

# Rapport d'activité 2014 : évolution du registre et résultats

**Enfants avec déficience sévère –  
génération 2005**

**Mortinatalité – données 2013**

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



# EDITORIAL

---

Dix ans d'enregistrement dans les deux Savoie, bientôt 25 en Isère, ça se fête ! Depuis 1991, le RHEOP tente au mieux de remplir ses missions, améliorant sans cesse la qualité du recueil des données concernant le handicap et la mortinatalité, mais insufflant également son esprit pionnier dans le choix de celles-ci. Ainsi, sur le versant registre des handicaps, il a été en France le premier ayant enregistré les enfants atteints d'une déficience neuro-développementale sévère dans leur huitième année de vie, incluant les troubles psychiques sévères dès 1991. Ceci lui a permis d'être actif dans les travaux des plans autisme en place depuis 2005. Sur le versant de la mortinatalité, le RHEOP est reconnu pour la validité de ses données, et a permis de mieux définir les notions de mortinatalité spontanée et mortinatalité induite en colligeant d'emblée toutes les IMG, quel que soit leur terme.

Depuis peu, le RHEOP travaille à enregistrer les données concernant les enfants souffrant de déficience intellectuelle légère. Ce travail ambitieux intéressera certainement la société civile, tant pour les prévisions des moyens de rééducation afin de rendre le handicap résultant le plus faible possible, que pour l'adaptation des structures de travail des futurs adultes. Ceci devrait également permettre de travailler sur les déterminants et facteurs de risques de cette déficience.

L'esprit du RHEOP, qui ne se contente pas seulement de colliger mais prend à cœur d'analyser ses données, ouvre des perspectives intéressantes concernant le

handicap, et ses interactions sur l'environnement de l'enfant, avec différents travaux concernant les familles et le travail des mères plus particulièrement. L'un des travaux en cours va s'attacher à mettre en évidence les déterminants (et les freins peut-être) de l'inclusion scolaire en milieu ordinaire des enfants avec une ou plusieurs déficiences sévères. Un autre travail devrait étudier le lien qui n'est pas si évident entre le taux de déficiences neuro-développementales sévères et les tendances de la mortinatalité et mortalité infantile. Les hypothèses précoces envisageaient une diminution des taux de déficiences sévères avec les progrès du dépistage anténatal. Il n'en est rien, et chercher à comprendre ceci devrait nous aider à proposer des actions de préventions. Par ailleurs, le RHEOP a participé à l'étude de faisabilité concernant l'utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortinatalité. Un rapport intermédiaire a été produit début 2015, et le rapport final sera produit dans le courant de l'année.

Tout ceci ne serait pas possible sans la double mission de registre du handicap et d'observatoire périnatal. Cette double valence permet également des discussions riches entre professionnels de différents horizons, et a me semble-t-il permis de rapprocher les visions obstétricales et néonatalogistes. En 25 ans, l'obstétrique a changé, l'échographie anténatale, les marqueurs sériques maternels sont en pleine expansion, les indications et les termes de césariennes ont changé, ainsi que la population prise en charge. Les patientes sont plus âgées, plus à risque, et plus souvent infertiles. Les pères également. En 25 ans, la néonatalogie a

changé, les techniques de réanimations, les circonstances de naissance, les soins de développement centrés sur le prématuré, Nidcap, ont apporté des bénéfices aux prématurés. La dernière Enquête Nationale périnatale a montré de 2003 à 2010 une légère augmentation de la prématurité, non statistiquement significative [1]. Par contre, le taux de survie des prématurés ne cesse d'augmenter, avec une stabilité du taux de séquelles [2]. Et ceci doit être anticipé par les structures d'amont. Les effets de ces modifications sociétales ne pourront pas être mis en évidence ni bien compris sans une poursuite du recueil et de l'analyse incombant au RHEOP.

A l'heure où les subsides institutionnels souffrent des restrictions budgétaires nationales, je ne peux qu'espérer que la rigueur de toute l'équipe du RHEOP, sa capacité de valorisation de tous les travaux entrepris, et son rayonnement national et international le préserveront des affres

des difficultés financières, laissant à ses acteurs les moyens de prévoir un avenir meilleur pour tous.

Pr Pascale Hoffmann

*Blondel B, Lelong N, Kermarrec M, Goffinet F, National Coordination Group of the National Perinatal S. Trends in perinatal health in France from 1995 to 2010. Results from the French National Perinatal Surveys. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). Jun 2012;41(4):e1-e15.*

*Ancel PY, Goffinet F; and the EPIPAGE-2 Writing Group. Survival and Morbidity of Preterm Children Born at 22 Through 34 Weeks' Gestation in France in 2011: Results of the EPIPAGE-2 Cohort Study. JAMA Pediatr. 2015 Jan 26.*

# 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 de Romans sur Isère (Drôme)
- Les services de Psychiatrie infantile-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 sur Isère (Drôme) et des Hospices Civils de Lyon
- Les services spécialisés du CHU de Grenoble (ORL, Ophtalmologie, Soins de Suite et Réadaptation Pédiatrique)
- Les Centres PluriDisciplinaires de Diagnostic Prénatal (CPDPN) du CHU de Grenoble et des Hospices Civils de Lyon  
Les laboratoires d'anatomo-pathologie et de cytologie pathologiques du CHU de Grenoble, du CHG de Chambéry, des Hospices Civils de Lyon, le laboratoire Mont-Blanc anatomie et cytologie pathologiques de Pringy, le laboratoire Alpes Pathologie anatomie et cytologie pathologiques de Voiron
- Le Centre de référence des troubles du langage et des apprentissages du CHU de Grenoble
- Les unités d'évaluation et de diagnostic du Centre de Ressources Autisme Rhône-Alpes : le Centre d'Évaluation et de Diagnostic de l'Autisme (CEDA – Bron), le Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme (CADIPA – Saint-Egrève), le Centre d'Évaluation Savoyard de l'Autisme (CESA – Chambéry)
- Les Départements d'Information Médicale (DIM) des établissements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie (maternités et services de psychiatrie infantile-juvénile)
- Le Réseau Périnatal Alpes Isère (RPAI) et Réseau de suivi Naître et Devenir (Grenoble)
- Le Réseau Périnatal Aurore et le réseau de suivi Ecl'aur (Lyon)
- Le Réseau Périnatal des 2 Savoie (RP2S) et le Réseau de suivi Devenir RP2S (Chambéry)
- Le Réseau régional de rééducation et de réadaptation pédiatrique en Rhône-Alpes (R4P) (Lyon)
- L'Unité ESCALE (Bron)
- Le Pôle bébés vulnérables service du CAMSP « La Petite Cabane » (Vienne)
- Le Réseau Anaïs (Saint-Martin-d'Hères)
- Le Registre des Malformations en Rhône-Alpes (REMER) (Lyon)
- Les services de PMI de l'Isère, Savoie et Haute-Savoie
- L'Office Départemental des Personnes Handicapées de l'Isère (ODPHI)
- Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE 31) – Unité mixte de recherche 1027 INSERM, équipe 2(Epidémiologie périnatale et handicap de l'enfant – Santé des adolescents), Toulouse
- L'équipe EPOPé – U1153 INSERM (Epidémiologie Périnatale, Obstétricale, et Pédiatrique), Paris
- Les associations de parents d'enfants en situation de handicap
- Les internes en santé publique accueillis au registre

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'Institut National de Veille Sanitaire (InVS) et l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM), ainsi que les organismes qui ont permis la réalisation d'études spécifiques : la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA), La Fundación para la investigación Biomedica Madrid (Opérating Grant DG Sanco), la Direction Générale de la Santé, et la Direction Générale de l'Offre de Soins.

Ainsi que **les membres des instances scientifique et administrative : Comité Technique, Bureau et Conseil d'Administration du RHEOP**.

## SOMMAIRE

Introduction.....	7
Rappel des critères d'inclusion et d'exclusion .....	7
Handicap de l'enfant.....	7
Observatoire Périnatal.....	9
Evolutions 2014 du registre.....	9
L'équipe du RHEOP .....	9
Les instances .....	10
Les réunions de travail .....	10
Organisation du recueil de données .....	11
Sources.....	11
Recueil commun entre Observatoire et autres structures .....	11
Répartition des enquêteurs .....	11
Qualité et exhaustivité des données .....	12
<i>Contrôle qualité</i> .....	12
<i>Exhaustivité Observatoire</i> .....	12
<i>Exhaustivité Handicap</i> .....	13
Analyse des données .....	14
Dénominateurs utilisés .....	14
Prévalence .....	14
Caractéristiques des cas .....	14
Observatoire .....	14
Handicap.....	15
Présentation des résultats sur le handicap.....	15
Diffusion des résultats .....	15
Résultats Mortinatalité 2013 et Handicap 2005 .....	16
La mortinatalité .....	16
Taux de mortinatalité .....	16
Causes probables de décès.....	17
Les interruptions médicales de grossesse .....	20
Fréquence des IMG.....	20
Motifs des IMG .....	21
Le Handicap .....	21
I : Données par enfant .....	21
<i>Lieu de naissance</i> .....	21
<i>Prévalences</i> .....	22
II : Données par type de déficience .....	22
<i>Données périnatales</i> .....	23
<i>Etiologies des déficiences sévères</i> .....	24
<i>Scolarisation</i> .....	24
<i>Prise en charge médico-éducative</i> .....	25

<i>Tendances</i> .....	25
Analyse spécifique 2014 : Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortinatalité : Etude de faisabilité.....	29
Réalisations 2014.....	31
Evolution de la fiche de recueil Observatoire périnatal .....	31
Suivi des données manquantes Observatoire périnatal .....	31
Travaux des internes en santé publique.....	32
Requêtes spécifiques .....	32
Etudes et valorisations scientifiques .....	32
Comparaison de la mortinatalité RHEOP et Seine Saint-Denis .....	32
Projet REPERE : Repérage du RCIU : bénéfice sur la mortinatalité et facteurs associés .....	33
Etude de faisabilité de l'utilisation des données du PMSI dans l'analyse de la mortinatalité : rapport intermédiaire .....	33
Etude Handicap Rare .....	33
Enquête Handicap-Santé Ménages : Définition d'une population d'enfants en situation de handicap.....	34
SCPE-NET (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe).....	34
Communications et Publications.....	36
Communications 2014 .....	36
Publications 2014.....	36
Perspectives 2014.....	38
Observatoire Périnatal.....	38
Etude de faisabilité de l'utilisation des données du PMSI dans l'analyse de la mortinatalité : rapport final.....	38
Analyse du sexe ratio parmi les morts fœtales.....	38
Handicap.....	38
Annexes .....	40
Tableau de bord Observatoire Périnatal.....	40
Tableau de bord Handicap, génération 2005 .....	44

---

## Introduction

---

Depuis sa création, le RHEOP publie annuellement un rapport d'activité reprenant les objectifs généraux, la méthodologie, et les résultats principaux concernant la prévalence et les caractéristiques des cas de handicaps de l'enfant et de morts fœtales ou interruptions médicales de grossesse. Ce rapport est divisé en deux documents distincts :

- d'une part un document « Méthodologie de référence », accessible via notre site internet
- d'autre part un document « Rapport d'activité 2014 : évolution du registre et résultats ».

Ces deux documents sont accessibles via notre site internet à l'adresse suivante [www-rheop-scp.e.ujf-grenoble.fr/](http://www-rheop-scp.e.ujf-grenoble.fr/) (site en construction).

Ce rapport développe les évolutions de fonctionnement du registre, en privilégiant le développement de la synthèse des résultats des 5 dernières années pour chaque département, la présentation d'une analyse spécifique, ainsi que les perspectives de développement des travaux du registre.

Pour cette année 2014 sont présentés :

- les taux de prévalence et caractéristiques des déficiences sévères des enfants nés en 2005 dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie au cours de l'année 2013,
- les taux de mortinatalité spontanée et induite de l'année 2013,
- l'évolution des principaux indicateurs au cours des 5 dernières années (2009 à 2013)

L'analyse spécifique présentée chaque année porte sur le rapport intermédiaire adressé à la Direction Générale de la Santé sur l'étude de faisabilité d'analyse de la prévalence et des circonstances associées à la mortinatalité à partir des données du PMSI.

## Rappel des critères d'inclusion et d'exclusion

---

### Handicap de l'enfant

---

Pour être inclus dans le registre, l'enfant doit:

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

Les enfants décédés avant l'âge de 7 ans et ceux porteurs de déficience somatique sévère (cardiaque, respiratoire, rénal ou digestif) ne sont pas inclus dans les cas du registre. Un enfant qui a simultanément une déficience motrice (grabataire ou en fauteuil roulant) et une déficience intellectuelle sévère ou profonde est enregistré comme polyhandicapé. La définition du polyhandicap est : une personne atteinte d'un handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et

déficience intellectuelle 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. Le terme trouble du spectre autistique (TSA) remplace le terme trouble envahissant de développement (TED), car celui-ci permet une description plus précise des symptômes de l'autisme qui se manifestent sous des formes très différentes les unes des autres.

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

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

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

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

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

Depuis sa première description en 1943, le concept de l'autisme a évolué sur plusieurs niveaux. Sur le plan diagnostique, les critères utilisés ont été élargis et cette déficience est maintenant considérée comme un spectre continu allant des formes les plus légères aux formes les plus sévères. Seules quelques formes cliniques caractéristiques sont distinguées, il s'agit des autistes typiques (de type Kanner) et des enfants avec Asperger. Ainsi pour pouvoir comparer nos données avec celles de la littérature, nous avons classé les enfants avec un autisme atypique dans le sous-groupe « autres TSA ». De plus, le diagnostic F84.2 (syndrome de Rett), a été exclu de l'ensemble des analyses, car il est à présent communément admis qu'il s'agit d'une pathologie génétique bien spécifique, dont le



profil diffère des autres TSA (Armstrong, 2005)<sup>1</sup>. Ce choix est également cohérent avec le changement prévu dans les nouvelles éditions CIM-11 et DSM-V.

## Observatoire Périnatal

---

Sont enregistrés au sein de l'Observatoire Périnatal :

### **Les enfants mort-nés :**

- Avec AG  $\geq 22$ SA<sup>2</sup> ou poids de naissance  $\geq 500$ g
- MFIU spontanées<sup>3</sup>, ou décès per partum, ou mort-nés sans précision
- Identifiés à partir des données du dossier médical (indépendamment du choix de la déclaration faite à l'état civil)
- Domiciliés en Isère, Savoie et Haute-Savoie

### **Les interruptions médicales de grossesse (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
- Domiciliées en Isère, Savoie et Haute-Savoie

La notion d'IMG est définie par le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal<sup>4</sup> ayant pris en charge la grossesse.

## Evolutions 2014 du registre

---

### L'équipe du RHEOP

---

L'équipe de coordination du registre a été confrontée en milieu d'année 2014 au départ d'une enquêtrice à 20%, qui se chargeait du recueil de la mortinatalité en Isère. Elle a été remplacée en fin d'année par une sage-femme enquêtrice. Cette personne exerce une activité partagée entre les soins au CHU de Grenoble et le recueil de données. Cette organisation est efficace pour le recueil des mort-nés au CHU de Grenoble, ce centre représentant environ 1/5<sup>ème</sup> des évènements des 3 départements.

Par ailleurs, l'assistante qui avait quitté le RHEOP en 2013 n'a pas été remplacée. Les missions attribuées à ce poste avaient été réévaluées à un temps de travail de 60 à 30%, et nous avons privilégié le renforcement du temps enquêteur de 10%. Confrontés à des difficultés de recrutement de ce poste d'assistante, il nous a semblé judicieux de recourir ponctuellement à un emploi intérimaire d'opératrice de saisie.

L'équipe était composée en 2014 de :

---

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

<sup>2</sup> L'âge gestationnel de survenue de la MFIU n'est pas pris en compte dans les critères d'inclusion, car cette donnée est imprécise et manquante dans un grand nombre de cas.

<sup>3</sup> La MFIU sous-entend le constat du décès avant le début du travail si voie basse, ou avant la césarienne.

<sup>4</sup> Les IMG prévues mais non réalisées (MFIU spontanées survenues avant la programmation de l'IMG ou patientes faisant le choix d'une IVG avant 15 SA) ne sont pas comptabilisées.

- deux épidémiologistes, respectivement à 25% pour l'observatoire et 80% pour le handicap
- une assistante administrative, gestion financière et budgétaire à 90%
- une statisticienne à 60%
- trois enquêteurs répartis entre les départements pour un temps de travail total de 1,25 ETP
- et une chargée d'étude en CDD avec un temps moyen de 60%

Au total, enquêteurs compris, elle est donc composée de 8 personnes pour un total de 4,3 ETP.

## Les instances

---

Lors de l'Assemblée Générale du 16 décembre 2014 il a été procédé au renouvellement du mandat des membres suivants : Pr PS Jouk, Pr C Racinet, Dr JL Guillon, Dr C Cans.

Le bureau s'est réuni les 21 janvier, 18 mars, 17 juin, 16 septembre.

## Les réunions de travail

---

Deux comités techniques ont été organisés en 2014 :

- L'un le 20 mai 2014, sur la neuro-imagerie et la paralysie cérébrale : l'objectif était de présenter et utiliser la classification des lésions cérébrales des enfants atteints de PC, établie par le réseau SCPE, en vue d'une harmonisation des données recueillies entre registres européens. Cette classification concerne les IRM et échographies trans-fontanellaires en période néonatale. La classification a été traduite en français, proposée à des radio-pédiatres et néonatalogistes associés au RHEOP. Des cas cliniques ont été analysés lors du comité technique. Cette réunion a permis des échanges entre ces professionnels et les enquêtrices. Il a été convenu que cette classification serait appliquée à partir de la génération 2006, lors des enregistrements précoces des enfants à risque de handicap ultérieur et des enregistrements dans la 8<sup>ème</sup> année de vie.
- L'autre le 20 novembre 2014 : les premiers résultats issus de l'étude de faisabilité de l'analyse des circonstances associées à la mortinatalité dans le PMSI, ont été présentés. Le Dr Jeanne Fresson (DIM du CHU de Nancy), partenaire de ce projet a participé à ce comité. Les problèmes techniques d'exploitation du PMSI ont été soulignés (définition des cas, chaînage mère-enfant), ainsi que les limites de rapprochement probabiliste, permettant de croiser les cas RHEOP avec les cas PMSI. Les principes de construction d'une classification hiérarchisée des circonstances de décès ont été présentés.

Sept réunions d'équipe ont été organisées au total en 2014 (7 janvier, 25 mars, 13 mai, 1 juillet, 22 septembre, 6 novembre, 16 décembre)

## Organisation du recueil de données

---

### Sources

---

Au total, 114 déplacements dans les différentes sources ont été réalisés durant l'année 2014 :

- Pour l'observatoire, le nombre de déplacements effectués s'élève à 40 dans l'année, soit en moyenne 1,8 déplacements par maternité. Ce nombre de déplacements est inférieur à celui de 2013, où une soixantaine de déplacements avait été effectuée, mais cette diminution est liée à l'absence d'une enquêtrice pendant 8 mois en 2014. Dans les plus gros centres, 5 passages annuels sont effectués.
- Sur le versant handicap, le nombre de visites réalisées par les enquêteurs s'élève à 74, dont 61 dans les MDPH de Savoie et Haute-Savoie et la MDA de l'Isère.

### Recueil commun entre Observatoire et autres structures

---

Dans le cadre du recueil de données sur la mortalité, la collaboration entre le RHEOP et REMERA (REgistre Malformations En Rhône Alpes) se poursuit (Tableau 2).

Dans les maternités du département de l'Isère, une enquêtrice RHEOP complète une fiche spécifique REMERA pour l'ensemble des morts fœtales et IMG associées à une malformation. Cette fiche est saisie secondairement par REMERA.

De même, 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. Depuis l'année 2013 (année d'évènements), ces cas sont repérés à partir d'une requête effectuée par le DIM des Hospices Civils de Lyon, transmise au RHEOP, dans le cadre d'une convention de collaboration nouvellement établie entre le RHEOP et les HCL.

### Répartition des enquêteurs

---

En 2014, l'équipe d'enquêtrices était de 3 pour un temps de travail total équivalent à 1,15 ETP. Deux enquêtrices (enquêtrices n°1 à 60% et n°3 à 45%) interviennent dans 2 départements et ont en charge les 2 domaines du handicap et de la périnatalité. La troisième enquêtrice (enquêtrice n° 2 à 20%) n'intervient qu'en Isère sur la mortalité. Seule l'enquêtrice 1 contribue au recueil REMERA.

**Tableau 2 : Répartition des enquêteurs par activités et départements**

Départements	Enquêteurs	Activités		
		Recueil Handicap	Recueil Observatoire	Recueil REMERA
Isère	Enq 1	Enq 1	Enq 1	Enq 1
	Enq 2		Enq 2	
Savoie	Enq 3	Enq 3	Enq 3	X
Haute Savoie	Enq 1	Enq 1	Enq 1	X
	Enq 3		Enq 3	X
Rhône	Enq REMERA	X	Enq REMERA	Enq REMERA

## Qualité et exhaustivité des données

### *Contrôle qualité*

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

Ces contrôles sont 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, macération à l'autopsie et moment du décès=in utero).

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

### *Exhaustivité Observatoire*

La source principale de repérage des cas est la maternité pour la mortalité, mais les CPDPN et les laboratoires d'anatomo-pathologie et de cytogénétique contribuent à éventuellement identifier des cas supplémentaires mais surtout à compléter les informations du bilan postmortem.

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

- Seuls les cas pris en charge dans le département du Rhône (collaboration établie entre REMERA et le RHEOP) et dans le département de la Drôme à la maternité du CH de Romans sont recensés
- Le recours à d'autres maternités dans les départements français limitrophes est considéré comme improbable, compte tenu de l'éloignement de ces établissements. Pour l'année 2013, l'identification des cas pris en charge aux Hospices Civils de Lyon a été faite à l'aide d'une requête réalisée par le DIM, en recherchant chez les mères et les nouveau-nés les codes diagnostiques signalant une mort fœtale ou IMG.

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

La recherche de cas nés hors département du registre a permis d'identifier dans le Rhône 41 IMG et 4 morts fœtales, et dans la Drôme 2 morts fœtales.

Au total, le nombre de sources utilisées pour compléter l'ensemble des informations du registre varie de 1 à 4 (Tableau 3a). Il est en moyenne 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 3a : Nombre de sources utilisées pour compléter le recueil de données en 2013**

	Nombre de sources								Nb moyen	Total	
	1		2		3		4			n	%
	n	%	n	%	n	%	n	%			
Morts fœtales	105	93%	6	5%	1	1%	1	1%	1,1	113	100%
IMG	44	17%	194	77%	12	5%	2	1%	1,9	252	100%
Total	149	41%	200	55%	13	4%	3	1%	1,6	365	100%

### *Exhaustivité Handicap*

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

Les principales sources de données, sont les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) ou maison départementale de l'autonomie (MDA) selon la dénomination spécifique à chaque département. Ces administrations ont actuellement en charge la gestion de nombreuses prestations qui concernent à la fois l'attribution d'une allocation financière, l'orientation pour une prise en charge en établissement médico-social, ainsi que l'ensemble des aménagements de la scolarisation, qui peuvent être proposés aux enfants en situation de handicap (auxiliaire de vie scolaire notamment mais également par exemple accord d'un temps supplémentaire pour le passage des examens). Ces organismes centralisent donc toutes les demandes que les familles d'enfants atteints d'une déficience peuvent être amenées à formuler. L'éventail des prestations fournies étant très large, on peut légitimement supposer qu'une très grande majorité de ces enfants seront concernés par une demande d'ouverture de droit auprès de ces structures et seront donc repérés pour inclusion dans le registre.

Certains enfants peuvent cependant ne pas être enregistrés dans ces MDPH ou MDA, justifiant l'intérêt pour le registre de disposer de sources d'inclusion complémentaires. Citons pour exemple un enfant présentant un TSA dont la prise en charge est effectuée uniquement en milieu sanitaire (par opposition au médico-social), ambulatoire ou non, mais ne nécessitant ni adaptation du milieu scolaire ni prise en charge par le milieu médico-social. Les enfants présentant une forme de TSA peu sévère, par exemple, ou une forme clinique proche de la catégorie diagnostic d'Asperger, sont probablement les plus nombreux dans ce cas. L'utilisation de sources de données complémentaires notamment issues des secteurs de psychiatrie infanto-juvénile ainsi que les unités d'évaluation et de diagnostic de l'autisme permet d'augmenter l'exhaustivité du recueil des cas pour ces enfants. Pour les enfants de la génération 2005, le nombre moyen de sources par enfant s'élève à 1,5 pour l'Isère,

à 1,2 pour la Savoie et à 1,2 pour la Haute-Savoie. Les MDA/MDPH de chaque département nous ont permis de recueillir 99% des cas avec un handicap sévère.

Au total, le nombre de sources utilisées pour compléter l'ensemble des informations du registre varie de 1 à 4 (Tableau 3b). Il est en moyenne 1,3 par cas.

**Tableau 3b : Nombre de sources utilisées pour le recueil de données de la génération 2005**

	Nombre de sources								Nb moyen	Total	
	1		2		3		4			n	%
	n	%	n	%	n	%	n	%			
Enfants avec au moins une déficience neuro-sensorielle sévère	196	69%	77	27%	8	3%	2	1%	1,3	283	100%

## 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 périnatal, et le nombre d'enfants domiciliés à l'âge de sept ans dans les mêmes départements.

En 2013, le nombre de naissances vivantes était de 30 379 dans les 3 départements, réparti en 15 724 naissances en Isère, 4 762 en Savoie, et 9 893 en Haute-Savoie (Sources : Insee, Etat civil). En 2013, le nombre d'enfants dans leur 8ème année de vie était de 16 144 en Isère, de 5 229 en Savoie et de 9 964 en Haute-Savoie.

### Prévalence

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

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

### Caractéristiques des cas

#### Observatoire

Les données médicales recueillies permettent de réaliser une description des cas, c'est-à-dire des données sociodémographiques (profession des parents, situation familiale), des caractéristiques maternelles (âge, parité), de la pathologie maternelle et fœtale, des circonstances de diagnostic et de la naissance, et de la cause probable du décès ou raison de l'IMG. Ces deux dernières informations sont recueillies depuis 2010. Elles permettent également de réaliser des comparaisons entre des

sous-groupes de décès (ex : morts per partum versus morts foetales 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.

## Présentation des résultats sur le handicap

---

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

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

Exemples:

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

## 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 : [www-rheop-scpe.ujf-grenoble.fr/](http://www-rheop-scpe.ujf-grenoble.fr/) (site en construction).

## Résultats Mortinatalité 2013 et Handicap 2005

Les résultats présentés ci-dessous reflètent une faible part de l'ensemble des données qui peuvent être analysées à partir de la base RHEOP. De manière générale, seules les cinq dernières années sont rapportées pour éviter la redondance des données publiées

Cependant en cas de tendance observée, la présentation de résultats plus anciens peut se justifier (depuis 2005 pour la mortinatalité par exemple, date à partir de laquelle le RHEOP a inclut la Savoie et la Haute-Savoie).

En annexe, deux tableaux de bord sont présentés et décrivent les données détaillées par département pour l'année 2013 pour l'Observatoire et de la génération 2005 pour le Handicap.

### La mortinatalité

#### Taux de mortinatalité

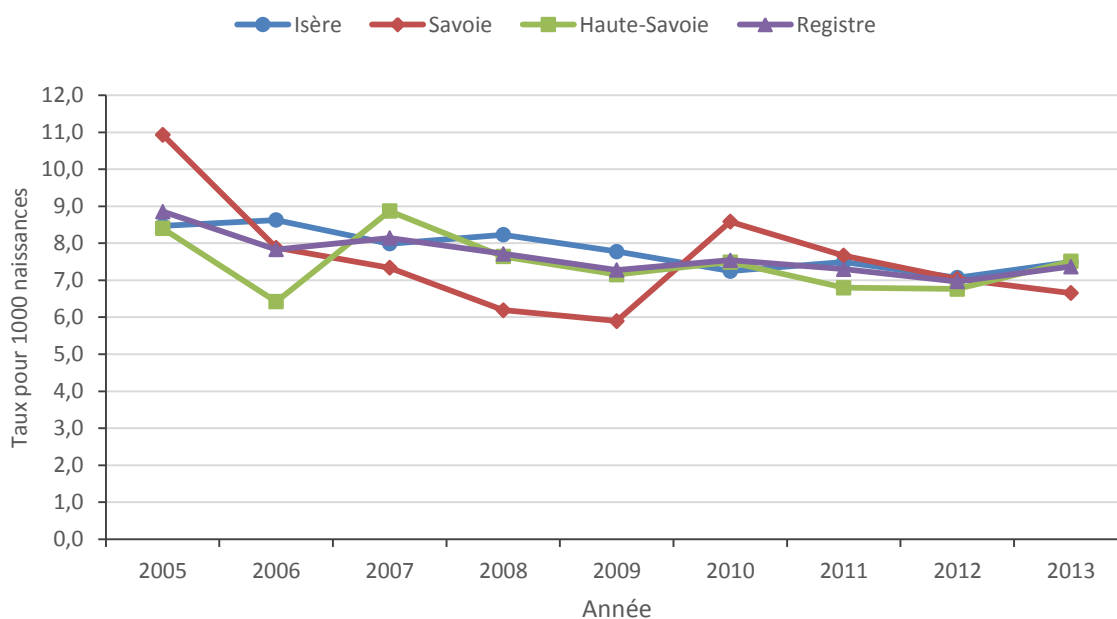
Le taux de mortinatalité totale varie de 7,0 à 7,5‰ entre 2009 et 2013 (Tableau 4). Jusque 2012, une légère diminution de la mortinatalité spontanée avait été observée, mais l'année 2013 infirme cette tendance. Mortinatalité spontanée et induite contribuent à parts égales à la mortinatalité totale. Les 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 1).

**Tableau 4 : Mortinatalité spontanée, induite\*, et totale, dans les 3 départements, de 2009 à 2013**

Année	Naissances totales	Mortinatalité (n)			Mortinatalité pour 1000 naissances (‰)					
		Spontanée	Induite	Totale	Spontanée	IC 95%	Induite	IC 95%	Totale	IC 95%
2009	30358	116	105	221	3,8	[3,1-4,5]	3,5	[2,8-4,1]	7,3	[6,4-8,2]
2010	31017	110	124	234	3,5	[2,9-4,2]	4,0	[3,3-4,7]	7,5	[6,6-8,5]
2011	30412	103	119	222	3,4	[2,7-4,0]	3,9	[3,2-4,6]	7,3	[6,3-8,3]
2012	30859	106	109	215	3,4	[2,8-4,1]	3,5	[2,9-4,2]	7,0	[6,0-7,9]
2013	30674	113	113	226	3,7	[3,0-4,4]	3,7	[3,0-4,4]	7,4	[6,4-8,3]

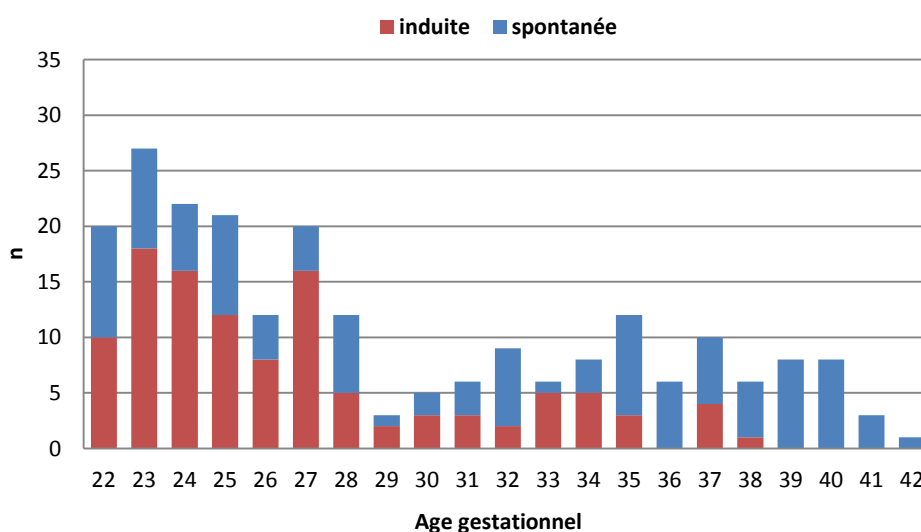
\*La mortinatalité induite correspond à la mortinatalité liée aux IMG réalisées à 22 SA et plus.





**Figure 1 : Evolution de la mortalité totale en Isère, Savoie et Haute-Savoie depuis 2005**

La répartition des morts fœtales et IMG par âge gestationnel est sensiblement différente (Figure 2). Parmi les IMG, 4% seulement sont réalisées à terme contre 28% parmi les morts fœtales spontanées. Les décès survenant entre 22 et 25 semaines représentent 50% des IMG et seulement 30% des morts fœtales.



**Figure 2 : Répartition de la mortalité spontanée et induite par âge gestationnel dans les 3 départements en 2013**

### Causes probables de décès

Depuis 2010, une cause probable de décès est déterminée au cas par cas par les professionnels du registre. Ce choix reste difficile, et 47% des morts fœtales sont inexplicables en 2013 (Tableau 5). Les pathologies vasculo-placentaires et les anomalies fœtales constitutionnelles représentent 33,4% des cas, suivies des pathologies des annexes et des infections dans 6,7% des cas. Les effectifs de décès perpartum sont très faibles et le contexte infectieux y est retenu dans la moitié des cas.

**Tableau 5 : Causes probables de MFIU, DPP et mort-nés autres (sans précision) dans les 3 départements réunis en 2013**

Causes probables	MFIU		DPP		Autres		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	28	28,9	0	0,0	0	0,0	28	26,7
Pathologie des Annexes	6	6,2	1	16,7	0	0,0	7	6,7
Anomalie Foetale Constitutionnelle	16	16,5	2	33,3	0	0,0	18	17,1
Cause Infectieuse	4	4,1	3	50,0	0	0,0	7	6,7
Pathologie Maternelle	3	3,1	1	16,7	0	0,0	4	3,8
Inconnue	46	47,4	2	33,3	1	50,0	49	46,7
<b>Total</b>	<b>103</b>	<b>100,0</b>	<b>9</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>113</b>	<b>100,0</b>

L'analyse par classes d'âge gestationnel des causes de décès depuis 2010 montre une part plus importante des infections et des pathologies maternelles avant 28SA (tableau 6). Les pathologies vasculo-placentaires et anomalies fœtales touchent de manière assez homogène l'ensemble des morts fœtales. Les pathologies annexielles et pathologies vasculo-placentaires sont retenues respectivement dans 1 mort fœtale sur 5 à terme. Ces décès à terme sont ceux pour qui le décès reste le plus souvent inexpliqué.

**Tableau 6 : Causes probables de morts fœtales dans les 3 départements selon l'âge gestationnel de 2010 à 2013**

Causes probables	21SA et -		22-28SA		29-36SA		37SA et +		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	1	100,0	37	28,0	31	30,7	20	23,8	89	28,1
Pathologie des Annexes	0	0,0	15	11,4	7	6,9	20	23,8	42	13,2
Anomalie Foetale Constitutionnelle	0	0,0	17	12,9	18	17,8	8	9,5	43	13,6
Cause Infectieuse	0	0,0	22	16,7	5	5,0	1	1,2	28	8,8
Pathologie Maternelle	0	0,0	13	9,8	5	5,0	0	0,0	18	5,7
Inconnue	0	0,0	78	59,1	67	66,3	67	79,8	212	66,9
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>182</b>	<b>137,9</b>	<b>133</b>	<b>131,7</b>	<b>116</b>	<b>138,1</b>	<b>432</b>	<b>136,3</b>

L'approche consistant à utiliser une classification systématique hiérarchisée des conditions associées aux décès permet de réduire la proportion des situations non documentées ou « non classées » à 13% (Tableau 7). Les pathologies fœtales et annexielles (cordon, placenta et liquide amniotique) représentent 21 et 46% des cas. Les pathologies maternelles sont retenues dans 7% des cas. Les décès associés à la rupture utérine ou des pathologies de l'appareil génital féminin, aux complications de l'accouchement ou à un traumatisme représentent de 0 à 2% des cas. Le RCIU isolé est retenu dans 11% des morts fœtales.

L'expérience menée au RHEOP de choix d'associations entre codes CIM et catégories de décès montre qu'il est difficile de prendre des décisions dans certaines situations. Un exemple est la difficulté de rattachement de codes CIM des chapitres A ou B (« Certaines maladies infectieuses ou parasitaires) affectant la mère, pour lesquels il y a lieu de s'interroger sur l'association à la catégorie « Fœtus – Infection », ou « Mère – Autres » ou « Non classés – Absence de condition pertinente », selon qu'on considère que l'infection a pu atteindre l'enfant ou non, et qu'elle peut ou non avoir un lien avec une mort fœtale. Cette réflexion va prochainement avancer grâce au travail engagé en 2014

par le groupe de travail multidisciplinaire national impliqué dans le suivi du projet PMSI et mortinatalité.

**Tableau 7 : Conditions associées à la mortinatalité spontanée selon la classification RECODE de 2006 à 2013 dans l'ensemble des 3 départements**

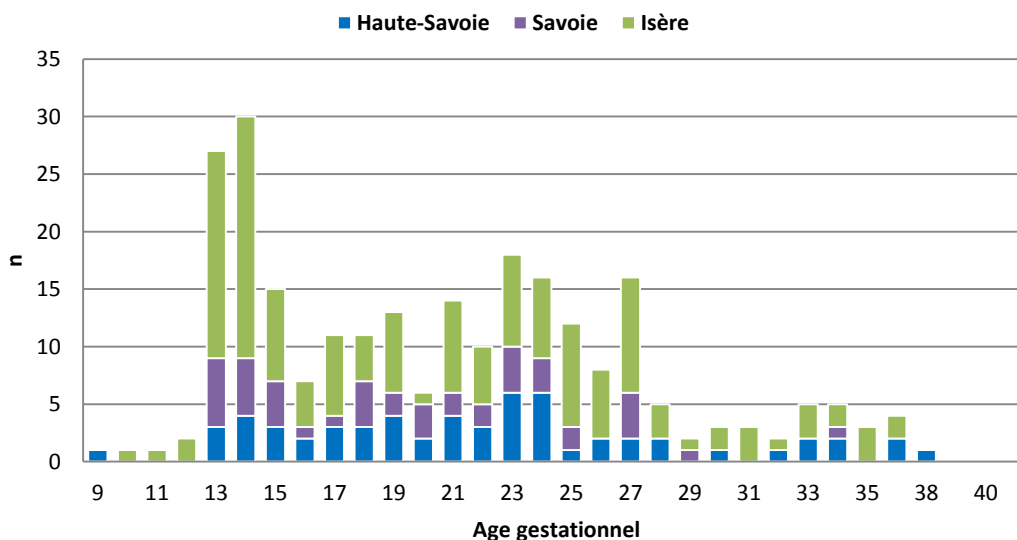
		2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	Total	
<b>Fœtus</b>	Anomalies congénitales léthales	12	20	16	23	16	9	18	28	<b>142</b>	<b>16%</b>
	Infection	3	5	3	4	2	5	1	2	<b>25</b>	<b>3%</b>
	Œdème anasarque non auto-immun	2	0	1	1	1	1	1	2	<b>9</b>	<b>1%</b>
	Iso-immunisation										<b>0%</b>
	Hémorragie foeto-maternelle	0	0	0	0	0	1	0	0	<b>1</b>	<b>0%</b>
	Syndrôme transfuseur-transfusé	0	0	3	1	0	1	4	2	<b>11</b>	<b>1%</b>
		<b>17</b>	<b>25</b>	<b>23</b>	<b>29</b>	<b>19</b>	<b>17</b>	<b>24</b>	<b>34</b>	<b>188</b>	<b>21%</b>
<b>Cordon ombilical</b>	Prolapsus	3	0	0	0	0	0	0	2	<b>5</b>	<b>1%</b>
	Circulaire serré, nœud	10	19	14	13	4	6	11	4	<b>81</b>	<b>9%</b>
	Insertion vélamenteuse										<b>0%</b>
	Autres	1	2	1	2	3	4	1	0	<b>14</b>	<b>2%</b>
		<b>14</b>	<b>21</b>	<b>15</b>	<b>15</b>	<b>7</b>	<b>10</b>	<b>12</b>	<b>6</b>	<b>100</b>	<b>11%</b>
<b>Placenta</b>	Décollement placentaire	18	11	9	15	13	8	9	10	<b>93</b>	<b>10%</b>
	Placenta praevia	0	0	1	1	0	1	1	0	<b>4</b>	<b>0%</b>
	Vasa praevia	1	1	1	0	0	0	1	0	<b>4</b>	<b>0%</b>
	Insuffisance placentaire	11	12	9	12	11	12	8	15	<b>90</b>	<b>10%</b>
	Autres	7	7	4	3	8	5	5	5	<b>44</b>	<b>5%</b>
		<b>37</b>	<b>31</b>	<b>24</b>	<b>31</b>	<b>32</b>	<b>26</b>	<b>24</b>	<b>30</b>	<b>235</b>	<b>26%</b>
<b>Liquide amniotique</b>	Chorioamnionite	8	5	4	6	3	6	6	4	<b>42</b>	<b>5%</b>
	Oligohydramnios	2	4	4	3	6	1	3	3	<b>26</b>	<b>3%</b>
	Polyhydramnios	1	1	2	2	1	4	0	0	<b>11</b>	<b>1%</b>
	Autres	0	3	1	1	0	0	0	0	<b>5</b>	<b>1%</b>
		<b>11</b>	<b>13</b>	<b>11</b>	<b>12</b>	<b>10</b>	<b>11</b>	<b>9</b>	<b>7</b>	<b>84</b>	<b>9%</b>
<b>Uterus</b>	Rupture utérine										<b>0%</b>
	Autres	1	1	3	1	2	0	0	4	<b>12</b>	<b>1%</b>
		<b>1</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>4</b>	<b>12</b>	<b>1%</b>
<b>Mère</b>	Diabète	1	2	2	1	4	1	1	2	<b>14</b>	<b>2%</b>
	Pathologie thyroïdienne	1	0	2	1	1	0	0	0	<b>5</b>	<b>1%</b>
	HTA préexistante	0	0	0	0	0	0	0	1	<b>1</b>	<b>0%</b>
	HTA gestationnelle	1	1	2	1	2	0	2	2	<b>11</b>	<b>1%</b>
	Lupus ou SAL	0	0	1	1	1	1	2	0	<b>6</b>	<b>1%</b>
	Cholestase	0	0	0	0	1	0	0	0	<b>1</b>	<b>0%</b>
	Usage de substances	0	1	0	0	0	0	0	1	<b>2</b>	<b>0%</b>
	Autres	1	1	1	3	1	4	3	6	<b>20</b>	<b>2%</b>
		<b>4</b>	<b>5</b>	<b>8</b>	<b>7</b>	<b>10</b>	<b>6</b>	<b>8</b>	<b>12</b>	<b>60</b>	<b>7%</b>
<b>Intrapartum</b>	Asphyxie	3	2	0	1	1	2	0	1	<b>10</b>	<b>1%</b>
	Traumatisme obstétrical	0	0	1	1	0	0	0	0	<b>2</b>	<b>0%</b>
		<b>3</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>12</b>	<b>1%</b>
<b>Trauma</b>	Traumatisme externe										<b>0%</b>
	Geste iatrogénique										<b>0%</b>
		<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>
<b>Retard de croissance intra-utérin</b>		<b>15</b>	<b>19</b>	<b>13</b>	<b>7</b>	<b>14</b>	<b>15</b>	<b>11</b>	<b>7</b>	<b>101</b>	<b>11%</b>
<b>Non classés</b>	Absence de condition pertinente	13	15	11	10	14	14	17	10	<b>104</b>	<b>11%</b>
	Absence d'information	6	1	3	2	1	2	1	2	<b>18</b>	<b>2%</b>
		<b>19</b>	<b>16</b>	<b>14</b>	<b>12</b>	<b>15</b>	<b>16</b>	<b>18</b>	<b>12</b>	<b>122</b>	<b>13%</b>
		<b>121</b>	<b>133</b>	<b>112</b>	<b>116</b>	<b>110</b>	<b>103</b>	<b>106</b>	<b>113</b>	<b>914</b>	<b>100%</b>

## Les interruptions médicales de grossesse

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

### Fréquence des IMG

En 2013, les IMG ont été réalisées pour 24% d'entre elles au 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse, pour 31% entre 16 et 22 semaines, pour 36% entre 23 et 31 semaines, et pour 9% au-delà de 32 semaines et plus (Figure 3).



**Figure 3 : Répartition par âge gestationnel et département des IMG en 2013**

Le taux de mortalité induite, précédemment cité et calculé parmi les naissances de 22 semaines ou 500g et plus, est de 3,7‰ en 2013. Si l'on tient compte des IMG précoces avant 22 semaines, le taux d'IMG pour 1000 naissances est de 8,3‰ en 2013 (Tableau 8), taux relativement stable depuis 2009. Les IMG avant 22 semaines représentent plus de la moitié des IMG (50 à 64% des cas ces 5 dernières années).

**Tableau 8 : Répartition des IMG par groupe d'âge gestationnel et taux pour 1000 naissances\* dans les 3 départements de 2009 à 2013**

Année	Total	Naissances totales	AG<22		AG≥22		Taux d'IMG pour 1000 naissances
			n	%	n	%	‰ IC 95%
2009	249	30358	144	57,8%	105	42,2%	8,2 [7,2-9,2]
2010	248	31021	123	49,6%	125	50,4%	8,0 [7,0-9,0]
2011	269	30412	150	55,8%	119	44,2%	8,8 [7,8-9,9]
2012	296	30859	189	63,9%	107	36,1%	9,6 [8,5-10,7]
2013	254	30674	139	54,7%	115	45,3%	8,3 [7,3-9,3]

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

## Motifs des IMG

Les motifs des IMG sont renseignés sans difficulté par rapport aux causes de morts fœtales spontanées. Les anomalies morphologiques et aberrations chromosomiques représentent à elles deux environ 81% des indications (Tableau 9). Les pathologies maternelles sont mises en cause dans 4% des cas seulement en 2013.

**Tableau 9 : motifs des IMG par département en 2013**

Motifs	Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Aberration chromosomique</b>	60	40,8%	22	48,9%	26	43,3%	108	42,9%
<b>Anomalie de la morphogénèse</b>	57	38,8%	13	28,9%	25	41,7%	95	37,7%
<b>Cause fœtale</b>	23	15,6%	8	17,8%	8	13,3%	39	15,5%
<b>Cause maternelle</b>	7	4,8%	2	4,4%	1	1,7%	10	4,0%
<b>Total</b>	147	100,0%	45	100,0%	60	100,0%	252	100,0%

L'analyse par classes d'âge gestationnel depuis 2010 montre que la moitié des IMG de moins de 22 SA sont liées à des aberrations chromosomiques, alors que la part de ces anomalies chute à 23 et 17% entre 22 et 28SA, et entre 29 et 36SA (Tableau 10). A l'inverse les anomalies de la morphogénèse représentent la moitié des indications d'IMG entre 22 et 28 SA (54%) et deux tiers des IMG entre 29 et 36SA (66%). Les causes fœtales concernent 11 à 15% des IMG selon l'AG.

**Tableau 10 : motifs des IMG dans les 3 départements selon l'âge gestationnel de 2010 à 2013**

Motifs	21SA et -		22-28SA		29-36SA		37SA et +		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Aberration chromosomique</b>	317	52,7%	77	23,2%	21	16,9%	2	22,2%	417	39,1%
<b>Anomalie de la morphogénèse</b>	187	31,1%	178	53,6%	82	66,1%	5	55,6%	452	42,4%
<b>Cause fœtale</b>	71	11,8%	48	14,5%	19	15,3%	1	11,1%	139	13,0%
<b>Cause maternelle</b>	25	4,2%	26	7,8%	2	1,6%	1	11,1%	54	5,1%
<b>Autre</b>	1	0,2%	3	0,9%	0	0,0%	0	0,0%	4	0,4%
<b>Total</b>	601	100,0%	332	100,0%	124	100,0%	9	100,0%	1066	100,0%

## Le Handicap

### I : Données par enfant

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

### *Lieu de naissance*

Le Tableau 11 montre la répartition du lieu de naissance par département. Entre 18% et 26% des enfants résidant dans un des 3 départements couverts par le registre, sont nés soit dans un autre département de la région Rhône-Alpes, soit hors région.

**Tableau 11 : Répartition du lieu de naissance par département de résidence des enfants avec une déficience sévère dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie, générations 2001 à 2005**

	Département de résidence dans la 8 <sup>ème</sup> année de vie			
	Isère (n=736) <sup>1</sup>	Savoie (n=252)	Haute- Savoie (n=434)	Total (n=1422)
<b>Maternité de naissance</b>	%	%	%	%
<b>Isère</b>	66,4	5,6	1,8	35,9
<b>Savoie</b>	1,1	69,4	2,8	13,7
<b>Haute-Savoie</b>	0,5	6,3	72,1	23,4
<b>Rhône-Alpes</b>	15,8	2,4	2,3	9,3
<b>Hors Région</b>	10,6	15,9	20,7	14,6
<b>Inconnue</b>	5,6	0,4	0,2	3,0

<sup>1</sup>dont 3 enfants avec une T21 sans autre déficience sévère associée en Isère

### Prévalences

Les taux de prévalence de la déficience sévère globale chez les enfants dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie sont comparables entre départements pour les années 2001 à 2005 cumulées (Tableau 12).

**Tableau 12: Taux de prévalence des enfants des générations 2001 à 2005 avec au moins une déficience neuro-développementale sévère, résidant dans les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie durant leur 8<sup>ème</sup> année de vie**

Année de naissance	Nombre d'enfants résidant dans le département			Nombre d'enfants avec au moins une déficience			Prévalence (pour 1000 enfants résidents)		
	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Isère <sup>1</sup>	Savoie	Haute Savoie	Isère	Savoie	Haute-Savoie
<b>2001</b>	15789	5233	9823	144	40	88	9,1	7,6	9,0
<b>2002</b>	16225	5242	9581	116	53	79	7,1	10,1	8,2
<b>2003</b>	15792	5189	9534	162	50	85	10,3	9,6	8,9
<b>2004</b>	15679	5071	9650	172	57	93	11,0	11,2	9,6
<b>2005</b>	16144	5229	9964	142	52	89	8,8	9,9	8,9
<b>Total</b>	<b>79 629</b>	<b>25 964</b>	<b>48 552</b>	<b>736</b>	<b>252</b>	<b>434</b>	<b>9,2</b>	<b>9,7</b>	<b>8,9</b>
<b>IC95% période</b>							<b>8,6-9,9</b>	<b>8,5-11,0</b>	<b>8,1-9,8</b>

<sup>1</sup>dont 3 enfants avec une T21 sans autre déficience sévère associée en Isère

## 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 sont significativement différents entre départements pour les enfants avec un autisme typique ( $p=0,05$ ), une déficience intellectuelle sévère ( $p=0,03$ ) et une déficience visuelle ( $p=0,04$ ) pour les années 2001 à 2005 cumulées. Les autres déficiences sévères enregistrées ne sont pas significativement différentes entre départements pour ces mêmes années (Tableau 13).

**Tableau 13 : Taux de prévalence (‰) des déficiences neuro-développementales sévères par type de déficience et par département chez les enfants des générations 2001 à 2005**

Type de déficience sévère	Isère			Savoie			Haute Savoie			p
	n	‰	IC à 95%	n	‰	IC à 95%	n	‰	IC à 95%	
<b>Déficience motrice</b>	<b>202</b>	<b>2,5</b>	<b>[2,2 - 2,9]</b>	<b>59</b>	<b>2,3</b>	<b>[1,7 - 2,9]</b>	<b>116</b>	<b>2,4</b>	<b>[2,0 - 2,9]</b>	0,75
dont paralysie cérébrale	100	1,3	[1,0 - 1,5]	24	0,9	[0,6 - 1,4]	73	1,5	[1,2 - 1,9]	0,11
<b>TSA</b>	<b>348</b>	<b>4,4</b>	<b>[3,9 - 4,9]</b>	<b>105</b>	<b>4,1</b>	<b>[3,3 - 4,9]</b>	<b>206</b>	<b>4,3</b>	<b>[3,7 - 4,9]</b>	0,78
dont autisme typique	46	0,6	[0,4 - 0,8]	22	0,8	[0,8 - 1,3]	46	1,0	[0,7 - 1,3]	0,05
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>243</b>	<b>3,1</b>	<b>[2,7 - 3,5]</b>	<b>99</b>	<b>3,8</b>	<b>[3,1 - 4,7]</b>	<b>188</b>	<b>3,9</b>	<b>[3,4 - 4,5]</b>	0,03
dont T21	40	0,5	[0,4 - 0,7]	10	0,4	[0,2 - 0,7]	17	0,4	[0,2 - 0,6]	0,41
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>92</b>	<b>1,2</b>	<b>[0,9 - 1,4]</b>	<b>39</b>	<b>1,5</b>	<b>[1,1 - 2,1]</b>	<b>38</b>	<b>0,8</b>	<b>[0,6 - 1,1]</b>	0,01
dont déficience auditive	52	0,7	[0,5 - 0,9]	21	0,8	[0,5 - 1,2]	24	0,5	[0,3 - 0,7]	0,25
dont déficience visuelle	40	0,5	[0,4 - 0,7]	18	0,7	[0,4 - 1,1]	14	0,3	[0,2 - 0,5]	0,04

Le Tableau 14 montre les déficiences associées à chaque déficience sévère. Une déficience intellectuelle sévère (enfants avec T21 exclus) est le plus souvent (dans 56% des cas) accompagnée d'une autre déficience sévère, tandis que les enfants avec un TSA ont une autre déficience sévère associée dans 24% seulement des cas. Parmi les enfants avec une T21, 3 enfants n'ont aucune déficience sévère associée mais ils présentent toutefois une déficience intellectuelle légère.

**Tableau 14 : Nombre d'enfants avec une déficience associée parmi les enfants ayant une déficience sévère des générations 2001 à 2005 pour l'ensemble des 3 départements**

Type de déficience sévère	Total n	Pas de déficience sévère associée <sup>1</sup>		Déficience sévère associée									
		n	%	Motrice		TSA		Intellectuelle		Sensorielle		Comitialité	
				n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Déficiences motrices (sauf PC)</b>	180	115	64,2			7	3,9	59	33,0	14	7,8	32	17,9
<b>Paralysie cérébrale</b>	197	122	61,9			7	3,6	63	32,0	14	7,1	51	25,9
<b>Trouble du spectre autistique</b>	659	503	76,3	14	2,1			146	22,2	8	1,2	32	4,9
<b>Déficience intellectuelle (sauf T21)</b>	463	203	43,8	120	25,9	143	30,9			22	4,8	106	22,9
<b>Trisomie 21</b>	71	3	4,2	1	1,4	3	4,2	67	94,4	3	4,2	0	0,0
<b>Déficience auditive</b>	97	73	75,3	12	12,4	7	7,2	12	12,4			4	4,1
<b>Déficience visuelle</b>	72	51	70,8	17	23,6	1	1,4	12	16,7			9	12,5

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

PC : paralysie cérébrale

### Données périnatales

Près de la moitié des enfants avec une paralysie cérébrale sont nés prématurément, dont 23% « grands prématurés » (<32 SA), tandis que pour les autres déficiences, la proportion des enfants prématurés est entre 11 et 16% (Tableau 15).

**Tableau 15 : Répartition par groupe d'âge gestationnel (exprimé en SA) des enfants des générations 2001 à 2005 avec une déficience sévère pour l'ensemble des 3 départements**

Type de déficience sévère	Age gestationnel (SA)							
	< 32 SA		32 - 36 SA		> 36 SA		Inconnu	
	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>2</sup>
<b>Déficience motrice</b>	<b>46</b>	<b>14,0</b>	<b>56</b>	<b>17,1</b>	<b>226</b>	<b>68,9</b>	<b>48</b>	<b>12,8</b>
dont paralysie cérébrale	41	22,8	39	21,7	100	55,6	17	8,6
<b>TSA</b>	<b>10</b>	<b>2,2</b>	<b>42</b>	<b>9,3</b>	<b>400</b>	<b>88,5</b>	<b>207</b>	<b>31,4</b>
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>17</b>	<b>3,8</b>	<b>56</b>	<b>12,6</b>	<b>373</b>	<b>83,6</b>	<b>84</b>	<b>15,8</b>
<b>Déficience auditive</b>	<b>4</b>	<b>5,4</b>	<b>4</b>	<b>5,4</b>	<b>66</b>	<b>89,2</b>	<b>23</b>	<b>23,7</b>
<b>Déficience visuelle</b>	<b>4</b>	<b>7,8</b>	<b>3</b>	<b>5,9</b>	<b>44</b>	<b>86,3</b>	<b>21</b>	<b>29,2</b>

<sup>1</sup> % calculé par rapport au nombre d'enfants avec l'âge gestationnel connu; <sup>2</sup> % calculé par rapport au total. SA : semaines d'aménorrhées

### *Etiologies des déficiences sévères*

Dans le Tableau 16, l'étiologie est donnée uniquement pour la déficience principale qui est définie selon l'ordre hiérarchique suivant : déficience motrice > TSA > déficience intellectuelle > déficience sensorielle. Pour les enfants avec TSA l'étiologie est inconnue dans 95% des cas ou est seulement suspectée. Parmi les enfants avec déficience intellectuelle, dont l'étiologie est située en prénatale, 58% (n=67) sont des enfants avec une T21. Parmi les causes connues ou probables (n=436), 72% se trouvent dans la période prénatale, 17% en période périnatale et 11% en période post-natale.

**Tableau 16 : Période probable à l'origine des déficiences sévères par période et par déficience, pour les générations 2001 à 2005 et pour l'ensemble des 3 départements**

	Prénatale	Périnatale	Postnatale	Inconnue ou	Total
				suspectée	
<b>Déficience motrice</b>	<b>128</b>	<b>70</b>	<b>41</b>	<b>138</b>	<b>377</b>
dont paralysie cérébrale	35	58	18	86	197
<b>TSA</b>	<b>27</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>612</b>	<b>639</b>
<b>Déficience intellectuelle sévère</b>	<b>115</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>155</b>	<b>277</b>
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>42</b>	<b>1</b>	<b>5</b>	<b>78</b>	<b>126</b>
dont déficience auditive	20	0	1	54	75
dont déficience visuelle	22	1	4	24	51
<b>Total</b>	312 (22,0%)	74 (5,2%)	50 (3,5%)	983 (69,3%)	1419

### *Scolarisation*

Dans le Tableau 17 est présentée la répartition des enfants dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie avec une déficience sévère (toutes déficiences confondues) par type d'établissement scolaire. Plus de 65% des enfants, pour lesquels la scolarisation est connue, sont accueillis dans une classe ordinaire individuelle (dont Etablissement régional d'enseignement adapté EREA) ou une classe ordinaire collective (CLIS). Il n'y a pas de différences entre les départements ( $p=0,68$ ).



**Tableau 17 : Mode de scolarisation des enfants avec une déficience sévère (toutes déficiences confondues) dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie, générations 2001 à 2005**

Type d'école	Isère		Savoie		H-Savoie	
	n	%	n	%	n	%
Ecole ordinaire	309	42,0%	114	45,2%	179	41,2%
CLIS ou EREA	177	24,0%	71	28,2%	122	28,1%
Etablissement spécialisé	226	30,7%	63	25,0%	126	29,0%
Aucune scolarisation	8	1,1%	4	1,6%	6	1,4%
Inconnu	16	2,2%	0	0,0%	1	0,2%
Total	736		252		434	

### *Prise en charge médico-éducative*

Dans le Tableau 18 est présentée la répartition de la prise en charge des enfants avec une déficience sévère (toutes déficiences confondues) dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie. Entre les départements, il y a des différences ( $p < 0,0001$ ) dans les modes de prise en charge. En Savoie la proportion d'enfants en établissements sanitaires est plus élevée qu'en établissements médico-éducatifs par rapport aux autres départements.

**Tableau 18 : Mode de prise en charge des enfants avec une déficience sévère (toutes déficiences confondues) dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie, générations 2001 à 2005**

Type d'établissement	Isère		Savoie		H-Savoie	
	n	%	n	%	n	%
Etablissement médico-éducatif	185	25,1%	41	16,3%	124	28,6%
Etablissement sanitaire	198	26,9%	94	37,3%	88	20,3%
SESSAD	183	24,9%	52	20,6%	106	24,4%
PEC libérale	126	17,1%	52	20,6%	94	21,7%
Aucune PEC	4	0,5%	2	0,8%	1	0,2%
Inconnu	40	5,4%	11	4,4%	21	4,8%
Total	736		252		434	

PEC, prise en charge

### *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 4).

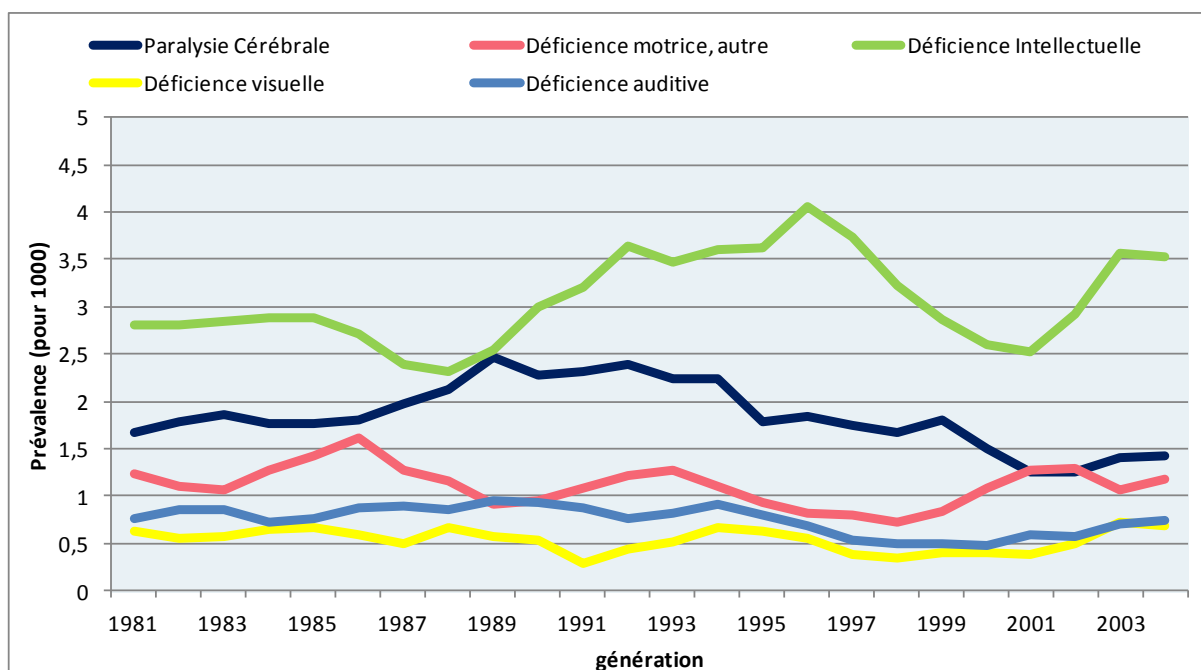


Figure 4 : Courbes de tendance pour les déficiences neuro-développementales sévères, à l'exception des TSA, chez les enfants des générations 1980 à 2005 en Isère (moyennes mobiles sur 3 ans)

Le taux de prévalence des TSA a augmenté de façon significative ( $p < 0,0001$ ) en Isère depuis 1980, ainsi que les sous-groupes "autisme typique" ( $p < 0,0001$ ) et "autres TSA" ( $p = 0,001$ ) (Figure 5).

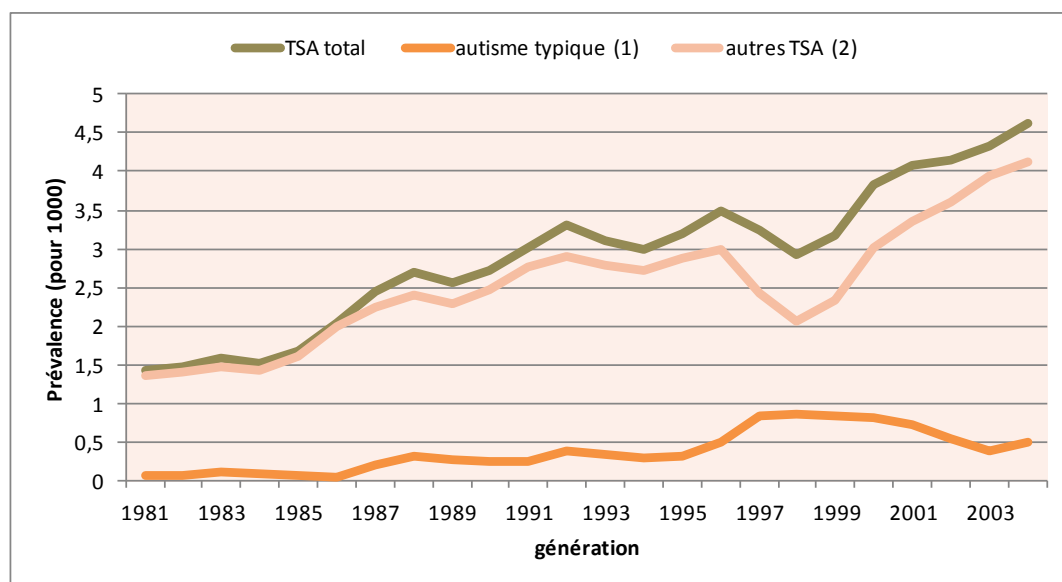
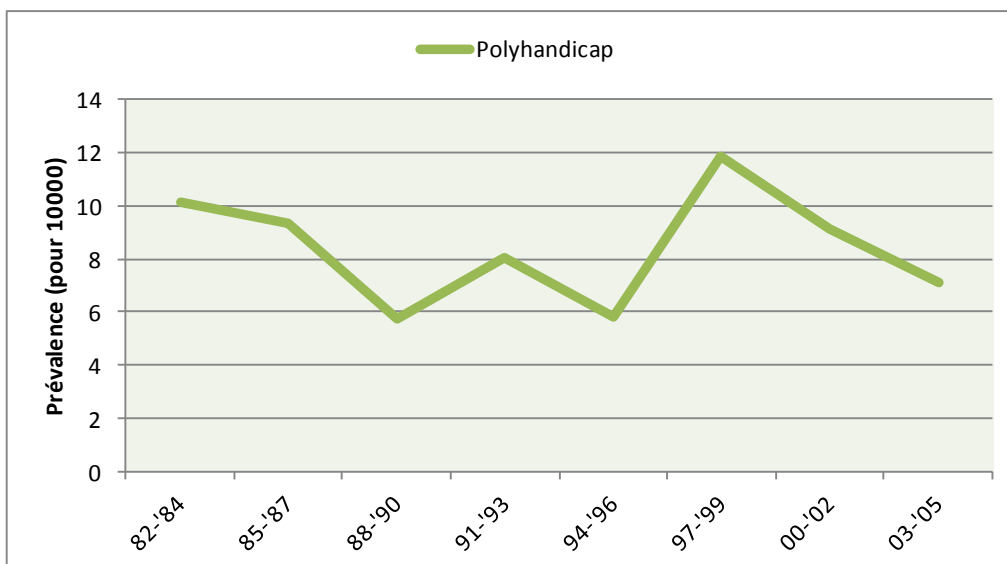


Figure 5 : Courbes de tendance pour les enfants avec un diagnostic de TSA, générations 1980 à 2005 en Isère (moyennes mobiles sur 3 ans)

La Figure 6 montre la courbe de tendance pour les enfants avec un polyhandicap des générations 1982 à 2005 par période de 3 ans. La prévalence connaît de fortes fluctuations mais globalement est restée stable dans le temps.



**Figure 6 : Courbe de tendance pour les enfants avec un polyhandicap, résidant dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie en Isère**

Les Figures 7A-C montrent les courbes de tendance des mêmes déficiences neuro-développementales, mais uniquement pour les enfants des générations 1997 à 2005 afin de pouvoir comparer les prévalences dans le temps des 3 départements. Les déficiences auditives et visuelles ont été groupées en raison des effectifs faibles.

Les taux de prévalence des TSA ont augmenté de façon significative en Isère ( $p < 0,0001$ ) et en Haute-Savoie ( $p = 0,004$ ), mais pas en Savoie ( $p = 0,43$ ). Les autres déficiences sont globalement restées stables dans le temps.

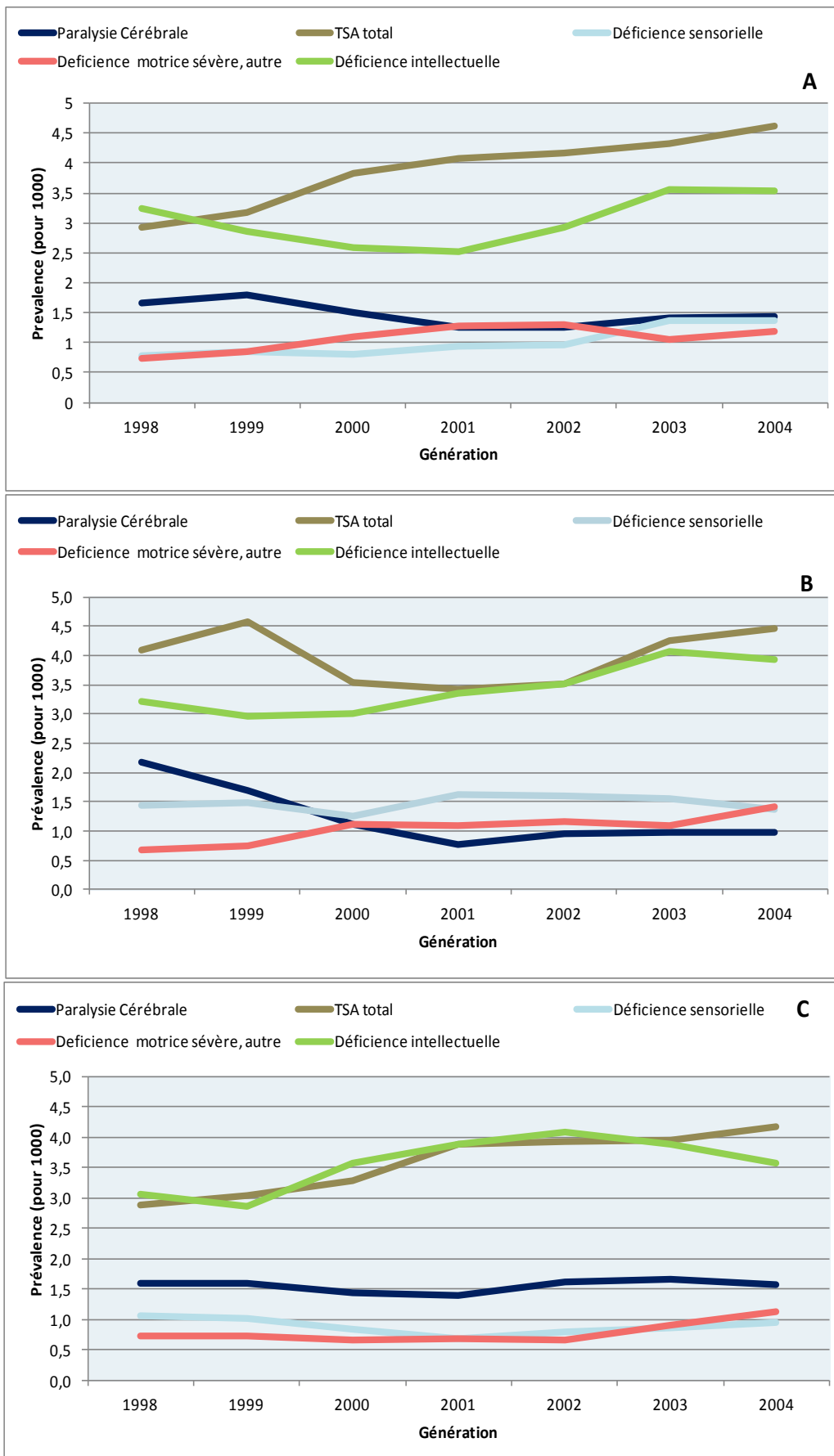


Figure 7A-C : Courbes de tendance pour les enfants avec une déficience neuro-développementale sévère, résidant dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie en Isère (A), en Savoie (B) et en Haute-Savoie (C), générations 1997 à 2005 (moyennes mobiles sur 3 ans)

## **Analyse spécifique 2014 : Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortinatalité : Etude de faisabilité**

---

Ce projet vise à développer et appliquer une classification des circonstances de décès adaptée aux données du PMSI, et de décrire les résultats obtenus en termes de prévalence et de circonstances de décès. Il est décliné en 2 sous-projets :

Projet 1 : Comparaison de la déclaration des mort-nés, et analyse des circonstances de décès des morts fœtales spontanées selon deux sources de données : base de données mère enfant du PMSI, et données recueillies spécifiquement par l'Observatoire Périnatal du RHEOP. Cette première partie a pour objectif de vérifier l'exhaustivité de l'enregistrement des morts fœtales dans le PMSI, et de comparer les informations disponibles sur les circonstances de décès des morts fœtales selon la source de données utilisée pour un même échantillon de cas.

Projet 2 : Développement et application d'une classification des circonstances de décès aux données du PMSI national. Cette seconde partie vise à évaluer la faisabilité de l'utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances de décès dans la mortinatalité induite et spontanée. Elle inclut le développement des étapes nécessaires au traitement des données PMSI, l'utilisation d'une classification, l'analyse de différentes versions de cet outil, et la production de résultats sur la répartition des circonstances de décès dans le PMSI.

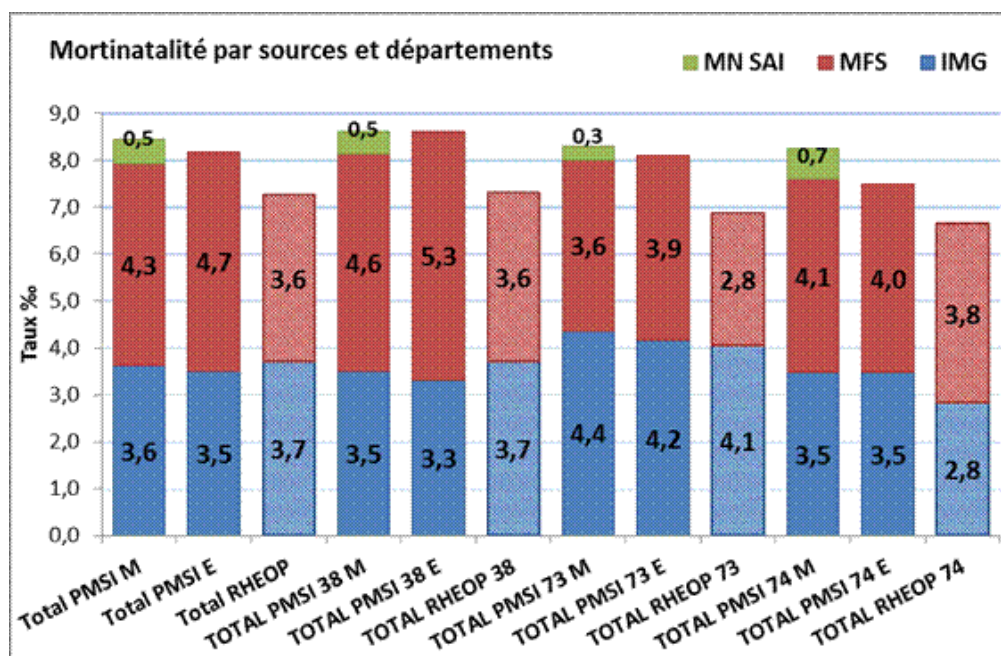
Le rapport intermédiaire de cette analyse, menée conjointement avec le Dr Jeanne Fresson (DIM CHU Nancy), le Dr Christine Cans (DIM CHU Grenoble), Mmes Béatrice Blondel et Jennifer Zeitlin (INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique EPOPé, Paris ) est prévu pour février 2015, le rapport final devant être transmis en juin 2015.

L'étude conduite à partir de la base RHEOP et du PMSI régional en 2012 et 2013, est limitée par des problèmes techniques de chaînage des séjours mères et enfants qui surviennent plus fréquemment chez les mort-nés ou supposés mort-nés, par rapport à l'ensemble des naissances. L'attribution du numéro ANO, numéro anonyme attribué aux séjours, est une étape intermédiaire indispensable à l'établissement du rapprochement du séjour mère et du séjour enfant. Ce lien n'est possible que pour 85,4% des mort-nés repérés contre 93,3% de l'ensemble des nouveau-nés. L'attribution de l'identifiant de chaînage mère enfant est possible chez 90,7% des mères d'enfant mort-nés alors qu'elle fonctionne chez 96,6% des mères en général. Au total, le lien mère enfant parmi les patientes sélectionnées est établi pour 100% des mères accouchant en Savoie, 95,2% en Isère, 84,8% en Haute-Savoie, 24,3% dans le Rhône, et 53,8% dans les autres départements. Ces disparités sont probablement liées aux éditeurs de logiciels PMSI utilisés dans les établissements, ces logiciels étant plus ou moins performants pour établir le lien mère enfant.

Par rapport au RHEOP (n=446), 523 cas de morts fœtales ont été identifiés par le PMSI mère et 557 par le PMSI enfant. Les cas PMSI se distinguent par un excès de mort fœtale spontanée, survenant à terme mais aussi avant 24 SA. On peut faire l'hypothèse qu'il existe parmi ces enfants, notamment les plus immatures, des faux mort-nés déclarés mort-nés. Certaines maternités sont plus pourvoyeuses que d'autres de cas supplémentaires, proportionnellement à leur nombre d'accouchements, alors que par ailleurs, le RHEOP a une méthode de travail homogène dans le recueil des cas. Enfin, il existe plus d'enfants nés hors Isère, Savoie et Haute-Savoie dans la base PMSI, mais le PMSI permet d'identifier sur l'ensemble du territoire national les morts fœtales de résidents Isère, Savoie et Haute-Savoie.

Lorsque la mort fœtale est signalée dans les 2 séjours, la déclaration du type de mort fœtale est concordante dans les séjours mère et enfant dans 91,9% des cas. Dans 6,4% des cas, la mort fœtale est déclarée IMG chez la mère et MFS chez l'enfant.

**Figure 8 : Taux de mortinatalité 2012-13 selon la source (PMSI Mère, PMSI Enfant, RHEOP) et le département**



L'analyse des taux de mortinatalité de la base régionale 2012 et 2013 PMSI Rhône-Alpes, restreinte aux résidents Isère, Savoie et Haute-Savoie a été réalisée en appliquant une règle hiérarchique en cas de discordance d'informations mère et enfant (IMG>MFS>MN sans précision). Elle montre un taux de mortinatalité totale de 8,4 ou 8,2‰ selon la source mère ou enfant, ce qui représente un écart de +0,9 à 1,1‰ par rapport au RHEOP. On constate une moindre proportion des MFS dans le PMSI par rapport au RHEOP. La situation des 3 départements est assez comparable.

Prochainement, l'information RHEOP sera confrontée à celle du PMSI pour les cas du CHU de Grenoble en 2012 et 2013, soit environ 80 cas. Il est difficile d'étendre la fusion des bases à l'ensemble des centres en raison de l'anonymisation des données PMSI. Le retour aux données individuelles des établissements est indispensable, le rapprochement probabiliste sur les variables communes des 2 bases ne suffisant pas à identifier les cas communs. Nous envisageons de déposer une demande d'autorisation CNIL pour effectuer le croisement des deux sources (RHEOP et PMSI) au niveau individuel pour l'ensemble des établissements. Seul le croisement individuel des données du RHEOP avec celles du PMSI et le retour aux dossiers médicaux des établissements pourraient permettre de trancher définitivement sur le statut des enfants enregistrés en plus dans le PMSI.

## Réalisations 2014

### Evolution de la fiche de recueil Observatoire périnatal

En 2014, la pathologie maternelle a été subdivisée de manière à distinguer les antécédents obstétricaux des patientes et les facteurs de risque connus de morts fœtales dans la population (antécédents de mort fœtale, de naissance prématurée, de RCIU, pathologies des grossesses antérieures), de la pathologie de la grossesse en cours.

### Suivi des données manquantes Observatoire périnatal

Depuis la révision en 2011-2012 de l'ensemble de la base RHEOP, et compte tenu du projet REPERE (Repérage du RCIU et mortalité), un suivi d'une liste de variables essentielles à la définition ajustée individuelle du RCIU a été mis en place. Le Tableau 19 ci-dessous présente l'évolution récente des taux de données manquantes selon leur importance (<5%, de 5 à 9%, de 10 à 19%, 20% et plus). Ce travail systématique a permis de supprimer ou de réduire à quelques cas les données manquantes sur les âges gestationnels, poids et sexe des fœtus, sur le moment du décès parmi les morts fœtales spontanées. Parmi les caractéristiques maternelles, le taux de données manquantes sur taille et poids a diminué respectivement de 18 à 3% et de 16 à 4% de 2011 à 2013.

**Tableau 19 : Suivi des données manquantes parmi les principales caractéristiques mère et fœtus de 2005 à 2013**

Caractéristiques mères et fœtus	2005		2006		2007		2008		2009		2010		2011		2012		2013		Total n	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
Age gestationnel	IMG		1	0%		0%	5	2%		0%		0%	1	0%		0%		0%	7	
	Mort-nés			0%		0%		0%		0%		0%	2	2%		0%		0%	2	
Poids de naissance	IMG >=22SA		11	10%	5	4%	9	8%	15	12%	7	7%	9	8%	1	1%	1	1%	67	
	Mort-nés		2	1%	4	3%	8	6%	6	5%	7	6%	3	3%	2	2%		0%	3	3%
Sexe	IMG		23	9%	23	8%	21	8%	32	11%	12	5%	5	2%	2	1%	21	7%	11	4%
	Mort-nés		3	2%	2	2%	6	5%	3	3%		0%		0%		0%		0%	14	
Moment du décès	Mort-nés			0%		0%	6	2%	5	2%	6	2%	12	5%	9	3%	2	1%	1	0%
Nb de fœtus	IMG		2	1%	3	1%	10	4%	26	9%	5	2%	13	5%	8	3%	1	0%		0%
	Mort-nés		4	3%		0%	3	2%	7	6%	2	2%	7	6%	1	1%		0%		0%
Age de la mère	IMG			0%		0%	3	1%	10	4%	2	1%	1	0%		0%		0%	1	0%
	Mort-nés			0%	1	1%	2	2%	3	3%	10	9%		0%	2	2%		0%	2	2%
Poids mère	IMG												61	23%	43	14%	11	4%		115
	Mort-nés												16	16%	7	7%	4	4%		27
Taille mère	IMG												64	24%	45	15%	14	6%		123
	Mort-nés												19	18%	10	9%	3	3%		32
Parité	IMG												6	2%	17	6%	4	2%		27
	Mort-nés												3	3%	1	1%		0%		4
Profession mère	IMG		51	20%	52	19%	65	25%	76	26%	42	17%	46	19%	62	23%	59	20%	42	17%
	Mort-nés		17	11%	22	18%	28	21%	17	15%	20	17%	20	18%	21	20%	16	15%	19	17%
Profession père	IMG		99	39%	107	39%	116	45%	117	40%	83	33%	80	32%	94	35%	119	40%	79	31%
	Mort-nés		28	19%	39	32%	36	27%	26	23%	38	33%	35	32%	37	36%	30	28%	33	29%
<b>Total IMG</b>			<b>253</b>		<b>277</b>		<b>256</b>		<b>294</b>		<b>249</b>		<b>247</b>		<b>269</b>		<b>298</b>		<b>252</b>	<b>2395</b>
<b>dont IMG &gt;=22SA</b>			<b>113</b>		<b>114</b>		<b>110</b>		<b>124</b>		<b>105</b>		<b>124</b>		<b>118</b>		<b>109</b>		<b>113</b>	<b>1030</b>
<b>Total mort-nés</b>			<b>148</b>		<b>121</b>		<b>133</b>		<b>112</b>		<b>116</b>		<b>110</b>		<b>103</b>		<b>106</b>		<b>113</b>	<b>1062</b>
<b>Total IMG et mort-nés</b>			<b>401</b>		<b>398</b>		<b>389</b>		<b>406</b>		<b>365</b>		<b>357</b>		<b>372</b>		<b>404</b>		<b>365</b>	<b>3457</b>

## 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, à un projet plus spécifique permettant d'améliorer la qualité des données ou de les valoriser. D'octobre 2013 à octobre 2014, le RHEOP n'a pas accueilli d'interne. Emilie Philippe, en stage depuis début novembre 2014, participe au recueil de données dans les sources.

## Requêtes spécifiques

---

Le RHEOP a répondu au cours de l'année 2014 à 2 requêtes dont les caractéristiques sont les suivantes :

**Tableau 20 : Requêtes spécifiques de l'année 2014**

Année	Tiers demandeur	Nature de la demande	Population et Zone géographique
<b>Février 2014</b>	Dr. Anne Descotes Unité de coordination SSR pédiatrique Hôpital Couple Enfant - CHU Grenoble	Participation sur le versant épidémiologique au projet du réseau R4P pour la prise en charge non chirurgicale du membre supérieur spastique de l'enfant hémiparétique.	Région Rhône-Alpes
<b>Mars 2014</b>	Doctorante Michal RAZ en sociologie à l'EHESS/Cermes3 à Paris	Nombre de morts fœtales et IMG porteuses d'anomalies congénitales de l'appareil génital	IMG et morts fœtales de 1992 à 2012, dans le département de l'Isère, et dans les départements de Savoie et Haute Savoie (de 2005 à 2012)
<b>Mars 2014</b>	Christine Francomme, Association « Bâtir le refuge de Tedhi »	Ajout d'une année pour la demande faite en janvier 2013	Enfants nés de 1999 à 2004 dans le Grésivaudan (certains cantons du département de l'Isère et de la Savoie)
<b>Janvier 2013 (mise à jour Décembre 2014)</b>	Françoise Galletti, Association Autisme Besoin d'Apprendre Isère	Nombre d'enfants avec un TED pour déposer un projet en vue de la création d'un établissement	Enfants nés entre 1999 et 2003 et résidents en Isère

## Etudes et valorisations scientifiques

---

### Comparaison de la mortalité RHEOP et Seine Saint-Denis

---

L'analyse de la mortalité en Seine Saint-Denis, comparée à celle du RHEOP (travail collaboratif entre le Conseil général de Seine Saint-Denis, l'équipe EPOPé (INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique, Paris), et le RHEOP, a fait l'objet d'une communication aux journées EMOIS (Évaluation, management, organisation, information, santé) le 3 avril 2014. Un article soumis au BEH en novembre 2014 est également en cours de révision.



## Projet REPERE : Repérage du RCIU : bénéfique sur la mortinatalité et facteurs associés

---

Les inclusions dans l'étude cas témoins REPERE (PHRC régional 2012) sont presque terminées (360 témoins naissances vivantes et 120 cas morts fœtales et IMG, avec RCIU). Les résultats seront exploités à partir du 2<sup>ème</sup> trimestre 2015.

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

---

L'analyse menée en 2014 a permis la rédaction d'un rapport en février 2015. Cette analyse comporte les étapes de sélection dans la base régionale PMSI des morts fœtales déclarées dans les séjours mères et les séjours enfants, le succès des étapes de chaînage, l'analyse des caractéristiques des mères et enfants par rapport au RHEOP, du codage des morts fœtales, ainsi que l'estimation des taux de mortinatalité estimés à partir du PMSI par rapport au RHEOP.

L'application d'une classification des circonstances de décès, inspirée de la classification anglaise RECODE (RElevant CONdition of DEath), à la base nationale PMSI 2012 permet une 1<sup>ère</sup> description des circonstances associées à la mortinatalité sur le territoire national.

## Etude Handicap Rare

---

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

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

Un comité d'experts en handicap rare a étudié les entretiens réalisés auprès des familles et des professionnels ; ce comité a confirmé les situations de handicap rare parmi les enfants avec combinaisons de déficiences sévères et déterminé l'adéquation ou non de la prise en charge actuelle et passée aux besoins de l'enfant. Les retombées attendues de ce travail sont : de mieux connaître les attentes des parents et des professionnels devant les situations de handicap rare, d'apporter un éclairage quant aux propositions d'inter-régionalisation de l'offre de prise en charge, et d'aider à une

meilleure détermination du champ du handicap rare. Les analyses sont en cours et le rapport final est prévu pour juin 2015.

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

---

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

Le travail est conduit à partir des données de l'enquête Handicap-Santé volet Ménages (HSM) 2008 et porte sur les enfants âgés de 5 à 15 ans (n=3324). Le premier objectif consiste à proposer une définition simple et reproductible de la population d'enfants en situation de handicap, de discuter des contours de cette population et de positionner, en termes de prévalence, la population retenue par rapport à la littérature internationale. Le deuxième objectif consiste à décrire la situation vis-à-vis de l'emploi des mères des enfants avec handicap, à estimer le sur-risque de non-emploi comparativement aux mères d'enfants ne présentant pas ce type de difficultés en tenant compte des situations familiales et des contextes sociodémographiques et à déterminer le poids des facteurs (sociodémographiques et caractéristiques du handicap) associés au taux de non-emploi des mères d'enfants présentant un handicap. Le taux de non emploi des mères d'enfants en situation de handicap sera estimé et comparé à celui des mères d'enfants ne présentant pas ces difficultés. Les facteurs associés au non-emploi des mères d'enfants handicapés (caractéristiques du handicap, caractéristiques sociodémographiques, composition familiale) seront recherchés en analyse univariée puis multivariée. Ces analyses sont en cours et le rapport final est prévu pour décembre 2015.

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

---

Seize registres européens ont soumis les données entre avril et septembre 2014. Au total, 904 nouveaux cas d'enfants avec paralysie cérébrale ont été ajoutés dans la base de données commune. Il s'agissait principalement d'enfants nés en 2005. Un nouveau registre (Suisse) a soumis les données des générations 1995-2005 ; un accompagnement méthodologique plus important a été nécessaire par la statisticienne du RHEOP car il s'agissait d'une première soumission pour cette structure. Suite à la soumission, des analyses dans le cadre du « feedback » ont été effectuées pour chaque registre. Ces analyses consistent à fournir à chaque registre un retour sur les données soumises, notamment en termes de données manquantes et de différences éventuelles dans les caractéristiques de leurs cas d'enfants avec CP et les enfants des autres registres. Un « feedback » général a aussi été préparé lors du meeting annuel du réseau SCPE qui s'est déroulé à Norwich en novembre 2014. Ce feedback « général » présentait les difficultés rencontrées par le statisticien du RHEOP pendant la soumission. Lors du meeting annuel, les responsables des différents registres ont pu s'entretenir avec l'équipe du RHEOP pour discuter des feedback.

Dans le contexte de transfert de la base de données commune à Join Research Centre (JRC European Commission), nous avons commencé à écrire des procédures pour chaque tâche réalisée jusqu'à maintenant par l'équipe du RHEOP dans le cadre de la gestion de la base de données commune. Ces procédures concernent notamment le déroulement de la soumission des données, des contrôles qualité effectués, des analyses pour le feedback. Dans le cadre de ce transfert, un représentant de JRC est venu trois jours à Grenoble en décembre 2014.

L'équipe du RHEOP participe également au groupe de travail intitulé SCPE data working group. En 2014, des modifications sur quelques items de neuro-imagerie ont été apportées le guide de soumission des données. Un programme qualité spécifique pour les items de neuro-imagerie a été développé.

## Communications et Publications

---

### Communications 2014

---

Comprendre la mortalité élevée en Seine-Saint Denis : comparaison des Certificats d'Issues de grossesse de Seine-Saint-Denis avec le registre des mort-nés du Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère, la Savoie et Haute-Savoie (RHEOP). Carayol M, **Ego A**, Bucourt M, Zeitlin J. Journées EMOIS (3 avril 2014)

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

### Publications 2014

---

#### Parutions 2014

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

Smithers-Sheedy H, Badawi N, Blair E, **Cans C**, Himmelmann K, Krägeloh-Mann I, McIntyre S, Slee J, Uldall P, Watson L, Wilson M. What constitutes cerebral palsy in the twenty-first century? *Dev Med Child Neurol*. 2014;56(4):323-8.

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

**Dang VM**, Colver A, Dickinson HO, Marcelli M, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson K, Rapp M, Arnaud C, Nystrand M, **Fauconnier J**. Predictors of participation of adolescents with cerebral palsy: A European multi-centre longitudinal study. *Res Dev Disabil*. 2014;36C:551-564.

Colver A, Rapp M, Eisemann N, Ehlinger V, Thyen U, Dickinson HO, Parkes J, Parkinson K, Nystrand M, **Fauconnier J**, Marcelli M, Michelsen SI, Arnaud C. Self-reported quality of life of adolescents with cerebral palsy: a cross-sectional and longitudinal analysis. *Lancet*. 2014 Oct 6.

Michelsen SI, Flachs EM, Damsgaard MT, Parkes J, Parkinson K, Rapp M, Arnaud C, Nystrand M, Colver A, **Fauconnier J**, Dickinson HO, Marcelli M, Uldall P. European study of frequency of participation of adolescents with and without cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014;18(3):282-94.

Chabrier S, Vuillerot C, **Ego A**, **Debillon T**; Comité de Rédaction des Recommandations. Arterial ischemic stroke occurring in the neonatal period (except preterm newborns): why we need guidelines for clinical practice?]. *Arch Pediatr*. 2014;21(9):934-7.

Darteyre S, Renaud C, Vuillerot C, Presles E, Kossorotoff M, Dinomais M, Lazaro L, Gautheron V, Chabrier S; **AVCnn Group**. Quality of life and functional outcome in early school-aged children after neonatal stroke: a prospective cohort study. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014 May;18(3):347-53.

Chevallier M, Ego A, Cans C, Debillon T; French Society of Neonatology. Adherence to hypothermia guidelines: a French multicenter study of fullterm neonates. *PLoS One*. 2013 Dec 31;8(12):e83742.

#### Rapports 2014

**Anne Ego**, Jeanne Fresson, Nicolas Mitton, Sophie Thoret-Royannais, **Christine Cans**, Béatrice Blondel, Jennifer Zeitlin. Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etudes de faisabilité. Rapport intermédiaire transmis à la DGS.

#### En cours de publication

**Ego A**, K Lidzba, P Brovedani, V Belmonti, S Gonzalez-Monge, B Boudia, A Ritz, **C Cans**. Visual-perceptual impairment in children with cerebral palsy: a systematic review. Accepté par *Dev Med Child Neurol*.

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

**Racinet C, Tronc C, Sellier E, Cans C, van Bakel ME**. Can caesarean delivery prevent cerebral palsy? Medico-legal implications of a French ecological study]. Accepté par *Gynecol Obstet Fertil*.

Coutton C, Dieterich K, Satre V, Vieville G, Amblard F, **David M, Cans C, Jouk PS**, Devillard F. Array-CGH in children with mild intellectual disability: a population-based study. Accepté par *Eur J Pediatr*.

**David M, Billette de Villemeur A**, Devillard F, Dieterich K, **Jouk PS**, Prado C, Descotes A, **Guillon JL, Counillon J**, Bloch J, **Cans C**. Parcours scolaire et prise en charge médico-éducative des enfants avec déficience intellectuelle légère dans le département de l'Isère. Article soumis aux Archives de Pédiatrie en novembre 2013.

**van Bakel ME**, Delobel-Ayoub M, **Cans C**, Assouline B, **Jouk P-S**, Raynaud C, Arnaud C. Low but increasing prevalence of autism spectrum disorders in a French area from register-based data. Article soumis à *JADD* en novembre 2014.

**Elodie Sellier**; Mary Jane Platt; Guro L Andersen; Ingeborg Krägeloh-Mann; Javier de la Cruz ; **Christine Cans**. On behalf of SCPE Network. Decreasing prevalence in cerebral palsies: a multi-site population-based study, 1980- 2003. Article en cours de revision pour *Dev Med Child Neurol*

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

---

Les 1ers résultats vont être affinés et complétés à l'issue du rapport intermédiaire, pour établir le rapport final en juin 2015 :

- La comparaison RHEOP versus base régionale PMSI va être approfondie au CHU de Grenoble et éventuellement dans d'autres établissements, sous réserve de l'obtention d'une autorisation CNIL permettant de rapprocher individuellement les 2 bases de données. Ce croisement permettra d'expliquer les cas supplémentaires signalés dans le PMSI par rapport au RHEOP, et de comparer la richesse d'information fournie par le PMSI mère, enfant versus le RHEOP.
- La classification développée à partir de RECODE, et les résultats obtenus, doivent être soumis à l'avis du groupe de travail multidisciplinaire (obstétriciens, pédiatres, foetopathologistes, généticiens, épidémiologistes). La hiérarchisation des circonstances de décès retenue dans un 1<sup>er</sup> temps, est celle initialement proposée par l'auteur de RECODE. Une autre hiérarchisation, dite « étiologique », sera également définie : elle doit permettre de mettre en évidence les circonstances où l'imputabilité du décès à la catégorie de décès est la moins discutable (malformations sévères, évènements aigus obstétricaux, ...).

#### Analyse du sexe ratio parmi les morts fœtales

---

Les mécanismes expliquant l'excès de garçons parmi les morts fœtales restent méconnus dans la littérature. Ce sexe ratio dans les données 2005-11 au RHEOP est de l'ordre de 1,14, et de 1,05 parmi les naissances vivantes (source INSEE 2005-2010). La connaissance des caractéristiques maternelles et fœtales des cas de la base du registre ainsi que la mise à disposition de données d'état civil par sexe par l'ADISP pourrait permettre d'identifier les circonstances associées au sur-risque chez les garçons. Un interne de santé publique, plus avancé dans son cursus que les internes de santé publique habituellement accueillis au RHEOP, pourrait accomplir ce travail à partir de mai 2015.

#### Handicap

---

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

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

en situation de handicap scolarisé en milieu ordinaire augmente en moyenne de 11 % par an du depuis la loi de 2005. Néanmoins, en 2005-2006, 76 300 enfants étaient toujours scolarisés dans des structures collectives, dont 92 % dans des établissements médico-éducatifs et 8 % en milieu hospitalier. L'objectif principal de cette étude sera de décrire les facteurs liés à la scolarisation des enfants en milieu ordinaire (sévérité, déficience isolée ou pas, les facteurs sociodémographiques, le lieu de habitat...). Cette étude sera suivie d'une enquête qualitative auprès des parents dont les enfants ne bénéficient pas d'une scolarisation en milieu ordinaire alors que leurs enfants font partie d'un groupe avec forte proportion de scolarisation ordinaire. Cette étude qualitative auprès des parents devrait permettre d'améliorer la connaissance sur les raisons de 'blocages' ne permettant pas une scolarisation ordinaire. L'étude sera présentée à la FIRAH en mars 2015

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

Il s'agira à partir des données des enfants nés entre 1991 et 2002 d'étudier le parcours scolaire et de début de vie professionnelle de 600 enfants porteurs d'une déficience sévère à 7 ans, y compris leur lieu de vie aux différents âges (adolescence, jeune adulte), selon le niveau socio-économique de la famille, et le mode de scolarisation initial de l'enfant. L'information sur le statut vital sera aussi recherchée. L'étude sera présentée à la FIRAH en mars 2015.

### **Tendances des déficiences neuro-développementales sévères en lien avec la mortalité et la mortalité infantile**

La prévalence globale des déficiences neuro-développementales de l'enfant à l'âge de 7 ans a tendance à se stabiliser depuis la génération 2005 (plus d'augmentation, comme cela était observé auparavant depuis 1990).

L'hypothèse selon laquelle le diagnostic anténatal pourrait limiter la prévalence des déficiences sévères n'a pas été vérifiée. En effet, le nombre d'interruptions médicales de grossesse n'a cessé d'augmenter de 1990 à nos jours en Isère. La mortalité induite semble stabilisée depuis 2006, mais en réalité, le terme de réalisation des IMG est plus précoce ces dernières années. L'évolution de la mortalité spontanée, supérieure à 4‰ naissances jusque 2006, semble plus favorable durant cette période récente (2007-2012).

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

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

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

Il y aura des collaborations avec les registres de PC, registres européens mais également registres australiens sur plusieurs thèmes : l'analyse du risque de PC en présence d'une anomalie congénitale et d'un retard de croissance intra-utérin, la co-existence d'un autisme chez les enfants avec PC, la quantification du risque de survenue d'une PC chez les grossesses multiples autres que jumeau triplets, la qualité de vie des jeunes adultes avec PC. Une poursuite de collaboration est envisagée avec l'équipe de psychologie (LED) de l'URM LISST-Cers à Toulouse sur les questions de recherche soulevées dans l'étude sur les enfants avec Handicap rare, et en particulier sur les raisons des difficultés rencontrées lors du parcours scolaire et éducatif de l'enfant.

## Annexes

### Tableau de bord Observatoire Périnatal

	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total					
<b>Naissances domiciliées en 2013</b>	<b>15878</b>	<b>4809</b>	<b>9987</b>	<b>30674</b>					
<b>TAUX DE MORTINATALITE</b>									
Nombre de mort-nés ≥22SA ou poids>500g	54	15	44	113					
<i>Taux de mortinatalité spontanée pour 1000 naissances</i>	<b>3,4</b>	<b>3,1</b>	<b>4,4</b>	<b>3,7</b>					
Nombre d'interruptions médicales de grossesse (IMG)	147	45	60	252					
<i>Taux d'IMG pour 1000 naissances</i>	<b>9,3</b>	<b>9,4</b>	<b>6,0</b>	<b>8,2</b>					
Dont nombre d'IMG<22SA	82	28	29	139					
Dont nombre d'IMG ≥22SA	65	17	31	113					
<i>Taux de mortinatalité induite pour 1000 naissances</i>	<b>4,1</b>	<b>3,5</b>	<b>3,1</b>	<b>3,7</b>					
<i>Taux de mortinatalité totale pour 1000 naissances</i>	<b>7,5</b>	<b>6,7</b>	<b>7,5</b>	<b>7,4</b>					
<b>MORTINATALITE SPONTANEE</b>									
<b>Caractéristiques des mères</b>									
Age maternel	<20	1	1,9%	0	0,0%	1	2,4%	2	1,8%
	20-24	10	18,5%	3	20,0%	7	16,7%	20	18,0%
	25-29	19	35,2%	5	33,3%	15	35,7%	39	35,1%
	30-34	10	18,5%	0	0,0%	13	31,0%	23	20,7%
	35-39	8	14,8%	6	40,0%	3	7,1%	17	15,3%
	40-44	6	11,1%	1	6,7%	3	7,1%	10	9,0%
	≥ 45 ans	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Inconnu	0		0		2		2	
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigre)	2	3,7%	0	0,0%	2	5,1%	4	3,7%
	18,5-24,9 (poids normal)	28	51,9%	12	80,0%	22	56,4%	62	57,4%
	25-29,9 (surpoids)	15	27,8%	3	20,0%	15	38,5%	33	30,6%
	≥ 30 (obésité)	9	16,7%	0	0,0%	0	0,0%	9	8,3%
	Inconnu	0		0		5		5	
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	5	3,8%	0	0,0%	2	2,3%	7	2,7%
	Inconnu	2		0		1		3	
Catégorie socio-professionnelle	Agriculteur	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Artisan, commerçant	2	3,8%	0	0,0%	0	0,0%	2	1,8%
	Cadre supérieur	1	1,9%	0	0,0%	2	4,7%	3	2,7%
	Profession intermédiaire	6	11,3%	2	13,3%	7	16,3%	15	13,5%
	Employé	17	32,1%	4	26,7%	12	27,9%	33	29,7%
	Ouvrier	4	7,5%	1	6,7%	1	2,3%	6	5,4%
	En activité sans précision	13	24,5%	2	13,3%	2	4,7%	17	15,3%
	Sans activité	10	18,9%	6	40,0%	19	44,2%	35	31,5%
	Inconnue	1		0		1		2	



## Tableau de bord Observatoire Périnatal (suite)

### Caractéristiques des nouveau-nés

Sexe	Garçon	20	37,0%	5	33,3%	22	50,0%	47	41,6%
	Fille	34	63,0%	10	66,7%	21	47,7%	65	57,5%
	Indéterminé	0	0,0%	0	0,0%	1	2,3%	1	0,9%
Age gestationnel	< 22 SA	0	0,0%	0	0,0%	1	2,3%	1	0,9%
	22-28 SA	22	40,7%	5	33,3%	22	50,0%	49	43,4%
	29-36 SA	19	35,2%	4	26,7%	9	20,5%	32	28,3%
	≥ 37 SA	13	24,1%	6	40,0%	12	27,3%	31	27,4%
Type de décès	MFIU	53	100,0%	13	86,7%	37	84,1%	103	92,0%
	DPP	0	0,0%	2	13,3%	7	15,9%	9	8,0%
	Inconnu	1		0		0		1	
Naissances uniques	Oui	50	92,6%	15	100,0%	37	84,1%	102	90,3%
	Non	4	7,4%	0	0,0%	7	15,9%	11	9,7%
	Inconnu	0		0		0		0	0,0%

### Contexte de la naissance

Mode début de travail	Spontané	14	28,0%	2	13,3%	16	40,0%	32	30,5%
	Déclenchement	32	64,0%	11	73,3%	23	57,5%	66	62,9%
	Césarienne avant travail	4	8,0%	2	13,3%	1	2,5%	7	6,7%
	Inconnu	4		0		4		8	
Mode d'accouchement	Voie basse	46	90,2%	13	86,7%	38	95,0%	97	91,5%
	Césarienne	5	9,8%	2	13,3%	2	5,0%	9	8,5%
	Inconnu	3		0		4		7	

### Etiologie

Cause probable de décès	Cause vasculoplacentaire	15	27,8%	5	33,3%	8	18,2%	28	24,8%
	Pathologie des annexes	4	7,4%	0	0,0%	3	6,8%	7	6,2%
	Anomalie fœtale	12	22,2%	1	6,7%	5	11,4%	18	15,9%
	Pathologie maternelle	0	0,0%	2	13,3%	2	4,5%	4	3,5%
	Cause infectieuse	0	0,0%	1	6,7%	6	13,6%	7	6,2%
	Autre cause	1	1,9%	0	0,0%	3	6,8%	4	3,5%
	Cause inconnue	22	40,7%	6	40,0%	17	38,6%	45	39,8%

Tableau de bord Observatoire Périnatal (suite)

		Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total				
<b>Naissances domiciliées en 2013</b>		<b>15878</b>	<b>4809</b>	<b>9987</b>	<b>30674</b>				
<b>INTERRUPTIONS MEDICALES DE GROSSESSE</b>									
<b>Caractéristiques des mères</b>									
Age maternel	<20	3	2,1%	0	0,0%	0	0,0%	3	1,2%
	20-24	11	7,5%	6	13,3%	7	11,7%	24	9,6%
	25-29	34	23,3%	13	28,9%	18	30,0%	65	25,9%
	30-34	56	38,4%	10	22,2%	18	30,0%	84	33,5%
	35-39	28	19,2%	12	26,7%	10	16,7%	50	19,9%
	40-44	14	9,6%	4	8,9%	7	11,7%	25	10,0%
	≥ 45 ans	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Inconnu	1		0		0		1	
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigre)	11	8,0%	4	9,5%	3	5,2%	18	7,6%
	18,5-24,9 (poids normal)	85	61,6%	28	66,7%	36	62,1%	149	62,6%
	25-29,9 (surpoids)	31	22,5%	9	21,4%	15	25,9%	55	23,1%
	≥ 30 (obésité)	11	8,0%	1	2,4%	4	6,9%	16	6,7%
	Inconnu	9		3		2		14	
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	7	4,8%	4	9,1%	3	5,1%	14	5,6%
	Inconnu	1		1		1		3	
Catégorie socio-professionnelle	Agriculteur	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Artisan, commerçant	3	2,1%	0	0,0%	0	0,0%	3	1,2%
	Cadre supérieur	17	11,6%	4	8,9%	5	8,3%	26	10,4%
	Profession intermédiaire	37	25,3%	10	22,2%	14	23,3%	61	24,3%
	Employé	43	29,5%	12	26,7%	21	35,0%	76	30,3%
	Ouvrier	5	3,4%	2	4,4%	1	1,7%	8	3,2%
	En activité sans précision	22	15,1%	8	17,8%	11	18,3%	41	16,3%
	Sans activité	19	13,0%	9	20,0%	8	13,3%	36	14,3%
Inconnue	1		0		0		1		
<b>Caractéristiques des nouveau-nés</b>									
Sexe	Garçon	71	50,4%	21	46,7%	25	45,5%	117	48,5%
	Fille	65	46,1%	24	53,3%	28	50,9%	117	48,5%
	Indéterminé	5	3,5%	0	0,0%	2	3,6%	7	2,9%
	Inconnu	6		0		5		11	
Age gestationnel	< 22 SA	82	55,8%	28	62,2%	29	48,3%	139	55,2%
	22-28 SA	48	32,7%	15	33,3%	22	36,7%	85	33,7%
	29-36 SA	15	10,2%	2	4,4%	6	10,0%	23	9,1%
	≥ 37 SA	2	1,4%	0	0,0%	3	5,0%	5	2,0%
Naissances uniques	Oui	138	93,9%	43	95,6%	59	98,3%	240	95,2%
	Non	9	6,1%	2	4,4%	1	1,7%	12	4,8%
	Inconnu	0		0		0		0	

## Tableau de bord Observatoire Périnatal (suite)

### Contexte de la naissance

Mode début de travail	Spontané	3	2,6%	1	2,2%	2	3,7%	6	2,8%
	Déclenchement	113	97,4%	44	97,8%	52	96,3%	209	97,2%
	Césarienne avant travail	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Inconnu	31		0		6		37	
Mode d'accouchement	Voie basse	136	99,3%	45	100,0%	57	100,0%	238	99,6%
	Césarienne	1	0,7%	0	0,0%	0	0,0%	1	0,4%
	Inconnu	10		0		3		13	

### Etiologie

Raison de l'IMG	Chromosomique	60	40,8%	22	48,9%	26	43,3%	108	42,9%
	Morphologique	57	38,8%	13	28,9%	25	41,7%	95	37,7%
	Fœtale	23	15,6%	8	17,8%	8	13,3%	39	15,5%
	Maternelle	7	4,8%	2	4,4%	1	1,7%	10	4,0%
	Autre	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%

## Tableau de bord Handicap, génération 2005

		Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total				
<b>Nombre d'enfants âgés de 7 ans résidant dans le département</b>		<b>16144</b>	<b>5229</b>	<b>9964</b>	<b>31337</b>				
<b>DONNEES PAR CATEGORIE DE DEFICIENCE<sup>1</sup></b>									
<b>Prévalence des déficiences neurosensorielles sévères</b>		<b>n</b>	<b>%o</b>	<b>n</b>	<b>%o</b>	<b>n</b>	<b>%o</b>	<b>n</b>	<b>%o</b>
<b>Déficience motrice</b>		<b>40</b>	<b>2,5</b>	<b>17</b>	<b>3,3</b>	<b>25</b>	<b>2,5</b>	<b>82</b>	<b>2,6</b>
dont paralysie cérébrale	dont Paralysie cérébrale	14	0,9	6	1,1	12	1,2	32	1,0
	dont Polyhandicap	3	0,2	3	0,6	4	0,4	10	0,3
<b>Troubles du spectre autistique</b>		<b>74</b>	<b>4,6</b>	<b>22</b>	<b>4,2</b>	<b>47</b>	<b>4,7</b>	<b>143</b>	<b>4,6</b>
	dont autisme typique	12	0,7	5	1,0	5	0,5	22	0,7
	dont Asperger	4	0,2	0	0,0	2	0,2	6	0,2
	dont autre TSA	58	3,6	17	3,3	40	4,0	115	3,7
<b>Déficience intellectuelle</b>		<b>40</b>	<b>2,5</b>	<b>21</b>	<b>4,0</b>	<b>29</b>	<b>2,9</b>	<b>90</b>	<b>2,9</b>
	dont T21 avec QI<50	5	0,3	0	0,0	2	0,2	7	0,2
<b>Déficience sensorielle</b>		<b>19</b>	<b>1,2</b>	<b>6</b>	<b>1,1</b>	<b>7</b>	<b>0,7</b>	<b>32</b>	<b>1,0</b>
	auditive	14	0,9	4	0,8	4	0,4	22	0,7
	visuelle	5	0,3	2	0,4	3	0,3	10	0,3
<b>Total</b>		<b>173</b>		<b>66</b>		<b>108</b>		<b>347</b>	
<b>DONNEES PAR ENFANT<sup>2</sup></b>									
<b>Enfant avec au moins une déficience neurosensorielle sévère</b>		<b>142</b>	<b>8,8</b>	<b>52</b>	<b>9,9</b>	<b>89</b>	<b>8,9</b>	<b>283</b>	<b>9,0</b>
Nombre de déficiences par enfant			1,2		1,3		1,2		1,2
Nombre de sources par enfant			1,5		1,2		1,2		1,4
<b>Caractéristiques du handicap</b>									
Comitativité	oui	14	9,9%	6	11,5%	12	13,5%	32	11,3%
Malformation	oui	35	24,6%	10	19,2%	15	16,9%	60	21,2%
Etiologie par période	Prénatale	28	65,1%	10	45,5%	15	68,2%	53	60,9%
	Périnatale	6	14,0%	7	31,8%	3	13,6%	16	18,4%
	Postnatale	9	20,9%	5	22,7%	4	18,2%	18	20,7%
	Inconnue ou suspectée	99		30		67		196	
<b>Pré- et Périnatalité</b>									
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	oui	2	1,4%	1	1,9%	0	0,0%	3	1,1%
Naissance unique	oui	139	97,9%	52	100,0%	88	98,9%	279	98,6%
	non	3	2,1%	0	0,0%	1	1,1%	4	1,4%
Hospitalisation néonatale	oui	13	9,2%	8	15,4%	10	11,2%	31	11,0%
Âge gestationnel	< 32 SA	5	6,2%	3	6,7%	2	2,6%	10	4,9%
	32 - 36 SA	8	9,9%	2	4,4%	8	10,3%	18	8,8%
	≥ 37 SA	68	84,0%	40	88,9%	68	87,2%	176	86,3%
	Inconnu	61		7		11		79	
Poids de naissance	<2500 g	16	16,7%	11	22,9%	11	14,1%	38	17,1%
	≥ 2500 g	80	83,3%	37	77,1%	67	85,9%	184	82,9%
	Inconnu	46		4		11		61	
<b>Scolarisation et prise en charge</b>									
Scolarisation	Ecole Ordinaire	61	44,9%	25	48,1%	42	47,2%	128	46,2%
	Etablissement spécialisé	32	23,5%	12	23,1%	22	24,7%	66	23,8%
	CLIS	41	30,1%	14	26,9%	23	25,8%	78	28,2%
	Aucune	2	1,5%	1	1,9%	2	2,2%	5	1,8%
	Inconnue	6	4,4%	0	0,0%	0	0,0%	6	2,2%
Prise en charge	Etablissement médico éducatif	29	22,1%	5	10,2%	23	28,8%	57	22,1%
	Etablissement sanitaire	37	28,2%	19	38,8%	22	27,5%	78	30,2%
	SESSAD	44	33,6%	9	18,4%	23	28,8%	76	29,5%
	Prise en charge libérale	21	16,0%	14	28,6%	12	15,0%	47	18,2%
	Aucune	0	0,0%	2	4,1%		0,0%		0,0%
	Inconnue	11		5		9		25	
<b>Données démographiques</b>									
Sexe	Fille	47		16		25		88	
	Garçon	95		36		64		195	
	Sexe ratio	2,0		2,3		2,6		2,2	
Catégorie socio-professionnelle mère	Agriculteur exploitant	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	0	0,0%	1	2,7%	2	3,2%	3	1,4%
	Cadre supérieure	8	7,3%	1	2,7%	3	4,8%	12	5,7%
	Profession intermédiaire	25	22,7%	2	5,4%	8	12,9%	35	16,7%
	Employé	20	18,2%	11	29,7%	15	24,2%	46	22,0%
	Ouvrier	4	3,6%	0	0,0%	3	4,8%	7	3,3%
	Sans activité	53	48,2%	22	59,5%	31	50,0%	106	50,7%
	Inconnue	24		10		22		74	
Catégorie socio-professionnelle père	Agriculteur exploitant	0	0,0%	2	6,1%	0	0,0%	2	1,1%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	6	6,7%	2	6,1%	5	8,3%	13	7,1%
	Cadre supérieure	12	13,3%	2	6,1%	5	8,3%	19	10,4%
	Profession intermédiaire	24	26,7%	3	9,1%	16	26,7%	43	23,5%
	Employé	13	14,4%	9	27,3%	6	10,0%	28	15,3%
	Ouvrier	20	22,2%	6	18,2%	22	36,7%	48	26,2%
	Retraité	1	1,1%	1	3,0%	0	0,0%	2	1,1%
	Sans activité	14	15,6%	8	24,2%	6	10,0%	28	15,3%
	Inconnue	52		19		29		100	

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

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



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

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