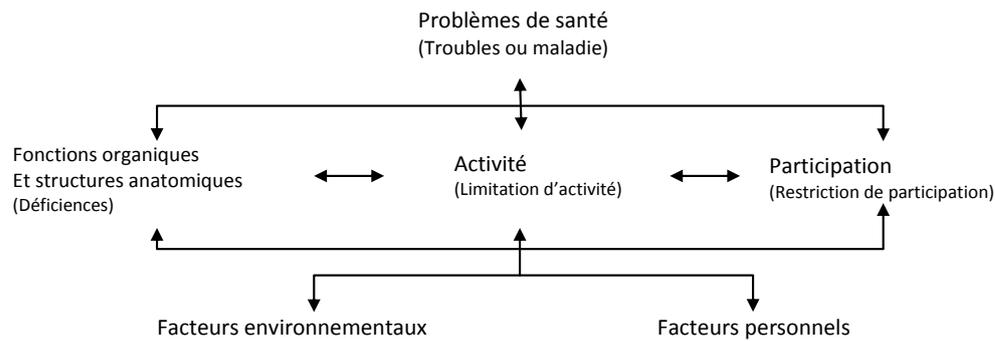


Figure 1 : Interaction entre les composantes de la CIF¹

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 partielle ou totale de la capacité d'accomplir une activité d'une façon ou dans les limites considérées comme normale pour un être humain. Enfin, le troisième niveau, celui de la **restriction**, est le préjudice qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle considéré comme normal compte tenu de l'âge, du sexe et des facteurs socioculturels. Par exemple une leucomalacie périventriculaire (lésion), peut-être responsable d'une tétraparésie (déficience) pouvant entraîner une limitation de la marche (limitation d'activité) et une restriction de l'accès aux transports en commun et à certains métiers (restriction de participation) lorsque ceux-ci ne sont pas adaptés à la limitation d'activité présentée.

Pour des raisons de reproductibilité et d'exhaustivité, l'enregistrement des situations de handicap est restreint 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).

¹ Source : Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé : CIF. Genève, OMS, 2001, p.19.

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 $\geq 22SA^1$ ou poids de naissance $\geq 500g$
- MFIU spontanées², ou décès per partum, ou mort-nés sans précision
- Identifiés à partir des données du 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 PréNatal³ 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, trouble envahissant du développement «TED», intellectuelle ou sensorielle), avoir une Trisomie 21 ou une paralysie cérébrale (ou Cerebral Palsy des anglo-saxons), quelle que soit la sévérité. Les

¹ 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.

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

³ 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.

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^{ème} 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 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>I - Déficience motrice</p> <p>Paralysie cérébrale¹ 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>II - Trouble envahissant du développement</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, F84.9²</p>
<p>III - Déficience intellectuelle</p> <p>Retard mental sévère Trisomie 21</p>	<p>QI < 50 ou retard mental moyen, grave ou profond T21 : tous, avec ou sans déficience intellectuelle sévère</p>
<p>IV - Déficience sensorielle</p> <p>Déficience auditive Déficience visuelle</p>	<p>Perte auditive bilatérale > 70 décibels avant correction Acuité visuelle du meilleur œil < 3/10 après correction</p>

CIM-10 : 10^e édition de la classification internationale des maladies, QI : quotient intellectuel

¹ 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).

² 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 ». 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)¹. Cette présentation est employée depuis le bilan d'activité de l'année 2011. Ce choix est également cohérent avec le changement prévu dans les nouvelles éditions CIM-11 et DSM-V.

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 pour une part de personnel en contrat à durée indéterminée :

- 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 60%
- 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 13)
- Et d'autre part une chargée d'étude en CDD avec un temps moyen variable au cours de l'année écoulée de 55%

Au total, enquêteurs compris, l'équipe est donc composée de 9 personnes pour un total de 4,95 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 2012 figurent ci-dessous dans le Tableau 2.

¹ Armstrong, DD. Neuropathology of Rett syndrome. *J Child Neurol.* 2005, 20(9):747-753.

Tableau 2 : Compositions des instances et dates de réunion en 2012

Instances	Dates de réunion (Nombre de participants)
<p style="text-align: center;">BUREAU</p> <ul style="list-style-type: none"> • 2 co-présidents : Pr. Pierre Simon Jouk, généticien, Pr. Thierry Debillon néonatalogue • 1 vice président Isère : Pr. Claude Racinet, gynécologue-obstétricien • 1 vice président Savoie : Dr. Michel Bovier-Lapierre, pédiatre • 1 vice président Haute Savoie : Dr. Pierre Arnould, gynécologue-obstétricien • 1 secrétaire général : Dr. Christine Cans, épidémiologiste • 1 trésorier : Dr. Jean-François Peresse, gynécologue-obstétricien • 1 trésorier adjoint : Dr. Pascale Hoffmann, gynécologue-obstétricien • 4 membres actifs : Dr. Marc Althuser, échographiste, Dr. Jean-Louis Guillon, pédiatre, Dr. Hervé Testard, pédiatre, Dr. Frédérique Legrand pédopsychiatre. 	<ul style="list-style-type: none"> • 17 janvier (5 participants) • 20 mars (8 participants) • 3 juillet (6 participants) • 18 septembre (6 participants) • 12 novembre (5 participants)
<p style="text-align: center;">CONSEIL D'ADMINISTRATION</p> <ul style="list-style-type: none"> • Membres du bureau • Les présidents du conseil de l'ordre des médecins de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leurs représentants • Les présidents des conseils généraux de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leurs représentants • Le président du Conseil Régional ou son représentant • Les préfets de l'Isère, de la Savoie et la Haute-Savoie ou leurs représentants • Le doyen de la faculté de médecine de Grenoble ou son représentant • L'inspecteur d'académie des trois départements ou son représentant • Un représentant des Caisses Primaires d'Assurance Maladie des trois départements • Le Directeur Général du Centre Hospitalier Régional Universitaire de Grenoble ou son représentant • Le Directeur Général du Centre Hospitalier de Chambéry ou son représentant Le Directeur Général du Centre Hospitalier d'Annecy ou son représentant • Un représentant de l'Office Départemental pour les Personnes Handicapées de l'Isère • Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Savoie • Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Haute-Savoie • Le président du réseau périnatal en Isère ou son représentant • Le président du réseau périnatal des deux Savoie ou son représentant • Un représentant du réseau périnatal Aurore 	<ul style="list-style-type: none"> • 24 avril (9 participants) • 18 décembre (27 participants)
<p style="text-align: center;">ASSEMBLEE GENERALE EXTRAORDINAIRE</p> <p style="text-align: center;">ASSEMBLEE GENERALE ORDINAIRE</p> <ul style="list-style-type: none"> • Membres du conseil d'administration • Membres du comité scientifique et technique • Le commissaire aux comptes • Les sources de données • Membres de l'équipe 	<ul style="list-style-type: none"> • 16 février (22 membres) • 18 décembre (27 participants)

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 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 2012

Dates de réunion	Comité technique	Séances de bibliographie	
	Thèmes traités	Dates de réunion	Nombre d'articles présentés
22 mai	<ul style="list-style-type: none">• Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère : prévalence et caractéristiques étiologiques• Travail sur les enfants avec Paralysie Cérébrale et facteurs périnataux• Dans quelle proportion la paralysie cérébrale infantile peut-elle être liée à une asphyxie fœtale aiguë per-partum ?• Réanimation et/ou encéphalopathie néonatales et conséquences sur les fonctions cérébrales non motrices.	17 janvier	• 2
23 octobre		26 juin	• 2

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 de notification** : c'est une source qui permet d'identifier les événements à inclure (qui « fournit » les cas) et qui, en général, détient les principales informations concernant l'évènement. Pour être considéré comme source principale, l'établissement (ou l'institution ou l'organisation) doit fournir des listes ou permettre de repérer des cas de façon systématique.
- **Source d'information** : C'est une source qui permet de compléter ou 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, 169 déplacements dans les différentes sources ont été réalisés dans l'année 2012 :

- Pour l'observatoire, le nombre de déplacements effectués s'élève à 67 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 102, dont 86 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 l'issue de la grossesse.

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

Tableau 4 : sources de données par département et activités (suite)

<p>Haute-Savoie</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Maternités - CH région d'Annecy - Clinique Générale Annecy - CHI Annemasse-Bonneville - Polyclinique de Savoie Annemasse - CHI des Hôpitaux du Mont-Blanc Sallanches - CH Sud Léman Valserine Saint Julien en Genevois - CHI du Léman Thonon les Bains 	<ul style="list-style-type: none"> • Laboratoire d'anatomo-pathologie des Dr Kermanac'h, Dussere, Feutry, Istier et Cruel Argonnay • DIM Clinique Générale Annecy, CH Annecy, Thonon les Bains, Saint Julien en Genevois 	<ul style="list-style-type: none"> • MDPH d'Annecy • Services de pédiatrie des CH d'Annecy, Annemasse-Bonneville, Sallanches, St Julien en Genevois, Thonon les Bains • Secteurs de Psychiatrie Infanto-Juvenile : Inter-secteurs d'Annecy, Annemasse, Thonon les Bains, Sallanches 	<ul style="list-style-type: none"> • Services de néonatalogie des CH d'Annecy, Annemasse-Bonneville, Sallanches, Thonon les Bains • CAMSP d'Annecy, Sallanches, Annemasse, Thonon
<p>Rhône</p>		<ul style="list-style-type: none"> • CPDPN de Lyon 		<ul style="list-style-type: none"> • Services de néonatalogie des HCL Hôpitaux Nord (Croix Rousse) et Est (HFME)
<p>Drôme</p>				<ul style="list-style-type: none"> • Service de néonatalogie du CH de Romans • CAMSP de Romans

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 de notification 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 d'information 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 2012, l'équipe d'enquêtrices était de 3 pour un temps de travail total équivalent à 1,25 ETP.

Deux enquêtrices (enquêtrices 1 et 3) interviennent dans les 3 départements et ont en charge les 2 domaines du handicap et de la mortalité. La troisième enquêtrice (enquêtrice 2) n'intervient qu'en Isère et sur la mortalité. Les enquêtrices 1 et 3 ont une activité partagée entre les 3 structures que sont RHEOP, RP2S et REMERA.

Ce partage d'activité est organisé de la manière suivante :

- Le temps de travail consacré au RP2S est considéré comme mineur.
- D'autre part le recueil de données pour REMERA réalisé par les enquêtrices 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 évènements 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 1	Enq 1		Enq 1	0,35 ETP	0
	Enq 2		Enq 2		Enq 2	0,20 ETP	
Savoie	Enq 3	Enq 3	Enq 3	Enq 3	Enq 3	0,40 ETP	0
Haute Savoie	Enq 1	Enq 1	Enq 1	Enq 1		0,25 ETP	
	Enq 3		Enq 3			Enq 3	
Rhône	Enq REMERA		Enq REMERA		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^{ère} 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 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. 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, 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
Pathologie maternelle	<ul style="list-style-type: none"> • Diabète • Pathologie thyroïdienne • HTA essentielle • Lupus • SAPL • Cholestase gravidique • Usage des drogues • Pathologie utérus (antécédent de rupture utérine, malformations, cloisons) • Autres 	Anomalie morphologique	<ul style="list-style-type: none"> • Anomalies du système nerveux central • Anomalies cardiovasculaires • Malformations du système ostéoarticulaire • Anomalies de l'appareil urinaire • Anomalies de la face, de l'œil, de l'oreille et du cou • Syndrome polymalformatif • Syndromes malformatifs spécifiques • Autres malformations congénitales
Cause vasculo-placentaire	<ul style="list-style-type: none"> • Hématome rétro placentaire • DPPNI • Toxémie, prééclampsie, éclampsie, HELLP syndrome • Hémorragie foeto- maternelle • Placenta praevia et autres anomalies d'insertion placentaire 	Cause fœtale	<ul style="list-style-type: none"> • Causes annexielles • Maladies génétiques héréditaires • Anasarques foeto-placentaires • Infections materno-fœtales • Hygroma kystique
Pathologie des annexes	<ul style="list-style-type: none"> • Cordon (procidence, circulaire, insertion vélamenteuse, ...) • Liquide amniotique (oligoamnios, hydramnios, rupture des membranes isolée si >24h, ...) 	Anomalie chromosomique	<ul style="list-style-type: none"> • Autosomique (T13, T18, T21, autres) • Gonosomique (Syndromes de Turner, de Klinefelter)
Infection	<ul style="list-style-type: none"> • Chorioamniotite • Séroconversion CMV, toxoplasmose • Fœtus avec pneumonie infectieuse • Autres pathologies fœtales infectieuses 	Cause maternelle	<ul style="list-style-type: none"> • Pathologie psychiatrique sévère ou contexte psychosocial grave • Maladies viscérales • Prééclampsie, éclampsie
Pathologie fœtale	<ul style="list-style-type: none"> • Anomalie congénitale • Anasarque non immun • Alloimmunisation • Syndrome transfuseur transfusé • Dépassement de terme 		
Inconnue	<ul style="list-style-type: none"> • Inconnue • Inconnue par manque d'information • Inconnue malgré cause probable 		
Autres	<ul style="list-style-type: none"> • Traumatisme • MAP • Souffrance fœtale aigue 		

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.

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

Déficience motrice > TED > déficience intellectuelle > déficience sensorielle

Exemples:

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

Saisie des informations

L'ensemble des fiches sont saisies par les assistantes sur 2 fichiers distincts, l'un administratif (nominatif) et l'autre médical, se trouvant sur deux ordinateurs différents. Le fichier nominatif est essentiel à la recherche de doublons et au repérage des numéros d'inclusion de dossiers à compléter secondairement. Des contrôles à la saisie sont 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 MDA de l'Isère, la MDPH de la Savoie ou de la Haute-Savoie, ou le RHEOP. Pour l'année 2003, le taux de refus était de 3% en Isère, et de 1% dans chacun des départements de la Savoie et de la Haute-Savoie.

Contrôle qualité

Des contrôles qualité sont réalisés annuellement. Ces procédures permettent de corriger ou compléter durant l'année N les données de l'année N-1 à N-2.

Ces contrôles sont 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.

Exhaustivité Observatoire

La source principale de repérage des cas est la maternité qui représente 84% des cas.

Chaque année, le croisement des IMG recensées par les CPDPN des Hospices Civils de Lyon permet d'identifier les IMG prises en charge hors des départements de domiciliation, dans le département du Rhône (Tableau 7). Elles étaient au nombre de 22 en 2011. Vingt-trois IMG ont été recensées grâce aux données du CPDPN de Grenoble, dont 11 prises en charge au CHU de Grenoble. Seules les 12 restantes peuvent être considérées comme le gain lié à ce contrôle.

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. En 2011, 6 cas au total ont été identifiés grâce à ces sources.

Tableau 7 : Source d'identification des cas de l'Observatoire en 2011

	Source d'identification des cas									
	Maternité		CPDPN*		Laboratoire d'anatomopathologie		Laboratoire de cytogénétique		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Morts fœtales	101	98%	0	0%	2	2%	0	0%	103	100%
IMG	211	78%	55	20%	3	1%	1	0%	270	100%
Total	312	84%	55	15%	5	1%	1	0%	373	100%

* Identification par les CPDPN des Hospices Civils de Lyon (n=22), et de Grenoble (n=23)

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.

Au total, le nombre de sources utilisées pour compléter l'ensemble des informations du registre varie de 1 à 4 (Tableau 8). Il est en moyenne de 1,6 par cas. La différence observée entre IMG et morts fœtales est liée à l'utilisation très fréquente des données des CPDPN pour les IMG.

Tableau 8 : Nombre de sources utilisées pour compléter le recueil de données en 2011

	Nombre de sources									Total	
	1		2		3		4		Nb moyen		
	n	%	n	%	n	%	n	%		n	%
Morts fœtales	95	92%	8	8%	0	0%	0	0%	1,1	103	100%
IMG	104	39%	128	47%	32	12%	6	2%	1,8	270	100%
Total	199	53%	136	36%	32	9%	6	2%	1,6	373	100%

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 2003, le nombre moyen de sources par enfant s'élève à 1,6 pour l'Isère, à 1,4 pour la Savoie et à 1,1 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 2011 et Handicap 2003

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 2011 pour l'Observatoire et de la génération 2003 pour le Handicap.

La mortinatalité

Taux de mortinatalité

Le taux de mortinatalité totale est passé de 8,2 à 7,3‰ de 2007 à 2011 (Tableau 9). Cette tendance à la diminution ces 5 dernières années est liée à l'évolution de la mortinatalité spontanée, la mortinatalité induite étant stable aux alentours de 4‰.

Les taux par département peuvent différer de 1 à 2‰ selon les années, mais ils ne peuvent être comparés compte tenu des faibles effectifs sous-jacents (Figure 2).

La répartition des morts fœtales et IMG par âge gestationnel est sensiblement différente (Figure 3). Parmi les IMG, 2% seulement sont réalisées à terme contre 23% parmi les morts fœtales spontanées. Les décès survenant entre 22 et 25 semaines représentent 53% des IMG et seulement 40% des morts fœtales.

Tableau 9 : Mortinatalité spontanée, induite*, et totale, dans les 3 départements, de 2007 à 2011

Année	Naissances totales	Mortinatalité (n)			Mortinatalité pour 1000 naissances (‰)					
		Spontanée	Induite	Totale	Spontanée	IC 95%	Induite	IC 95%	Totale	IC 95%
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	[3,0-4,4]	4,1	[3,4-4,8]	7,8	[6,8-8,8]
2009	30050	116	105	221	3,9	[3,2-4,6]	3,5	[2,8-4,2]	7,4	[6,4-8,3]
2010	30731	108	125	233	3,5	[2,9-4,2]	4,1	[3,4-4,8]	7,6	[6,6-8,6]
2011	30132	103	118	221	3,4	[2,8-4,1]	3,9	[3,2-4,6]	7,3	[6,4-8,3]

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

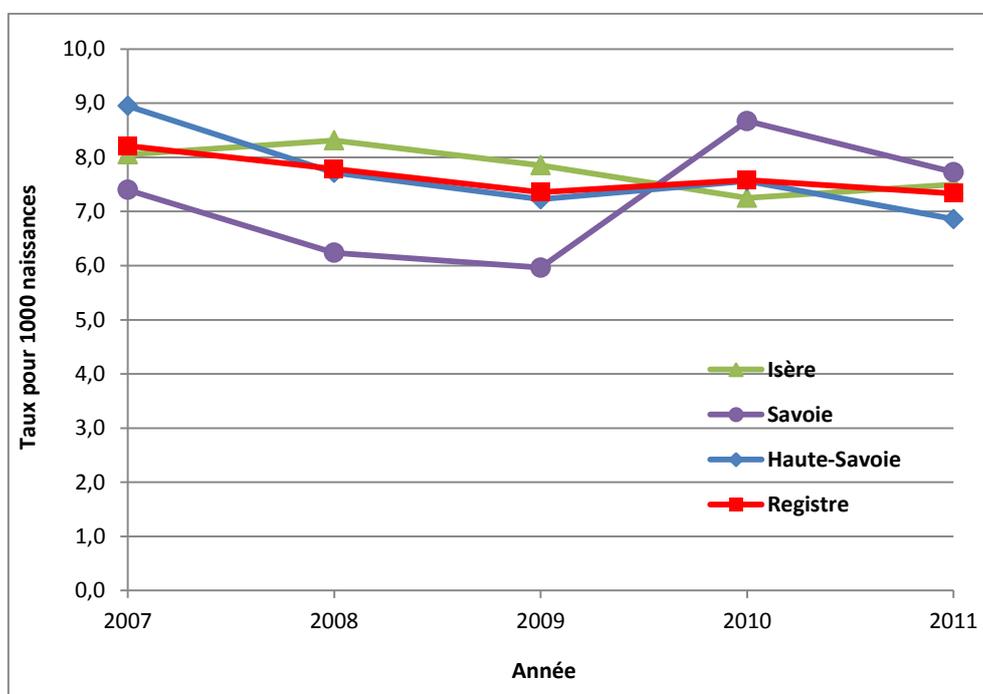


Figure 2 : Evolution de la mortinatalité totale en Isère, Savoie et Haute-Savoie de 2007 à 2011

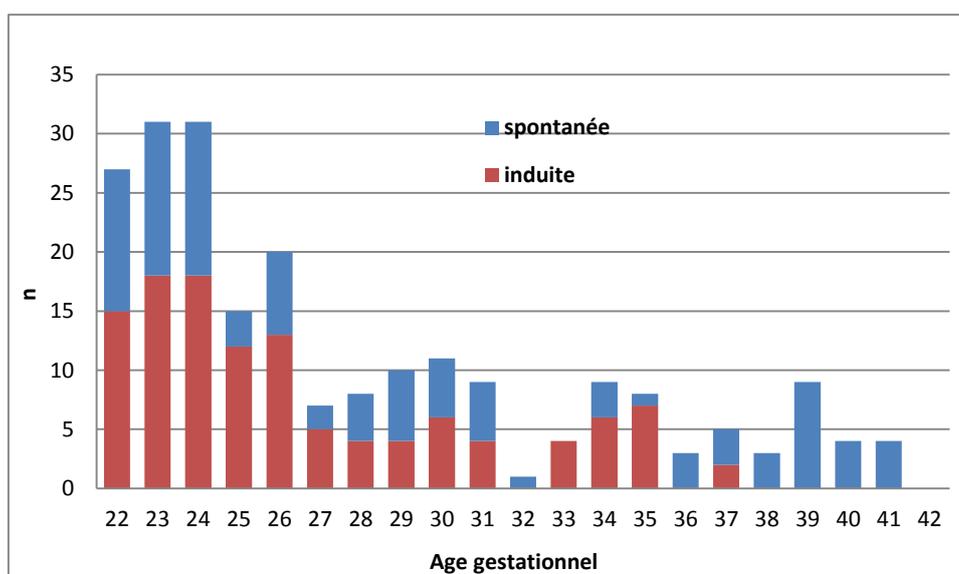


Figure 3 : Répartition de la mortinatalité spontanée et induite par âge gestationnel dans les 3 départements en 2011

Causes probables de décès

Le choix d'une cause probable de décès par les professionnels du registre est difficile, et 46% des morts fœtales restent inexpliquées (Tableau 10). Les pathologies vasculo-placentaires et les anomalies fœtales constitutionnelles représentent environ 30% des cas.

Le recours à la classification RECODE des conditions associées au décès réduit la proportion des situations inexpliquées à 16%. Cette classification hiérarchique associe la mort fœtale à des pathologies fœtales et annexielles (cordon, placenta et liquide amniotique) dans respectivement 19 et 47% des cas. Les anomalies placentaires sont retenues dans 25% des morts fœtales. Le retard de croissance intra-utérin est la condition sélectionnée dans 13% des cas.

Tableau 10 : Causes probables de MFIU, DPP et mort-nés autres (sans précision) dans les 3 départements réunis en 2011

Causes probables	MFIU		DPP		Autres		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	10	11,8	1	11,1	2	22,2	13	12,6
Autres Causes	5	5,9	1	11,1	2	22,2	8	7,8
Pathologie des Annexes	12	14,1	1	11,1	4	44,4	17	16,5
Anomalie Foetale Constitutionnelle	4	4,7	1	11,1	0	0,0	5	4,9
Cause Infectieuse	2	2,4	5	55,6	0	0,0	7	6,8
Pathologie Maternelle	6	7,1	0	0,0	0	0,0	6	5,8
Inconnue	46	54,1	0	0,0	1	11,1	47	45,6
Total	85	100,0	9	100,0	9	100,0	103	100,0

Tableau 11 : Conditions associées à la mortalité spontanée selon la classification RECODE de 2007 à 2011 dans l'ensemble des 3 départements

		2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	Total	
Fœtus	Anomalies congénitales léthales	20	12	20	16	23	16	9	116	14%
	Infection	9	3	3	3	4	2	5	29	3%
	Œdème anasarque non auto-immun	4	2		1	1	1		9	1%
	Iso-immunisation								0	0%
	Hémorragie foeto-maternelle	2			3	1		1	7	1%
	Syndrôme transfuseur-transfusé								0	0%
		35	17	23	23	29	19	15	161	19%
Cordon ombilical	Prolapsus		3						3	0%
	Circulaire serré, nœud	8	10	19	14	13	4	6	74	9%
	Insertion vélamenteuse								0	0%
	Autres	1	1	2	1	2	3	4	14	2%
		9	14	21	15	15	7	10	91	11%
Placenta	Décollement placentaire	19	18	11	9	14	13	8	92	11%
	Placenta praevia				1				1	0%
	Vasa praevia	1	1	1	1				4	0%
	Insuffisance placentaire	18	11	12	9	12	11	13	86	10%
	Autres	5	6	9	4	3	8	5	40	5%
		43	36	33	24	29	32	26	223	27%
Liquide amniotique	Chorioamnionite	10	8	5	4	6	3	6	42	5%
	Oligohydramnios	2	3	4	4	3	5	1	22	3%
	Polyhydramnios	1	1	1	2	2	1	4	12	1%
	Autres	2		3	1	1			7	1%
		15	12	13	11	12	9	11	83	10%
Uterus	Rupture utérine								0	0%
	Autres			1	1	2	2		6	1%
		0	0	1	1	2	2	0	6	1%
Mère	Diabète								0	0%
	Pathologie thyroïdienne								0	0%
	HTA préexistante								0	0%
	HTA gestationnelle				1				1	0%
	Lupus ou SAL								0	0%
	Cholestase	1					1		2	0%
	Usage de substances								0	0%
	Autres	2	1	1	3	4	1	3	15	2%
		3	1	1	4	4	2	3	18	2%
Intrapartum	Asphyxie	5	3	2	1	2	2	2	17	2%
	Traumatisme obstétrical			1		1			2	0%
		5	3	3	1	3	2	2	19	2%
Trauma	Traumatisme externe	1							1	0%
	Geste iatrogénique								0	0%
		1	0	0	0	0	0	0	1	0%
Retard de croissance intra-utérin		19	17	19	12	9	17	16	109	13%
Non classés	Absence de condition pertinente	14	14	16	16	11	16	15	102	12%
	Absence d'information	4	7	3	5	2	2	5	28	3%
		18	21	19	21	13	18	20	130	15%
		148	121	133	112	116	108	103	841	100%

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).

Fréquence des IMG

Les IMG sont réalisées pour 31% d'entre elles au 1^{er} trimestre de la grossesse, et pour 25% entre 15 et 22 semaines (Figure 4). Sept pour cent surviennent à 32 semaines et plus.

Le taux de mortalité induite précédemment cité et calculé parmi les naissances de 22 semaines ou 500g et plus, était de 3,9‰ en 2011, mais si l'on tient compte des IMG précoces avant 22 semaines, le taux d'IMG pour 1000 naissances est de 9,0‰ en 2011 (Tableau 12). Ce taux est assez stable depuis 2007.

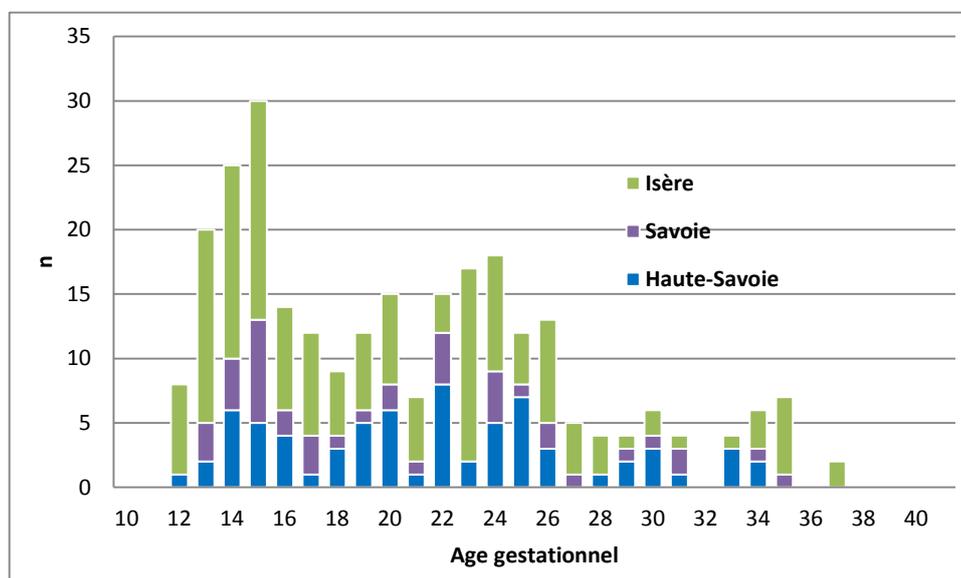


Figure 4 : Répartition par âge gestationnel et département des IMG en 2011

Tableau 12 : Répartition des IMG par groupe d'âge gestationnel et taux pour 1000 naissances* dans les 3 départements de 2007 à 2011

Année	Total	Naissances totales	AG<22		AG≥22		Taux d'IMG pour 1000 naissances ‰ IC 95%
			n	%	n	%	
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	249	30050	144	57,8%	105	42,2%	8,3 [7,3-9,3]
2010	248	30731	123	49,6%	125	50,4%	8,1 [7,1-9,1]
2011	270	30132	152	56,3%	118	43,7%	9,0 [7,9-10,0]

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

Motifs des IMG

Les motifs des IMG sont renseignés sans difficulté. Les anomalies morphologiques et aberrations chromosomiques représentent 37 et 44% des situations. Les pathologies maternelles sont mises en cause dans 5% des cas seulement.

Tableau 13 : motifs des IMG par département en 2011

Motifs	Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Aberration chromosomique	62	40,0%	16	37,2%	22	30,6%	100	37,0%
Anomalie de la morphogénèse	65	41,9%	18	41,9%	37	51,4%	120	44,4%
Cause fœtale	20	12,9%	7	16,3%	8	11,1%	35	13,0%
Cause maternelle	7	4,5%	2	4,7%	5	6,9%	14	5,2%
Autre	1	0,6%	0	0,0%	0	0,0%	1	0,4%
Total	155	100,0%	43	100,0%	72	100,0%	270	100,0%

Le Handicap

Partie I : Données par enfant

Cette première partie concerne les enfants ayant au moins une déficience sévère dans leur 8^{ème} année de vie. Chaque enfant n'y est comptabilisé qu'une seule fois. Le tableau 14 montre la répartition du lieu de naissance par département. Entre un quart à 1/5^{ème} des enfants résidant dans un des 3 départements que le registre couvre, sont nés soit dans un autre département de la région Rhône-Alpes, soit hors région.

Lieu de naissance

Tableau 14 : Répartition du lieu de naissance par département de résidence des enfants avec une déficience sévère dans leur 8^{ème} année de vie, générations 1999 à 2003

Maternité de naissance	Département de résidence dans la 8 ^{ème} année de vie			
	Isère (n=685)	Savoie (n=231)	Haute-Savoie	Total (n=1302)
	%	%	%	%
Isère	61,6	6,9	1,6	34,1
Savoie	0,9	68,8	2,3	13,4
Haute-Savoie	0,7	5,2	72,3	22,7
Rhône-Alpes	16,5	1,7	2,6	9,8
Hors Région	11,2	15,2	20,5	14,7
Inconnue	9,1	2,2	0,8	5,4

Prévalences

Les taux de prévalence de la déficience sévère globale chez les enfants dans leur 8^{ème} année de vie sont comparables entre départements pour les années 1999 à 2003 cumulées (Tableau 15).

Tableau 15 : Taux de prévalence des enfants des générations 1999 à 2003 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^{ème} année de vie

Année de naissance	Nombre d'enfants résidant dans le département			Nombre d'enfants avec au moins une déficience neurosensorielle sévère			Prévalence (pour 1000 enfants résidents)		
	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Isère	Savoie	Haute Savoie	Isère	Savoie	Haute-Savoie
1999	15057	4769	9176	120	48	62	8,0	10,1	6,8
2000	15345	4987	9351	144	40	72	9,4	8,0	7,7
2001	15789	5233	9823	144	40	88	9,1	7,6	9,0
2002	16225	5242	9581	116	53	79	7,1	10,1	8,2
2003	15792	5189	9534	161	50	85	10,2	9,6	8,9
Total	78 208	25 420	47 465	685	231	386	8,8	9,1	8,1
IC95% période							8,1-9,4	8,0-10,3	7,3-9,0

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 1999 à 2003 cumulées (Tableau 16).

Tableau 16 : Taux de prévalence (‰) des déficiences neurosensorielles sévères par type de déficience et par département chez les enfants des générations 1999 à 2003

Type de déficience sévère	Isère			Savoie			Haute Savoie		
	n	‰	IC à 95%	n	‰	IC à 95%	n	‰	IC à 95%
Déficience motrice	196	2,5	[2,2 - 2,9]	58	2,3	[1,7 - 2,9]	107	2,3	[1,9 - 2,7]
<i>dont paralysie cérébrale</i>	107	1,4	[1,1 - 1,7]	29	1,1	[0,8 - 1,6]	75	1,6	[1,2 - 2,0]
Trouble envahissant du développement (TED)	302	3,9	[3,4 - 4,3]	92	3,6	[2,9 - 4,4]	165	3,5	[3,0 - 4,0]
<i>dont autisme typique</i>	48	0,6	[0,5 - 0,8]	18	0,7	[4,2 - 11,2]	43	0,9	[0,7 - 1,2]
Déficience intellectuelle	228	2,9	[2,5 - 3,3]	88	3,5	[2,8 - 4,3]	174	3,7	[3,1 - 4,3]
<i>dont trisomie 21</i>	43	0,5	[0,4 - 0,7]	11	0,4	[0,2 - 0,8]	17	0,4	[0,2 - 0,6]
Déficience sensorielle	82	1,0	[0,8 - 1,3]	38	1,5	[1,1 - 2,0]	48	1,0	[0,7 - 1,3]
<i>dont déficience auditive</i>	43	0,5	[0,4 - 0,7]	22	0,9	[0,5 - 1,3]	32	0,7	[0,4 - 1,0]
<i>dont déficience visuelle</i>	39	0,5	[0,4 - 0,7]	16	0,6	[0,4 - 1,0]	16	0,3	[0,2 - 0,5]

Le Tableau 17 montre les déficiences associées à chaque déficience sévère. Une déficience intellectuelle sévère est le plus souvent accompagnée (dans 53% des cas) d'une autre déficience sévère, tandis que les enfants avec un TED ont seulement dans 23% des cas une autre déficience sévère associée.

Tableau 17 : Nombre d'enfants avec une déficience associée parmi les enfants ayant une déficience sévère des générations 1999 à 2003 pour l'ensemble des 3 départements

Type de déficience sévère	Pas de déficience			Déficience sévère associée								Comitalité	
	Total	sévère associée ¹		motrice		TED		intellectuelle		sensorielle			
		n	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n
Déficience motrice (excl. PC)	150	97	64,7			5	3,3	47	31,3	16	10,7	23	15,3
Paralysie cérébrale (PC)	211	144	68,2			5	2,4	61	28,9	8	3,8	57	27,0
TED ²	559	428	76,6	10	1,8			120	21,5	11	2,0	26	4,7
Déficience intellectuelle (excl. T21)	418	195	46,7	103	24,6	118	28,2			26	6,2	107	25,6
Trisomie 21	72	65	90,3	5	6,9	2	2,8	4	5,6	1	1,4	2	2,8
Déficience auditive	97	76	78,4	9	9,3	7	7,2	12	12,4	2	2,1	3	3,1
Déficience visuelle	71	46	64,8	15	21,1	4	5,6	15	21,1	2	2,8	8	11,3

¹ les enfants avec comitalité peuvent être inclus dans cette colonne

² TED : trouble envahissant du développement

Données périnatales

Pour près de la moitié d'entre eux, les enfants avec une paralysie cérébrale sont nés prématurément, dont 25% « grands prématurés » (<32 SA), tandis que pour les autres déficiences cette proportion est entre 10 et 15% (Tableau 18).

Tableau 18 : Répartition par groupe d'âge gestationnel (exprimé en SA) des enfants des générations 1999 à 2003 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	% ¹	n	% ¹	n	% ¹	n	% ²
Déficience motrice	54	16,9	56	17,6	209	65,5	42	11,6
<i>dont paralysie cérébrale</i>	51	25,8	43	21,7	104	52,5	13	6,2
TED ³	7	1,9	30	8,4	322	89,7	200	35,8
Déficience intellectuelle ⁴	12	2,9	53	12,6	354	84,5	67	13,8
Déficience auditive	4	5,5	7	9,6	62	84,9	24	24,7
Déficience visuelle	3	5,5	4	7,3	48	87,3	16	22,5

¹ % calculé par rapport aux nombres connus

² % calculé par rapport au total

³ TED : trouble envahissant du développement

⁴ incluant toutes les T21

Etiologies des déficiences sévères

Dans le Tableau 19 l'étiologie est donnée uniquement pour la déficience principale qui est définie selon l'ordre hiérarchique suivant : déficience motrice > TED > déficience intellectuelle > déficience sensorielle. Dans 63% des cas, aucune étiologie n'est retrouvée. Parmi les causes connues ou probables, 69% se trouvent dans la période prénatale, 22% en période périnatale et 9% en période post-natale.

Tableau 19 : Période probable à l'origine des déficiences sévères par période et par déficience, pour les générations 1999 à 2003 et pour l'ensemble des 3 départements

	Prénatale	Périnatale	Postnatale	Inconnue ou suspectée	Total
Déficience motrice	126	93	30	112	361
<i>paralysie cérébrale</i>	43	87	13	67	210
Trouble envahissant du développement	27	1	1	513	542
Déficience intellectuelle (excl. T21)	118	3	3	69	193
Déficience sensorielle	43	1	8	73	125
<i>dont déficience auditive</i>	23	0	4	52	79
<i>dont déficience visuelle</i>	20	1	4	21	46
Total	314 (25,7%)	98 (8,0%)	42 (3,4%)	767 (62,8%)	1221

Scolarisation

Dans la Figure 5 (cf. p.28), 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 représentent les effectifs en nombre d'enfants.

Le type de scolarisation varie en fonction de la déficience, mais la présence ou pas d'une déficience associée chez les enfants avec une déficience intellectuelle, sensorielle ou un TED n'a pas de retentissement sur le type de scolarisation.

Prise en charge médico-éducative

Dans la Figure 6 (cf.p.29), 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 représentent les effectifs en nombre d'enfants.

La prise en charge est différente selon la déficience, mais pour les déficiences intellectuelles, sensorielles ou les TED le fait d'avoir une déficience isolée ou associée à une autre déficience n'interfère pas dans la prise en charge.



Figure 5 : 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 1999 à 2003 cumulées

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



Figure 6 : 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 1999 à 2003 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 et autre déficience motrice) et intellectuelle sévère sont globalement restés stables depuis 1980 (Figure 7).

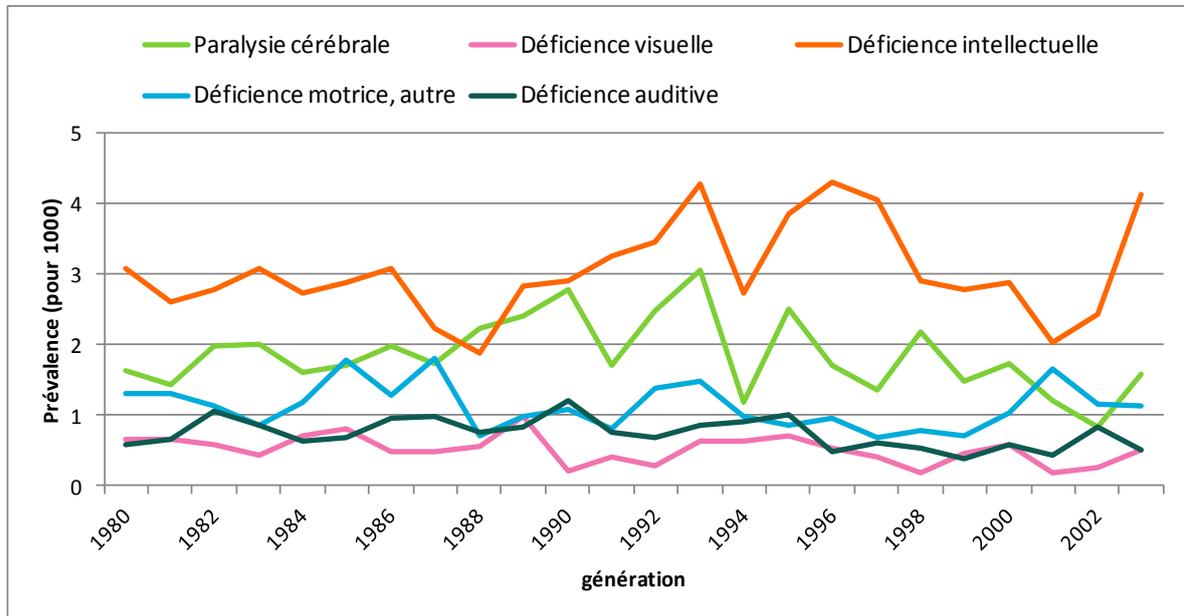


Figure 7 : Courbes de tendance pour chaque déficience sévère, sauf TED, chez les enfants des générations 1980 à 2003 en Isère

Le taux de prévalence des TED a augmenté de façon significative ($p < 0,0001$) en Isère depuis 1980, ainsi que les sous-groupes autisme typique ($p < 0,0001$), autisme atypique ($p = 0,01$) et autre TED ($p = 0,001$) (Figure 8).

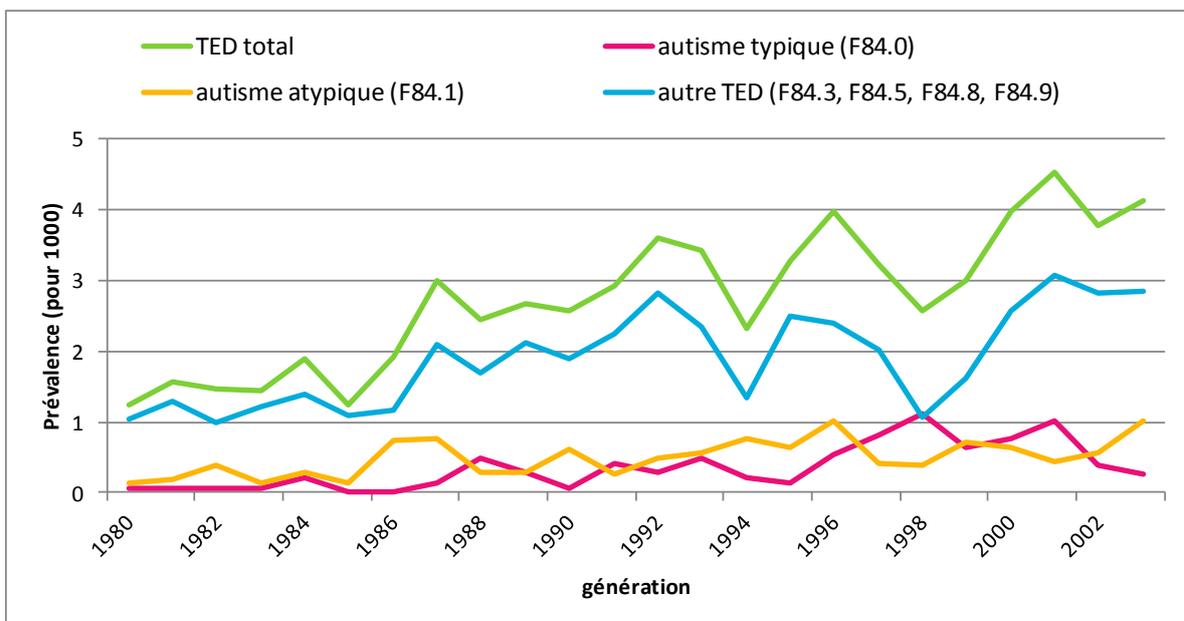


Figure 8 : Courbes de tendance pour les enfants avec une diagnostique TED, chez les enfants des générations 1980 à 2003 en Isère

Réalisations 2012

Evolution de la base de données 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 finalisé en 2011 et 2012 pour la mortalité puis le handicap, 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 : nouvelles données pertinentes ou variables source qui n'étaient pas saisies mais utilisées dans des algorithmes simples (ex : présence au domicile des parents et profession)
- 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.

Analyse CS8/collaborations à exploitation CS8

L'Observatoire a été sollicité par les Conseils Généraux de l'Isère et de la Haute-Savoie afin de collaborer à l'exploitation des données des certificats de santé du 8^{ème} jour. La plaquette réalisée en Isère incluait les données des années 2009 et 2010. En Isère, la collaboration porte sur la rédaction et la présentation de cette plaquette, alors qu'en Haute-Savoie, le RHEOP s'est chargé de l'exploitation des données de l'année 2010.

Etude de l'exhaustivité du recueil de l'Observatoire

Une étude ponctuelle de l'exhaustivité du recueil des IMG et des morts fœtales de 2010 a été réalisée au 1^{er} semestre 2012. L'hypothèse était la méconnaissance de certains cas dans les maternités ou les enquêtrices n'ont pas d'accès systématique au cahier de bloc obstétrical ou cahier d'accouchement. Cette étude a permis d'identifier 5 cas supplémentaires. Il s'agissait surtout d'IMG précoces. Ce travail a permis de sensibiliser les interlocuteurs en maternité et de restaurer ou mettre en place l'accès au cahier d'accouchement par les enquêtrices.

Contrôle qualité sur les CP

Nous avons constaté que depuis 1999 il y a une diminution des cas de CP enregistrés dans la base du RHEOP. Nous avons voulu savoir si parmi les enfants enregistrés «troubles moteurs non CP» il y avait des cas non repérés en CP. Nous avons fait des requêtes sur ces enfants, nés entre 1999 et 2003. Trois codes CIM 10 ont été retenus : G11, G93.4, G81 et G83.

Grâce à la définition SCPE et à l'arbre décisionnel SCPE pour les CP, parmi les 40 fiches sélectionnées, nous avons pu reclasser 5 fiches en CP.

Nous avons pu conclure que sur cette période, 12% des troubles moteurs ont été reclassés en CP. Ceci nous a montré l'intérêt de ces requêtes. Dans le but d'effectuer un contrôle qualité sur la saisie des CP, ces requêtes seront systématisées chaque année.

Définition du retard de croissance intra-utérin

En vue de la réalisation de l'enquête cas témoins REPERE (Repérage du RCIU et mortalité), les tailles et poids de la mère ainsi que la parité ont été ajoutés aux données recueillies en 2011, de manière à pouvoir utiliser les courbes ajustées individuelles de poids fœtal. Au 2nd semestre 2012, un retour spécifique au dossier a été mis en place en cas de données manquantes. Parmi les 21 dossiers incomplets, 5 seulement ont pu être renseignés. La consigne est désormais de prendre les coordonnées des médecins suivant la patiente lorsque les informations ne figurent pas dans le dossier de maternité, de manière à les contacter secondairement.

Réflexion sur le codage des pathologies maternelles et fœtales

L'utilisation de la classification RECODE pour décrire les conditions associées au décès nécessite d'employer de manière rigoureuse les codes CIM dédiés respectivement aux pathologies maternelles et fœtales. L'analyse de la base du RHEOP montre qu'il y a parfois confusion. Il arrive par exemple qu'un code Q (malformations et anomalies congénitales) soit employé chez la mère afin de décrire un antécédent spécifique. Ces situations sont actuellement recensées parmi les 5 dernières années de recueil.

Suivi du taux de remplissage des variables essentielles

La révision en 2011-2012 de l'ensemble de la base RHEOP a été l'occasion de faire le point sur les données manquantes sur la mortalité. Compte tenu du projet REPERE (Repérage du RCIU et mortalité) à venir, un suivi d'une liste de variables essentielles est désormais mis en place. Le tableau 20 ci-dessous présente ces taux selon leur importance (<5%, de 5 à 9%, de 10 à 14%, 15% et plus).

Tableau 20 : Suivi des données manquantes parmi les principales caractéristiques mère et fœtus

Caractéristiques mères et fœtus	2005		2006		2007		2008		2009		2010		2011		Total		
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
Age gestationnel	IMG	0%	1	0%		0%	5	2%		0%		0%	1	0%	7	0%	
	Mort-nés	0%		0%		0%		0%		0%		0%	2	2%	2	0%	
Poids de naissance	IMG >=22SA	11	3%	5	1%	9	2%	20	5%	7	2%	9	3%	9	2%	70	3%
	Mort-nés	2	1%	4	3%	8	6%	6	5%	7	6%	3	3%	2	2%	32	4%
Sexe	IMG	23	9%	23	8%	21	8%	32	11%	12	5%	5	2%	4	1%	134	7%
	Mort-nés	3	2%	2	2%	6	5%	3	3%		0%		0%		0%	14	2%
Moment du décès	Mort-nés		0%		0%	6	2%	8	3%	6	2%	15	6%	9	3%	44	2%
Nb de fœtus	IMG	2	1%	3	1%	10	4%	26	9%	5	2%	13	5%	8	3%	67	4%
	Mort-nés	4	3%		0%	3	2%	7	6%	2	2%	7	6%	2	2%	25	3%
Age de la mère	IMG		0%		0%		0%	1	0%	2	1%	2	1%	1	0%	6	0%
	Mort-nés		0%	1	1%	2	2%		0%	1	1%		0%	2	2%	6	1%
Poids mère	IMG												62	23%	62	23%	
	Mort-nés												16	15%	16	15%	
Taille mère	IMG												65	24%	65	24%	
	Mort-nés												21	20%	21	20%	
Parité	IMG												7	3%	7	3%	
	Mort-nés												3	3%	3	3%	
Profession mère	IMG	51	20%	52	19%	65	25%	76	26%	42	17%	46	19%	55	20%	387	21%
	Mort-nés	17	11%	22	18%	28	21%	17	15%	20	17%	20	19%	20	19%	144	17%
Profession père	IMG	99	39%	107	39%	116	45%	117	40%	83	33%	80	32%	87	32%	689	37%
	Mort-nés	28	19%	39	32%	36	27%	26	23%	38	33%	34	31%	34	33%	235	28%
Total IMG		253		277		256		294		249		248		270		1847	
dont IMG >=22SA		113		114		110		124		105		125		117		808	
Total mort-nés		148		121		133		112		116		108		104		842	
Total IMG et mort-nés		401		398		389		406		365		356		374		2689	

Travaux des internes en santé publique

Le registre accueille régulièrement des internes de santé publique. Il leur est systématiquement proposé d'associer un travail « de terrain » auprès des enquêtrices, ainsi qu'un projet plus spécifique permettant d'améliorer la qualité des données ou de les valoriser. Ainsi :

- De janvier à avril 2012, Damien Seynaeve a contrôlé et nettoyé le recueil de données des cas post néonataux dans la base médicale versant handicap, en vue de leur exploitation.
- De mai à octobre 2012, Dang Van Mô a réalisé une analyse type « capture recapture » pour vérifier l'exhaustivité du registre versant handicap.
- De novembre à décembre 2012 : Anne-Marie Dols a débuté la recherche de la littérature sur l'épidémiologie des déficiences de l'enfant acquises en période postnatale, en vue de la rédaction d'un article en 2013.

Requêtes spécifiques

Réponses à des requêtes spécifiques demandées au registre durant un temps donné au cours de l'année 2012 à partir des cas recensés en routine.

Demandeur : Françoise Galletti, Association Besoin d'Apprendre Isère

Objet de l'étude: Etude sur le nombre d'enfants avec un TED en Isère, dans le but de déposer un projet en vue de la création d'un établissement.

Pour répondre à cette demande le RHEOP a étudié la population suivante : Enfants avec un TED, nés de 1999 à 2003 et enregistrés durant leur 8^{ème} année de vie. La zone géographique couverte par cette demande a été le département de l'Isère.

Demandeur : Christine Franchomme, Association « Bâtir le refuge de Tedhi

Objet de l'étude : Etude sur le nombre d'enfants avec un TED, dans le but de créer une crèche pour enfants porteurs de TED et/ou autistes âgés de 15 mois à 6 ans, avec l'objectif d'offrir ce mode de prise en charge pour permettre aux parents de reprendre leur travail et de retrouver une vie sociale.

Pour répondre à cette demande le RHEOP a étudié la population suivante : les enfants nés de 1999 à 2003 enregistrés durant leur huitième année de vie, avec un TED.

La zone géographique couverte par cette demande comprenait certains territoires du département de l'Isère et de la Savoie.

Demandeur : Véronique Denis, chef de service SAAAIS – SAFEP 38

Objet de l'étude : Etude sur les données les plus récentes au sujet des enfants déficients visuels sur l'Isère, jusqu'à 7 ans, avec trouble(s) associé(s) ou non.

Pour répondre à cette demande le RHEOP a étudié la population suivante : Enfants nés de 1997 à 2002 (6 générations) et enregistrés lors de leur huitième année au registre avec une déficience visuelle sévère. Le critère d'inclusion pour les déficiences visuelles sévères est le suivant : acuité visuelle du meilleur œil < 3/10, après correction.

La zone géographique couverte par cette demande a été : les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute Savoie.

Etudes et valorisations scientifiques

Participation au projet PERISTAT

Pour la 1^{ère} fois, l'observatoire périnatal a été sollicité pour transmettre les données 2010 de mortinatalité dans le cadre du projet PERISTAT. Cette identification du registre de mortinatalité est le résultat de la collaboration entre le RHEOP et l'unité Inserm U953 (Santé périnatale et santé des femmes et des enfants), précédemment instaurée grâce au projet REPERE et à l'application de la classification des conditions associées au décès RECODE. Parmi les indicateurs essentiels, ont été transmis les effectifs de la mortinatalité par âge gestationnel et poids de naissance. Parmi les indicateurs recommandés, les effectifs de malformations (spina bifida, trisomie 21, fente labiale, et fente labio-palatine) selon l'âge gestationnel et le type de mort fœtale (spontanée ou induite) pour les années 2008 à 2010 ont également été fournis.

Etude DIL

Un projet de recherche consacré à la Déficience Intellectuelle Légère (DIL) de l'Enfant en Isère a été mené par le RHEOP, en collaboration avec le CHU de Grenoble. Il s'est achevé fin 2012. Dans le cadre de cette étude, le RHEOP a disposé d'un financement spécifique multipartite (InVS, CNSA, Fondation Wyeth devenue Fondation Pfizer), et comptait dans son équipe depuis mars 2008 une psychologue à 40% et une chargée de mission à 50%. L'assistante administrative à 60% consacrait 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.

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

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

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

Enfin, un article sur la prévalence et les caractéristiques des enfants avec DIL a été soumis au Journal of Intellectual Disability Research en Décembre 2012. Deux autres articles sont en cours de rédaction en vue de publication, l'un sur le parcours scolaire et la prise en charge des enfants avec DIL qui sera proposé à la revue Archives de Pédiatrie, l'autre sur les déterminants socio-économiques de la DIL.

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

SCPE-NET (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe)

Ce projet de surveillance de la paralysie cérébrale a été financé par la Communauté Européenne pour la période 2009 à 2012.

Le RHEOP était spécifiquement en charge de deux tâches, l'une concernant la poursuite de la surveillance des taux de prévalence de la paralysie cérébrale (avec maintenance de la base de données) et l'autre visant à étudier la possibilité d'une base de données commune aux registres existants (et futurs) sur la déficience intellectuelle de l'enfant. Plusieurs publications ont résulté de cette collaboration, ainsi que l'organisation au cours d'un Congrès International sur la PC d'une journée dédiée aux registres de PC.

Ce réseau des registres de PC ne dispose pas d'un financement pérenne. Durant l'année 2012, il nous a été conseillé de se rapprocher du champ des maladies rares, dans le sens où la PC représente en fait plusieurs entités cliniques différentes, chacune d'elle pouvant être considérée comme une maladie rare. Pour l'année 2013, un nouveau financement va être demandé à l'Europe sous la forme d'un « operating grant » qui permet de poursuivre l'activité d'un réseau formalisé.

Le résumé de thèse d'E Sellier, soutenue en juin 2012, illustre cette démarche. Le réseau européen de paralysie cérébrale nommé *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE) est né de la volonté de différents registres européens de s'associer afin d'harmoniser leurs données et de créer une base de données commune. Aujourd'hui il compte 24 registres dont 16 actifs. La base contient plus de 14000 cas d'enfants avec paralysie cérébrale (PC) nés entre 1976 et 2002. Elle permet de fournir des estimations précises sur les taux de prévalence de la PC, notamment dans les différents sous-groupes d'enfants (sous groupes d'âge gestationnel ou de poids de naissance, type neurologique de PC).

La thèse s'est articulée autour de la base de données commune du réseau SCPE. Dans un premier temps, nous avons réalisé un état des lieux de la qualité des données de la base commune, puis développé de nouveaux outils pour l'amélioration de la qualité des données. Nous avons notamment mis en place un retour d'informations à chaque registre suite à chaque soumission de données. Un guide d'aide à l'analyse des données a également été réalisé. Nous avons également mené deux études de reproductibilité de la classification des enfants. La première incluait des médecins visualisant des séquences vidéos d'enfants avec ou sans PC. La deuxième incluait différents professionnels travaillant dans les registres qui avaient à leur disposition une description écrite de l'examen clinique des enfants. L'objectif de cette étude originale était d'évaluer si face à un même enfant, les différents professionnels classaient l'enfant de la même manière. Les résultats montrent une reproductibilité excellente pour les pédiatres ayant visualisé des vidéos d'enfants et bonne pour les professionnels classant les enfants à partir des vignettes.

Dans un second temps, nous avons réalisé des travaux sur l'analyse des données à partir de deux études : l'analyse de la tendance du taux de prévalence de la PC chez les enfants nés avec un poids >2499g entre 1980 et 1998 et l'analyse du taux de prévalence de la PC associée à l'épilepsie chez les enfants nés entre 1976 et 1998. Ces travaux ont porté principalement sur les méthodes d'analyse des tendances dans le temps du taux de prévalence, et sur la prise en compte des interactions tendance-registre.

L'analyse de cette enquête européenne sur la qualité de vie et la participation des adolescents avec paralysie cérébrale s'est terminée en Octobre 2012 avec la soutenance de la thèse d'Audrey Guyard en octobre 2012. Le résumé de son travail est le suivant :

« Le handicap de l'enfant peut avoir des conséquences sur des dimensions de la vie familiale : santé physique et psychologique, relations sociales et familiales, temps de prise en charge, emploi et poids économique. Connaître les facteurs liés à cet impact permettra de limiter les conséquences négatives sur la vie familiale.

L'impact familial de la paralysie cérébrale (PC) d'adolescent européen a été évalué en 2009 et les facteurs personnels, sociaux et environnementaux de ces familles également recueillis. Un questionnaire abordant l'impact familial du handicap dans 5 des 7 dimensions identifiées dans la littérature a été utilisé. Étendu aux dimensions manquantes par l'ajout de 4 questions, l'outil amélioré a été validé dans le cadre de cette enquête européenne.

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

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

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

L'étude de l'impact du handicap est encore trop rare en Europe et les effets de possibles interventions mal connues. Il est important de développer la recherche dans ce domaine pour

améliorer le quotidien de ces familles et offrir à l'enfant en situation de handicap le meilleur environnement possible pour son développement. »

Programme 'PACE for CP' (*Perception – Action –Cognition –Environnement pour la Paralyse Cérébrale*)

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

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

Réponses à des appels d'offres

Les réponses à des appels d'offre pour des travaux de recherche déposés durant l'année 2012 ont été les suivantes :

Appel d'offre Fondation Motrice

Peut-on améliorer l'équilibre postural et la marche chez l'enfant PC (Paralyse Cérébrale) en modulant son attention ? 80 000 Euros - En collaboration avec l'équipe Santé, Motricité, Plasticité de TIMC. Non retenu.

Appel d'offre IRESP-HSM

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.

Section V de la CNSA

Proposition d'une étude qualitative sur les enfants avec Handicap rare, leur parcours de soins et le retentissement familial. Projet accepté pour un financement de la CNSA à hauteur de 130 000 Euros. Ce projet sera réalisé en collaboration avec le RHE31 et une équipe de psychologie de Toulouse.

Communications et Publications

Communications 2012

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

4ème conférence internationale sur la paralysie cérébrale (Pise, Italie, 10-13 octobre 2012).

- Communication "Visuo-Cognitive profile distribution in children with CP: what evidence from the literature". Ego A.
- Reproducibility studies of the SCPE inclusion/classification system for cerebral palsy. Sellier E, Horber V, Krageloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C, on behalf of the SCPE collaboration.
- Is the prevalence of cerebral palsy related to perinatal care quality? van Bakel M, Cans C.
- Family impacts of cerebral palsy in adolescence: protecting and worsening factors. Guyard A.

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

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

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

Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie (Bordeaux, Juin 2012).

1. Epidémiologie des handicaps de l'enfant en France Cans C, van Bakel M.
2. Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère : prévalence et caractéristiques étiologiques. David M, Dieterich K, Devillard F, Counillon J, Cans C.

Congrès National de l'Infirmité Motrice cérébrale. FFAIMC (Saint Briec). Prévalence et caractéristiques des enfants avec paralysie cérébrale en France et en Europe : Quels changements durant les trente dernières années ? Cans C.

10^{ème} Journée du réseau périnatal de la région Centre. (Tours 2012). Le handicap de l'enfant. Cans C, van Bakel M.

Publications 2012

Parutions 2012

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

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

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

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

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

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

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

En cours de publication

Ego A, **Batailler P**, Zeitlin J, **Cornec S**, **Fondeur A**, **Nicolas M**, **Jouk PS**, **Debillon T**, **Cans C**. Stillbirth classification in population-based data and role of fetal growth restriction: the example of RECODE. Soumission en janvier 2013 à l'*Int J Epidemiol*.

Guyard A, Lachenal M, Ihl S, **van Bakel M**, Fauconnier J, **Cans C**. Déterminants et fréquence du non-emploi chez des mères d'enfant en situation de handicap. (accepté pour publication à *Alter*)

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 en février 2013 à l'*Acta Psychiat Scand*.

van Bakel ME, Einarsson I, Arnaud C, Craig S, Michelsen SI, Pildava S, Uldall P, **Cans C**. Monitoring the prevalence of intellectual disability across Europe: feasibility of a common database. Soumis en février 2013 à *Dev Med Child Neurol*.

- Thèses pour obtenir le grade de Docteur de l'Université de Grenoble

Sellier Elodie. Traitement de l'information issue d'un réseau de surveillance de la paralysie cérébrale : qualité et analyse des données. Spécialité : Modèles, méthodes et algorithmes en biologie, santé et environnement. 18 juin 2012.

Guyard Audrey. Retentissement du handicap de l'enfant sur la vie familiale. Spécialité : Modèles, méthodes et algorithmes en biologie. 5 octobre 2012

- Thèse présentée pour l'obtention du doctorat en Médecine.

Dang Van Mô. Déterminants de la participation chez les adolescents avec paralysie cérébrale: une étude longitudinale européenne. Diplôme d'état – Diplôme d'études spécialisées en santé publique et médecine sociale. 13 septembre 2012

Rédaction de rapports

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

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

Perspectives 2013

Observatoire Périnatal

Projet REPERE retenu à l'appel d'offres du Programme Hospitalier de Recherche Clinique Interrégional 2012

Le projet d'étude cas témoins déposé au PHRC interrégional 2012 a été retenu. Il a pour objectif d'analyser le rôle du dépistage du RCIU sur la mortalité 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 mortalité. Le RCIU est très fréquent chez les mort-nés, et est particulièrement mis en cause dans les MFIU inexplicables du 3^{ème} 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 2012 et 2013, et 360 témoins naissances vivantes en 2013, seront incluses dans cette étude sur une période de 2 ans.

Validation de l'utilisation des données du PMSI pour décrire les conditions associées au décès

Suite à l'application de RECODE aux données du RHEOP, l'Observatoire a été contacté par Mme Nicole Matet, chargée du dossier Périnatalité à la Direction Générale de la Santé (Sous-direction de la santé des populations et de la prévention des maladies chroniques). Mme Matet anime un groupe de travail dont l'objectif est de mettre en œuvre la production de statistiques sur la mortinatalité en France à partir des données du PMSI. Ce groupe associe Mme Béatrice Blondel de l'unité Inserm U953, ainsi que le Dr Jeanne Fresson (CHU Nancy) représentant les Départements d'Information Médicale. L'objectif prioritaire est de fournir en 2013 des taux de mortinatalité en France à partir de l'année 2011. Mais il s'agit aussi de décrire les circonstances des morts fœtales. Les cas identifiés au registre ont la spécificité d'être décrits dans 2 sources de données, le PMSI et la base du RHEOP. Ceci donne l'opportunité de comparer les circonstances de décès selon qu'on utilise l'une ou l'autre source de données. Il est possible qu'une moindre richesse des informations dans le PMSI aboutisse à une plus grande proportion de cas restant inexplicables.

Par ailleurs l'utilisation de RECODE nécessite pour tout code CIM d'être associé à la catégorie RECODE la plus adéquate. Etablir cette correspondance en vue de l'utilisation de larges bases de données PMSI nécessiterait idéalement une concertation pluridisciplinaire.

Comparaison mortinatalité Seine Saint-Denis et RHEOP

Le Conseil général de la Seine Saint-Denis dispose depuis 1999 d'un certificat de santé dédié aux issues de grossesse des enfants mort-nés et des IMG à partir de 22SA. La mortinatalité spontanée dans ce département est très élevée et atteignait 8,6‰ naissances durant la période 2007-2009, la mortinatalité totale étant de 12‰. Ce résultat a motivé la mise en place d'un projet spécifique financé par l'Agence Régionale de Santé, dont l'objectif est d'analyser les raisons associées à cette surmortalité. L'unité Inserm U953 est associée à cette réflexion, et la comparaison des données de Seine Saint Denis avec celles du RHEOP est une opportunité à la mise en évidence des spécificités de la population de ce département. Cette collaboration n'est pas strictement définie mais le sera dans les mois à venir.

Handicap

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, 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 2013

Rapport entre taux de césarienne et taux de PC

Un article est prévu sur ce thème en croisant les données sur les taux de césariennes provenant des certificats du 8^{ème} jour PMI avec les données concernant les enfants ayant une paralysie cérébrale enregistrés au RHEOP.

Déficiences d'origine post-néonatale

Une évaluation du nombre et du contexte étiologique des cas d'origine post-natale (ex : origine infectieuse, traumatique, ...) à l'origine d'une déficience sévère est en cours sur 20 générations d'enfants avec handicap enregistrés au RHEOP. L'objectif de cette étude est d'estimer la part dans ces situations des cas qui auraient pu bénéficier d'une prévention.

Handicap rare - CNSA

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

Il existe peu de connaissances sur le parcours de soin parfois difficile des enfants avec handicap rare. Une sélection de cas d'enfants présentant des combinaisons rares de déficiences sévères sera faite à partir des données « sur base géographique » des deux registres du handicap de l'enfant en France, enfants nés de 1998 à 2003 et qui seront âgés de 10 à 15 ans. Pour 40 enfants, des entretiens semi-directifs seront réalisés auprès d'un des parents, ils porteront i) sur la période d'annonce du handicap et de reconnaissance de la combinaison rare de déficiences, ii) sur les prises en charge (médicales et éducatives) demandées et obtenues pour faire face à ces déficiences, iii) sur l'appréciation subjective par les parents de l'adéquation de cette prise en charge, et iv) sur l'impact sur la famille de cette situation de handicap. Des entretiens semi-directifs seront également effectués auprès de professionnels prenant en charge actuellement ces enfants, visant à leur faire exprimer les besoins satisfaits et ceux non satisfaits par la prise en charge actuelle de ces enfants, voire de mieux préciser leurs attentes, ainsi que la complexité des technicités requises. Un comité de d'experts en handicap rare sera constitué qui permettra d'optimiser les résultats en précisant les situations de handicap rare confirmées parmi les enfants avec combinaisons de déficiences sévères, et en déterminant l'adéquation ou non de la prise en charge actuelle et passée. Les retombées attendues de ce travail seront : de mieux connaître les attentes des parents et des professionnels devant les situations de handicap rare, d'apporter un éclairage quant aux propositions d'inter-régionalisation de l'offre de prise en charge, et d'aider à une meilleure détermination du champ du handicap rare.

Enquête Handicap-Santé Ménages

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

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

Annexes

Tableau de bord Observatoire Périnatal

	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total	
Naissances domiciliées en 2011	15739	4917	9476	30132	
TAUX DE MORTINATALITE					
Nombre de mort-nés ≥22SA	56	20	27	103	
<i>Taux de mortalité spontanée pour 1000 naissances</i>	3,6	4,1	2,8	3,4	
Nombre d'interruptions médicales de grossesse (IMG)	155	43	72	270	
<i>Taux d'IMG pour 1000 naissances</i>	9,8	8,7	7,6	9,0	
Dont nombre d'IMG<22SA	92	25	35	152	
Dont nombre d'IMG ≥22SA	63	18	37	118	
<i>Taux de mortalité induite pour 1000 naissances</i>	4,0	3,7	3,9	3,9	
<i>Taux de mortalité totale pour 1000 naissances</i>	7,6	7,7	6,8	7,3	
MORTINATALITE SPONTANEE					
Caractéristiques des mères					
Age maternel	<20	1 1,9%	0 0,0%	0 0,0%	1 1,0%
	20-24	6 11,1%	3 15,0%	3 11,1%	12 11,9%
	25-29	12 22,2%	9 45,0%	13 48,1%	34 33,7%
	30-34	16 29,6%	3 15,0%	5 18,5%	24 23,8%
	35-39	12 22,2%	5 25,0%	4 14,8%	21 20,8%
	40-44	6 11,1%	0 0,0%	1 3,7%	7 6,9%
	≥ 45 ans	1 1,9%	0 0,0%	1 3,7%	2 2,0%
	Inconnu	2	0	0	2
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigreur)	1 2,0%	4 26,7%	2 11,8%	7 8,5%
	18,5-24,9 (poids normal)	32 64,0%	7 46,7%	13 76,5%	52 63,4%
	25-29,9 (surpoids)	12 24,0%	2 13,3%	2 11,8%	16 19,5%
	≥ 30 (obésité)	5 10,0%	2 13,3%	0 0,0%	7 8,5%
	Inconnu	6	5	10	21
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	3 5,4%	2 10,0%	0 0,0%	5 4,9%
Catégorie socio-professionnelle	Cadre supérieur	2 5,1%	0 0,0%	2 8,3%	4 4,8%
	Profession intermédiaire	8 20,5%	6 30,0%	5 20,8%	19 22,9%
	Artisan, commerçant	1 2,6%	0 0,0%	2 8,3%	3 3,6%
	Agriculteur	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%
	Employé	16 41,0%	8 40,0%	4 16,7%	28 33,7%
	Ouvrier	4 10,3%	1 5,0%	2 8,3%	7 8,4%
	En activité sans précision	0 0,0%	0 0,0%	1 4,2%	1 1,2%
	Sans activité	8 20,5%	5 25,0%	8 33,3%	21 25,3%
	Inconnu	17	0	3	20

Tableau de bord Observatoire Périnatal (suite)

Caractéristiques des nouveau-nés										
Sexe	Garçon	29	51,8%	7	35,0%	14	51,9%	50	48,5%	
	Fille	26	46,4%	13	65,0%	12	44,4%	51	49,5%	
	Indéterminé	1	1,8%	0	0,0%	1	3,7%	2	1,9%	
Age gestationnel	22-28 SA	27	48,2%	15	75,0%	12	44,4%	54	52,4%	
	29-36 SA	16	28,6%	3	15,0%	6	22,2%	25	24,3%	
	≥ 37SA	13	23,2%	2	10,0%	9	33,3%	24	23,3%	
Type de décès	MFIU	49	94,2%	12	75,0%	24	92,3%	85	90,4%	
	DPP	3	5,8%	4	25,0%	2	7,7%	9	9,6%	
	Inconnu	4		4		1		9		
Naissances uniques	Oui	45	83,3%	14	70,0%	24	88,9%	83	82,2%	
	Non	9	16,7%	6	30,0%	3	11,1%	18	17,8%	
	Inconnu	2		0		0		2		
Contexte de la naissance										
Mode début de travail	Spontané	14	29,2%	4	20,0%	4	16,0%	22	23,7%	
	Déclenchement	30	62,5%	15	75,0%	20	80,0%	65	69,9%	
	Césarienne avant travail	4	8,3%	1	5,0%	1	4,0%	6	6,5%	
	Inconnu	8		0		2		10		
Mode d'accouchement	Voie basse	41	83,7%	19	95,0%	24	92,3%	84	88,4%	
	Césarienne	8	16,3%	1	5,0%	2	7,7%	11	11,6%	
	Inconnu	7		0		1		8		
Etiologie										
Cause probable de décès	Cause vasculoplacentaire	9	16,1%	2	10,0%	2	7,4%	13	12,6%	
	Pathologie des annexes	9	16,1%	3	15,0%	5	18,5%	17	16,5%	
	Anomalie fœtale	4	7,1%	0	0,0%	1	3,7%	5	4,9%	
	Pathologie maternelle	4	7,1%	2	10,0%	0	0,0%	6	5,8%	
	Cause infectieuse	1	1,8%	5	25,0%	1	3,7%	7	6,8%	
	Autre cause	5	8,9%	1	5,0%	2	7,4%	8	7,8%	
	Cause inconnue	24	42,9%	7	35,0%	16	59,3%	47	45,6%	

Tableau de bord Observatoire Périnatal (suite)

			Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total			
Naissances domiciliées en 2011			15739	4917	9476	30132			
INTERRUPTIONS MEDICALES DE GROSSESSE									
Caractéristiques des mères									
Age maternel	<20	1	0,6%	0	0,0%	1	1,4%	2	0,7%
	20-24	16	10,4%	5	11,6%	9	12,5%	30	11,2%
	25-29	44	28,6%	8	18,6%	18	25,0%	70	26,0%
	30-34	39	25,3%	18	41,9%	22	30,6%	79	29,4%
	35-39	34	22,1%	7	16,3%	15	20,8%	56	20,8%
	40-44	16	10,4%	5	11,6%	7	9,7%	28	10,4%
	≥ 45 ans	4	2,6%	0	0,0%	0	0,0%	4	1,5%
	Inconnu	1		0		0		1	
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigreur)	13	10,0%	1	5,6%	0	0,0%	14	6,9%
	18,5-24,9 (poids normal)	93	71,5%	17	94,4%	33	60,0%	143	70,4%
	25-29,9 (surpoids)	11	8,5%	0	0,0%	15	27,3%	26	12,8%
	≥ 30 (obésité)	13	10,0%	0	0,0%	7	12,7%	20	9,9%
	Inconnu	25		25		17		67	
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	12	7,8%	3	7,3%	5	6,9%	20	7,4%
	Inconnu	2		2		0		4	
Catégorie socio-professionnelle	Cadre supérieur	17	14,7%	6	17,1%	6	9,7%	29	13,6%
	Profession intermédiaire	26	22,4%	7	20,0%	20	32,3%	53	24,9%
	Artisan, commerçant	5	4,3%	1	2,9%	3	4,8%	9	4,2%
	Agriculteur	0	0,0%	1	2,9%	0	0,0%	1	0,5%
	Employé	39	33,6%	14	40,0%	10	16,1%	63	29,6%
	Ouvrier	9	7,8%	0	0,0%	5	8,1%	14	6,6%
	En activité sans précision	2	1,7%	1	2,9%	2	3,2%	5	2,3%
	Sans activité	18	15,5%	5	14,3%	16	25,8%	39	18,3%
Inconnu	39		8		10		57		
Caractéristiques des nouveau-nés									
Sexe	Garçon	69	45,1%	26	60,5%	26	36,1%	121	45,1%
	Fille	72	47,1%	16	37,2%	33	45,8%	121	45,1%
	Indéterminé	12	7,8%	1	2,3%	13	18,1%	26	9,7%
	Inconnu	2		0		0		2	
Age gestationnel	<22SA	92	59,4%	25	58,1%	34	47,2%	151	55,9%
	22-27	47	30,3%	12	27,9%	27	37,5%	86	31,9%
	28-36	14	9,0%	6	14,0%	11	15,3%	31	11,5%
	≥ 37SA	2	1,3%	0	0,0%	0	0,0%	2	0,7%
Naissances uniques	Oui	149	98,0%	39	95,1%	63	91,3%	251	95,8%
	Non	3	2,0%	2	4,9%	6	8,7%	11	4,2%
	Inconnu	3		2		3		8	

Tableau de bord Observatoire Périnatal (suite)

Contexte de la naissance										
Mode début de travail	Spontané	7	4,9%	0	0,0%	2	2,9%	9	3,5%	
	Déclenchement	136	94,4%	42	100,0%	66	95,7%	244	95,7%	
	Césarienne avant travail	1	0,7%	0	0,0%	1	1,4%	2	0,8%	
	Inconnu	11		1		3		15		
Mode d'accouchement	Voie basse	138	98,6%	43	100,0%	66	97,1%	247	98,4%	
	Césarienne	2	1,4%	0	0,0%	2	2,9%	4	1,6%	
	Inconnu	15		0		4		19		
Etiologie										
Raison de l'IMG	Chromosomique	62	40,0%	16	37,2%	22	30,6%	100	37,0%	
	Morphologique	65	41,9%	18	41,9%	37	51,4%	120	44,4%	
	Fœtale	20	12,9%	7	16,3%	8	11,1%	35	13,0%	
	Maternelle	7	4,5%	2	4,7%	5	6,9%	14	5,2%	
	Autre	1	0,6%	0	0,0%	0	0,0%	1	0,4%	

Tableau de bord Handicap, génération 2003

	Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total		
Nombre d'enfants résidant en 2011 dans leur 8ème année de vie dans le département	15792		5189		9534		30515		
DONNÉES PAR CATÉGORIE DE DÉFICIENCE¹									
Prévalence des déficiences neurosensorielles sévères	n	%	n	%	n	%	n	%	
Déficience motrice	43	2,7	12	2,3	27	2,8	82	2,7	
Paralysie cérébrale	25	1,6	6	1,2	20	2,1	51	1,7	
Polyhandicap	4	0,3	1	0,2	4	0,4	9	0,3	
Trouble Envahissant du Développement	65	4,1	19	3,7	32	3,4	116	3,8	
Autisme typique	4	0,3	3	0,6	3	0,3	10	0,3	
Autisme atypique	16	1,0	3	0,6	6	0,6	25	0,8	
Asperger	1	0,1	0	0,0	1	0,1	2	0,1	
Autre TED	44	2,8	13	2,5	22	2,3	79	2,6	
Déficience intellectuelle	65	4,1	18	3,5	34	3,6	117	3,8	
T21 avec QI < 50	12	0,8	3	0,6	3	0,3	18	0,6	
Déficience sensorielle	22	1,4	10	1,9	15	1,6	47	1,5	
Auditive	8	0,5	4	0,8	10	1,0	22	0,7	
Visuelle	14	0,9	6	1,2	5	0,5	25	0,8	
Total	195	12,3	59	11,4	108	11,3	362	11,9	
DONNÉES PAR ENFANT²									
Enfant avec au moins une déficience neurosensorielle sévère	n	%	n	%	n	%	n	%	
Nombre moyen de déficiences par enfant	1,2		1,2		1,3		1,3		
Nombre moyen de sources par enfant	1,6		1,4		1,1		1,4		
Caractéristiques du handicap									
	n	%	n	%	n	%	n	%	
Comitativité	19	11,8%	3	6,0%	12	14,1%	34	11,5%	
Malformation	34	21,1%	7	14,0%	19	22,4%	60	20,3%	
Etiologie par période	41	77,4%	9	69,2%	23	71,9%	73	74,5%	
Périnatale	10	18,9%	4	30,8%	7	21,9%	21	21,4%	
Postnatale	2	3,8%	0	0%	2	6,3%	4	4,1%	
Inconnue ou suspectée	108		37		53		198		
Données démographiques									
Sexe de l'enfant	Garçon	109		39		54		202	
	Fille	52		11		31		94	
	Sexe ratio (G/F)	2,1		3,5		1,7		2,1	
Catégorie socio-professionnelle mère	Agriculteur exploitant	1	0,8%	0	0%	1	1,4%	2	0,8%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	2	1,5%	2	4,4%	0	0%	4	1,6%
	Cadre supérieure	7	5,3%	0	0%	3	4,2%	10	4,0%
	Profession intermédiaire	27	20,3%	4	8,9%	9	12,7%	40	16,1%
	Employé	31	23,3%	11	24,4%	14	19,7%	56	22,5%
	Ouvrier	5	3,8%	1	2,2%	7	9,9%	13	5,2%
	Sans activité	60	45,1%	27	60,0%	37	52,1%	124	49,8%
	Inconnue	28		5		14		47	
Catégorie socio-professionnelle	Agriculteur exploitant	1	0,8%	0	0%	2	2,9%	3	1,3%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	12	9,4%	4	11,4%	6	8,8%	22	9,5%
	Cadre supérieure	18	14,1%	4	11,4%	1	1,5%	23	10,0%
	Profession intermédiaire	30	23,4%	8	22,9%	14	20,6%	52	22,5%
	Employé	21	16,4%	4	11,4%	10	14,7%	35	15,2%
	Ouvrier	40	31,3%	13	37,1%	30	44,1%	83	35,9%
	Retraité	1	0,8%	0	0%	0	0%	1	0,4%
	Sans activité	5	3,9%	2	5,7%	5	7,4%	12	5,2%
	Inconnue	33		15		17		65	

¹ un enfant peut figurer dans plusieurs catégories, donc le total des déficiences est supérieur au nombre total des enfants avec déficience sévère

² pour ces données chaque enfant est compté une seule fois

Tableau de bord Handicap (suite)

		Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total	
Nombre d'enfants résidant en 2011 dans leur 8ème année de vie dans le		15792		5189		9534		30515	
Pré- et Périnatalité									
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	2	1,2%	1	2,0%	2	2,4%	5	1,7%
Naissance unique	Oui	154	95,7%	47	94,0%	83	97,6%	284	95,9%
	Non	7	4,3%	3	6,0%	2	2,4%	12	4,1%
Hospitalisation néonatale	Oui	29	18,0%	9	18,0%	20	23,5%	58	19,6%
Âge gestationnel	< 32 SA	9	7,7%	3	7,7%	5	7,2%	17	7,6%
	32 - 36 SA	18	15,4%	5	12,8%	16	23,2%	39	17,3%
	≥ 37 SA	90	76,9%	31	79,5%	48	69,6%	169	75,1%
	Inconnu	44		11		16		71	
Poids de naissance	< 2500 g	26	22,6%	12	33,3%	20	29,0%	58	26,4%
	≥ 2500 g	89	77,4%	24	66,7%	49	71,0%	162	73,6%
	Inconnu	46		14		16		76	
Scolarisation et prise en charge									
Scolarisation	Ecole Ordinaire	68	43,0%	25	50,0%	30	35,3%	123	42,0%
	Etablissement spécialisé	64	40,5%	9	18,0%	25	29,4%	98	33,4%
	CLIS	26	16,5%	15	30,0%	30	35,3%	71	24,2%
	Aucune	0	0,0%	1	2,0%	0	0,0%	1	0,3%
	Inconnue	3	1,9%	0	0,0%	0	0,0%	3	1,0%
Prise en charge	Etablissement médico éducatif	60	39,7%	5	10,9%	23	29,1%	88	31,9%
	Etablissement sanitaire	30	19,9%	18	39,1%	12	15,2%	60	21,7%
	SESSAD	39	25,8%	13	28,3%	32	40,5%	84	30,4%
	Prise en charge libérale	22	14,6%	10	21,7%	12	15,2%	44	15,9%
	Inconnue	10		4		6		20	

Fiche de recueil Observatoire Périnatal



N° Base

IMG et Mort-Nés

Date d'événement :

Maternité de naissance :

Nom de l'enfant :

Prénom de l'enfant :

Nom de jeune fille :

Prénom de la mère :

Nom d'épouse :

Date de naissance de la mère:

:

Commune de Résidence: Canton Département

IMG et Mort-Nés

N° Base: []

IMG

MORT-NE

Date événement : [][][]

Mater naissance : []

Département []

SOURCE DE DONNEES Maternité CPDPN Anapath Autre -----

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

MERE / PÈRE

Age mère []

Poids de la mère []

Taille de la mère []

Parité []

AG du poids []

Profession de la mère: OUI / NON / Inconnu []

Vit à domicile : OUI / NON / Inconnu []

Profession du père: OUI / NON / Inconnu []

Vit à domicile : OUI / NON / Inconnu []

GROSSESSE

DDG [][]

DDR (si DDG inconnue) [][]

Grossesse spontanée induite fiv

Grossesse unique jumeau 1 jumeau 2 autre

PATHOLOGIE DE LA MERE (antécédents ou pathologie de la grossesse) :

Code CIM

----- []
----- []

DEPISTAGE T21

Dépistage T21

Si oui, Risque combine T1 Risque séquentiel T2 Marqueurs sériques T2 seuls Marqueurs sériques seuls

Résultat Normal Résultat Anormal Valeur Risque 1 /

Si non, Refus des parents Autre -----

OBSERVATIONS :

ACCOUCHEMENT

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

FCETUS / NOUVEAU-NE

Sexe Poids AG
 Si AG imprécis 21 SA et moins 22 - 36 SA 37 SA et plus
 Etat (si Mort-né) MFIU Décès PerPartum MN SAI

EXAMENS EN COURS DE GROSSESSE

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

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

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

ANATOMOPATHOLOGIE / CARYOPYPE

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

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

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



N° Enfant :

FICHE DE RENSEIGNEMENT ENFANT

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

Date de naissance :

--	--	--

Sexe de l'enfant :

--

Lieu naissance:

Mater naiss:

Département Naiss

--

Commune résidence 8 ans

SOCIO-DÉMOGRAPHIE :

Nom de jeune fille:

Nom d'épouse:

Prénom de la mère :

Date de naissance:

--	--	--

Age de la mère :
à la naissance

--

HUITIÈME ANNÉE DE VIE

Date de recueil :

Fiche EP: Fiche CP:

Sexe de l'enfant

N° Enfant :

N° Base :

Mater naissance

Date naissance

Canton à 8 ans:

Département à 8 ans:

Département résidence naissance:

SOCIO-DÉMOGRAPHIE :

Profession mère : OUI / NON / INCONNU

Tps Travail

Vit à domicile : OUI / NON / INCONNU

Profession père: OUI / NON / INCONNU

Tps Travail

Vit à domicile : OUI / NON / INCONNU

Situation familiale:

Médecin (s) suivant l'enfant :

SOURCES DE DONNÉES:

Code Primaire Dpt

Code Secondaire Dpt

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

PERINATALITE :

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

Accouchement : poids de naissance :

Age gestationnel :

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

Transfert :

OUI NON Ne Sait Pas

HANDICAP:

Date du 1er signalement à la MDPH

Age au diagnostic:

Taux d'incapacité:

Age à ce taux:

Version du 17/01/2013

Déficience Principale:

Autres déficiences

1/Déficience Motrice:

OUI / NON

CP

Polyhandicapé

Diagnostic :

Code CIM

Code CDES

Autonomie motrice:

Seul

Aide

Fauteuil Roulant

Aucune

Si CP oui

GMFCS

BMFMM

Si CP non

Rééducation permanente

Appareillage permanent

2/Troubles du développement psychique:

OUI / NON

Diagnostic :

Code CIM

Code CDES

3/Déficience intellectuelle:

OUI / NON

Diagnostic :

Code CIM

Code CDES

Niveau de développement intellectuel : Instable / 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 17/01/2013

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

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

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

Correction: Rééducation / Orthophonie / Prothèse /Implant

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

Diagnostic : -----

Code CIM

Code CDES

Traitement : OUI / NON / INCONNU

Crises après traitement : OUI / NON / INCONNU

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

Diagnostic : -----

Code CIM

Code CDES

Malformation : OUI / NON

Si Oui, précisez :

Code CIM

1/ -----

2/ -----

3/ -----

Autres informations :

Version du 17/01/2013

ETIOLOGIE OU FACTEURS DE RISQUES DES DÉFICIENCES :

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

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

Antécédents Familiaux : OUI NON Inconnu

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

PRISE EN CHARGE :

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

Lieu de scolarisation :
- Ecole ordinaire, Classes spécialisée, Etablissement spécialisé :

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

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

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

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

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

CEREBRAL PALSY: DEFINITION

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

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

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

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

Diagnostic actuel:

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

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

Aucune Une Deux > Deux Inconnu

3.b. Mode d'accouchement :

Voie basse César avt W César pdt W César SAI Inconnu

4. Maternité de naissance Inconnu

5. Poids de naissance (g) Inconnu

6. Age gestationnel (semaines entières) Inconnu

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

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

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

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

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

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

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

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

CEREBRAL PALSY

Numéro ID registre

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

14.

Cocher la case appropriée pour les options suivantes.

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

CEREBRAL PALSY POSTNEONATALE

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

Oui → aller à la Question 16

Non → Allez à la Question 18

Inconnu → aller à la Question 18

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

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

Age en mois

Inconnu

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

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

Cocher une case seulement

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

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

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

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

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

Cocher une case seulement

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

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

DEFICIENCE VISUELLE

Numéro ID registre

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

Cocher une case

Oui → aller à la Question 21

Non → aller à la Question 23

Inconnu → aller à la Question 23

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

Oui Non Inconnu

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

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

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

Oui Non Inconnu

DEFICIENCE AUDITIVE

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

Cocher une case

Oui → aller à la Question 24

Non → aller à la Question 25

Inconnu → aller à la Question 25

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

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

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

Oui Non Inconnu

DEFICIENCE COGNITIVE

Numéro ID registre

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

Cocher une case

Oui → aller à la Question 26

Non → aller à la Question 30

Inconnu → aller à la Question 30

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

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

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

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

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

28. date du test:

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

29. âge (en mois) au moment du test:

EPILEPSIE/CRISES CONVULSIVES (crises hyperthermiques ou néonatales exclues)

Définition SCPE: si au moins deux crises non provoquées

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

Cocher une case

Oui → aller à la Question 31

Jamais → aller à la Question 32

Inconnu → aller à la Question 32

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

Oui Non Inconnu

ANOMALIE CONGENITALE

Numéro ID registre

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

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

Cocher une case

Oui → aller à la Question 33

Non → aller à la Question 34

Inconnu → aller à la Question 34

33. Si Oui, préciser:

SYNDROMES

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

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

Oui → aller à la Question 35

Non → aller à la Question 36

Inconnu → aller à la Question 36

35. Si Oui, préciser:

36. Evénement particulier :

pathologie 1 :

pathologie 2 :

pathologie 3 :

37. Commentaires

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

38. Sources de données ou nom de la

personne ayant rempli la fiche :

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

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

Nom du registre/base de données: RHEOP

Adresse: Centre Départemental de Santé

23 Albert 1^{er} de Belgique

38000 Grenoble

Tel: 04.57.58.26.60 ou 04.76.46.81.06

Fax: 04.76.46.81.06

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



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

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