

## Rapport d'activité 2016 : Handicaps sévères et mortalité



**Déficiences neuro-développementales sévères des enfants nés en 2007  
Morts fœtales et interruptions médicales de grossesse en 2015**

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

Voici plus de trente ans que les modèles décrivant le handicap sont passés d'une vision strictement médicale à une vision sociale : celui-ci n'est plus la simple conséquence d'une déficience, mais une interaction dynamique entre les conditions de santé, les facteurs environnementaux -physiques ou sociaux- et les facteurs liés à la personne.

C'est donc un défi pour un registre du handicap que de passer du simple enregistrement des déficiences et de leur évolution dans le temps à l'analyse des facteurs qui permettent de limiter, ou au contraire, qui aggravent le handicap.

Quels sont les facteurs limitant l'inclusion scolaire, l'accessibilité physique, l'intégration à la vie sociale, la délicate transition vers une vie d'adulte, capable de faire des choix et de maîtriser sa vie ?

Pour avoir une idée de l'évolution du handicap, il devient donc aussi important d'évaluer l'accessibilité des bâtiments, des lieux publics, des transports, l'absence de ségrégation dans les études ou la vie professionnelle, la possibilité d'être pris en charge par les professionnels de santé qualifiés, d'accéder aux services numériques, de lutter contre les préjugés, que de quantifier les problèmes de santé qui peuvent toucher les enfants.

Cela a été l'objet de la mise à jour de la fiche de recueil du RHEOP pour y intégrer des informations sur la scolarisation et la prise en charge médicosociale ; l'étude FIR2015 a aussi permis d'étudier l'évolution de la scolarisation pour les enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères avant et après la loi Handicap de 2005, ainsi que la proportion d'enfants bénéficiant d'un SESSAD ; l'étude FIR2017 devrait permettre de mieux analyser les causes de non prise en charge en SESSAD.

C'est aussi l'objectif de l'étude européenne SPARCLE qui suit depuis 10 ans, dans 9 régions européennes différentes, une cohorte d'enfants atteints de paralysie cérébrale. Il devient ainsi possible d'identifier les facteurs personnels et environnementaux qui favorisent une meilleure participation à la vie physique et sociale, et qui prédisent le mieux une transition harmonieuse vers l'âge adulte.

Cette étude a aidé également à identifier les éléments à corriger pour permettre une meilleure qualité de vie ressentie par l'enfant ou l'adolescent : lutter contre la douleur, mieux prendre en charge les troubles comportementaux et limiter le retentissement familial par des aides adaptées.

Grâce au rôle moteur du RHEOP, le réseau européen des registres de paralysie cérébrale permet de réaliser des comparaisons avec d'autres pays, d'analyser les différences dans les prises en charge et les politiques, et de pouvoir les confronter afin de proposer les plus efficaces.

Face au besoin d'information des décideurs, à l'inquiétude des familles, à l'exigence légitime des personnes en situation de handicap, le RHEOP s'adapte et évolue, en ne retranchant rien à ses exigences scientifiques, mais en cherchant le plus possible à apporter des réponses concrètes et intelligibles aux questions qu'ils se posent. Certaines sont déjà dans ce rapport, mais beaucoup restent à formuler.

N'hésitez donc pas à solliciter l'équipe du RHEOP qui partage avec vous l'objectif, non pas d'observer passivement le handicap, mais de le faire reculer grâce à des politiques adaptées.

Dr Jérôme FAUCONNIER

## REMERCIEMENTS

---

Nous tenons à remercier vivement tous les professionnels qui ont contribué aux travaux du registre, particulièrement en Isère et Savoie et parfois au-delà (Rhône, Drôme).

- La MDA de l'Isère, la MDPH de Savoie et les services de PMI
- Les services des établissements publics et privés hospitaliers : Gynécologie-Obstétrique, Pédiatrie, Néonatalogie, Psychiatrie infanto-juvénile, ORL, Ophtalmologie, Soins de Suite, Médecine Physique et Réadaptation Pédiatrique, Laboratoires d'anatomie et de cytologie pathologiques
- Les CAMSP de l'Isère et de la Savoie, le Pôle bébés vulnérables service du CAMSP « La Petite Cabane » (Vienne)
- Les unités d'évaluation et de diagnostic du Centre de Ressources Autisme Rhône-Alpes : le Centre d'Evaluation et de Diagnostic de l'Autisme (CEDA – Bron), le Centre d'Evaluation Savoyard de l'Autisme (CESA – Chambéry)
- Le Centre de référence des troubles du langage et des apprentissages du CHU de Grenoble Alpes
- Les Centres PluriDisciplinaires de Diagnostic Prénatal (CPDPN) de Grenoble et Lyon
- Les Départements d'Information Médicale (DIM)
- Les Réseaux de soins : Réseaux périnataux et de suivi en Rhône-Alpes (RPAI, Naître et Devenir, Aurore, Ecl'aur, RP2S et Devenirp2s), Réseau régional de rééducation et de réadaptation pédiatrique en Rhône-Alpes (R4P), Réseau Anaïs
- Le Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE 31, Toulouse)
- Le Registre des Malformations en Rhône-Alpes (REMERA) (Lyon)
- Le Centre Régional d'Etudes, d'Actions et d'Informations en faveur des personnes en situation de vulnérabilité (CREAI) Auvergne Rhône-Alpes
- L'équipe EPOPé – U1153 INSERM (Epidémiologie Périnatale, Obstétricale, et Pédiatrique), Paris
- L'Office Départemental des Personnes Handicapées de l'Isère (ODPHI)
- Les enfants et leurs familles ainsi que les associations de parents d'enfants en situation de handicap
- Les membres des instances scientifique et administrative : Comité Technique, Bureau et Conseil d'Administration du RHEOP

Merci également à **nos financeurs**, le Conseil Départemental de l'Isère, le Conseil Départemental de la Savoie, l'Agence Santé Publique France, l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM) et l'Agence Régionale de la Santé (ARS) Auvergne-Rhône-Alpes.

## SOMMAIRE

---

<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>5</b>
<b>L'EQUIPE DU RHEOP</b> .....	<b>6</b>
<b>METHODE</b> .....	<b>7</b>
ENFANTS ELIGIBLES.....	7
SOURCES ET DONNEES RECUEILLIES .....	9
ANALYSE DES DONNEES .....	10
<b>RESULTATS MORTINATALITE – DONNEES 2015</b> .....	<b>12</b>
TAUX DE MORTINATALITE .....	12
MORTS FŒTALES SPONTANÉES ET CAUSES PROBABLES DE DÉCÈS.....	14
INTERRUPTIONS MÉDICALES DE GROSSESSE ET INDICATIONS.....	16
<b>RESULTATS HANDICAP – DONNEES 2014</b> .....	<b>19</b>
PREVALENCES ET ÉVOLUTION DANS LE TEMPS .....	19
FACTEURS DE RISQUE NEONATALS .....	22
ÉTIOLOGIES DES DÉFICIENCES SEVERES .....	24
SCOLARISATION .....	26
PRISE EN CHARGE.....	26
ZOOM SUR LES TROUBLES AUTISTIQUES : QUELLES CARACTÉRISTIQUES SPÉCIFIQUES ? .....	28
<b>ANALYSES SPÉCIFIQUES 2016</b> .....	<b>30</b>
ÉTUDE FIR 2015 : ÉVOLUTION DE LA SCOLARISATION ET DE LA PRISE EN CHARGE À 7 ANS DES ENFANTS PORTEURS DE DÉFICIENCES NEURO-DÉVELOPPEMENTALES SEVERES .....	30
ÉTUDE REPERE : REPERAGE DU RCIU – BÉNÉFICE SUR LA MORTINATALITE ET FACTEURS ASSOCIÉS.....	31
<b>VALORISATIONS SCIENTIFIQUES</b> .....	<b>32</b>
ÉTUDE DE FAISABILITÉ DE L'UTILISATION DES DONNÉES DU PMSI DANS L'ANALYSE DE LA MORTINATALITE : RAPPORT FINAL .....	32
SCPE-NET (SURVEILLANCE OF CEREBRAL PALSY IN EUROPE) .....	33
COMMUNICATIONS ET PUBLICATIONS .....	34
<b>PERSPECTIVES 2017</b> .....	<b>36</b>
RÉPONSES À DES APPELS À PROJET.....	36
ÉTUDES/PROJETS À VENIR .....	37
<b>ANNEXES</b> .....	<b>39</b>
ANNEXE 1 - LES INSTANCES .....	39
ANNEXE 2 - VIE ET ACTIVITÉS DU RHEOP .....	39
ANNEXE 3 - RESULTATS COMPLÉMENTAIRES .....	43
3.1. Mortinatalité .....	43
3.2. Handicap sévère .....	45
3.3. Tableau de bord Observatoire périnatal – Données 2015 .....	48
3.4. Tableau de bord Handicap – Données 2014.....	52

## INTRODUCTION

---

Le RHEOP est une association loi 1901 (annexe 1), qui depuis sa création en 1991, 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. Un second document exhaustif spécifique à la méthodologie de référence est également consultable sur le site du registre ([rheop.univ-grenoble-alpes.fr](http://rheop.univ-grenoble-alpes.fr)).

Le présent rapport développe les évolutions de fonctionnement du registre, en privilégiant 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. La Haute-Savoie ayant récemment cessé de soutenir le RHEOP, le recueil de données dans ce département est interrompu, et les résultats Mortinatalité 2015 et Handicap 2007 n'incluent pas ce territoire.

Pour cette année 2016 sont présentés :

- les taux de prévalence et caractéristiques des déficiences neuro-développementales sévères des enfants à l'âge de 7 ans en 2014, c'est-à-dire nés en 2007,
- les taux de mortinatalité spontanée et induite de l'année 2015,
- l'évolution des principaux indicateurs au cours des 5 dernières années (2010 à 2014)

Des résultats plus détaillés et/ou par département figurent en annexe 3 (Résultats complémentaires).

Les analyses spécifiques portent cette année sur :

- le rapport final de l'étude d'évolution de la scolarisation et de la prise en charge à 7 ans des enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères.
- les résultats de l'étude cas témoins REPERE, repérage du RCIU : bénéfique sur la mortinatalité et facteurs associés.

## L'EQUIPE DU RHEOP

---

**De gauche à droite et de haut en bas :**

**Responsable du registre**

Dr Anne EGO

**Enquêtrice versant handicap**

Agnès MONTOVERT

**Statisticienne**

Catherine TRONC

**Chargée de mission pour les études spécifiques**

Marie DAVID

**Enquêtrice versant mortalité**

Delphine LAURENT

**Assistante administrative, comptabilité et technicienne du registre**

Claire RODRIGUEZ



En 2016, suite à l'arrêt de la subvention de la Haute-Savoie, le RHEOP a procédé à un licenciement économique (poste épidémiologiste 80%) et n'a pas renouvelé un poste d'enquêteur à 40%. Au total, enquêteurs compris, l'équipe est composée de 6 personnes pour un total de 3,25 ETP au lieu de 8 personnes pour un total de 4,45 ETP en 2015.

## METHODE

### ENFANTS ELIGIBLES

#### Handicap de l'enfant

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

- **Etre porteur d'au moins une déficience neuro-développementale sévère** (tableau 1):
  - o motrice, intellectuelle, sensorielle ou un trouble du spectre autistique (TSA)
  - o ou avoir une Trisomie 21 ou une paralysie cérébrale (PC), quelle que soit la sévérité.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 ou en Savoie à l'âge de 7 ans.**

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

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

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

Chaque enfant peut avoir plusieurs déficiences sévères, et toutes sont enregistrées. Toutefois, la **déficience principale** est définie selon l'ordre hiérarchique suivant : **déficience motrice > TSA > déficience intellectuelle > déficience sensorielle**.

#### La notion de paralysie cérébrale :

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).

#### La notion de polyhandicap :

Un enfant qui a simultanément une déficience motrice sévère (grabataire ou en fauteuil roulant) et une déficience intellectuelle sévère ou profonde est enregistré comme polyhandicapé. La définition

du polyhandicap est la suivante : « 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.

### **La notion de trouble du spectre autistique (TSA) :**

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.

Depuis sa première description en 1943, le concept de l'autisme a évolué à 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 qui a été fait dans le DSM-V et celui prévu dans la nouvelle édition CIM-11. Le diagnostic F84.4 (hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés) a également été exclu car il ne rentre pas dans la catégorie des TSA.

### **Mortinatalité**

---

Sont enregistrés au sein de l'Observatoire Périnatal :

#### **Les morts fœtales :**

- Avec AG (âge gestationnel)  $\geq 22$  SA (semaines d'aménorrhée) ou poids de naissance  $\geq 500$ g
- MFIU (Morts Fœtales In Utero) spontanées, ou décès per partum, ou mort-nés sans précision
- Dont les femmes sont domiciliées en Isère et Savoie

L'état de l'enfant est identifié à partir des données du dossier médical (indépendamment du choix de la déclaration faite à l'état civil), et l'AG retenu est celui de la naissance, l'AG au décès étant méconnu pour un grand nombre de cas.

#### **Les interruptions médicales de grossesse (IMG) :**

- Quel que soit l'AG
- Quel que soit le mode de décès de l'enfant (foeticide, décès perpartum)
- Dont les femmes sont domiciliées en Isère et Savoie

Bien que non comptabilisées dans la définition de la mortinatalité, les IMG < 22 SA sont enregistrées afin de surveiller l'ensemble des affections graves potentiellement pourvoyeuses de handicap de l'enfant. La notion d'IMG est définie par le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) ayant pris en charge la grossesse. Les IMG prévues mais non réalisées en raison d'une MFIU spontanées survenues avant la programmation de l'IMG sont enregistrées comme des morts fœtales au-delà des seuils de 22SA ou 500g ; les patientes faisant le choix d'une IVG avant 15 SA dans les situations d'annonce très précoce ne sont pas comptabilisées.

---

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



## Validation des cas

---

Pour la paralysie cérébrale, un arbre décisionnel sert de support aux enquêtrices pour l'inclusion. Les informations venant des différentes sources sont comparées, et en cas de divergence ou doute sur la pathologie, les cas sont discutés en réunion d'équipe, et un médecin suivant l'enfant peut également être contacté. Dans le domaine du handicap, cette démarche est souvent nécessaire pour apprécier la sévérité de la déficience. Ce médecin peut être un médecin généraliste ou spécialiste, un pédiatre ou médecin d'établissement soignant l'enfant.

Pour la mortinatalité, la seule difficulté pour valider les cas porte sur le moment du décès de quelques nouveau-nés déclarés à l'état civil mort-né, alors qu'ils présentent des signes de vitalité pendant quelques minutes à la naissance. Les enquêtrices s'attachent à analyser systématiquement les informations du dossier obstétrical, indépendamment des modalités de déclaration de l'enfant.

## SOURCES ET DONNEES RECUEILLIES

### Les principales sources de données

---

Les enquêtrices du RHEOP se déplacent dans de nombreuses sources de données dont les principales sont :

- La MDA de l'Isère et la MDPH de la Savoie
- Les CAMSP de l'Isère et de la Savoie pour les enregistrements précoces avant 7 ans
- Les Centres de Ressources Autisme Rhône-Alpes : CEDA et CESA
- Les maternités des 2 départements
- Et toutes les autres sources citées au début de ce document dans nos remerciements.

### Données recueillies : Mortinatalité

---

Les données médicales recueillies incluent :

- des données sociodémographiques (profession des parents, situation familiale),
- les caractéristiques maternelles (âge, parité),
- la pathologie maternelle et fœtale,
- les circonstances de diagnostic et de la naissance,
- et 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 fœtales in utero), des comparaisons géographiques (ex : entre départements) et temporelles.

### Données recueillies : Handicap

---

Les données médicales recueillies comprennent des données :

- sociodémographiques (profession des parents, situation familiale),
- périnatales (poids de naissance, âge gestationnel, transfert),
- sur le taux d'incapacité, la déficience principale (sévère), les comorbidités sévères et légères,
- sur la scolarisation et la prise en charge médico-sociale, sanitaire.

### Recueil commun entre Observatoire et autres structures

---

Dans le cadre du recueil de données sur la mortinatalité, la collaboration entre le RHEOP et REMERA (REgistre Malformations En Rhône Alpes) se poursuit. 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 2 départements RHEOP, Isère ou Savoie. Depuis 2013, 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 établie entre le RHEOP et les HCL.

### Etat d'avancement du recueil

---

En début d'année 2017, le recueil de données porte sur le handicap sévère des enfants de la génération 2008 (dans leur 8<sup>ème</sup> année en 2016), et sur la mortinatalité 2016. L'état d'avancement est le suivant :

- le recueil handicap en Isère est fait pour ¼ de la génération, alors qu'il est entièrement terminé pour la Savoie. Ce décalage est survenu au cours de l'année 2016, en raison de difficultés d'accès aux données de la Maison Départementale de l'Autonomie de l'Isère, qui souhaiterait que nos enquêtrices aient un profil médical. Des échanges sont en cours avec la MDA afin de trouver une solution.
- Le recueil mortinatalité 2016 est avancé à 60% en Savoie et à 50% en Isère.

## ANALYSE DES DONNEES

### Dénominateurs utilisés

---

Chaque année, le registre utilise les statistiques d'état civil publiées par l'INSEE portant sur :

- les naissances vivantes domiciliées en Isère et Savoie de l'année d'enregistrement des décès pour l'observatoire périnatal : 19 851 en 2015, dont 15 147 en Isère et 4 704 en Savoie
- le nombre d'enfants domiciliés à l'âge de sept ans dans les mêmes départements : 21 749 en 2014, dont 16 527 en Isère et 5 222 en Savoie.

### Calcul des taux de prévalence

---

**Le taux de mortinatalité**, induite, spontanée et totale, est calculé annuellement par le rapport du nombre de mort-nés  $\geq 225$ A ou 500g sur le nombre total de naissances. Idéalement, le taux d'IMG tous âges gestationnels confondus devrait être exprimé sur le nombre de grossesses. Ce dénominateur étant inconnu, le taux d'IMG est estimé pour 1000 naissances.

**Le taux de handicap** est calculé en rapportant le nombre de cas de l'année N au nombre d'enfants âgés de 7 ans, résidant cette même année dans la zone géographique, le taux d'enfants résidant à 7 ans dans un département étant proche de celui des enfants nés dans ce même département (cf annexe 3, Résultats complémentaires). Le taux est exprimé pour 1000 enfants.

### Principe de présentation des résultats

---

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. C'est le cas concernant l'évolution des taux de prévalence présentée depuis 10 ans sur l'ensemble des départements. Par ailleurs, selon les résultats observés, les cinq dernières années peuvent être regroupées en raison d'effectifs par année trop faibles.

En annexe 3, deux tableaux de bord décrivent les données détaillées par département pour l'année 2015 sur l'Observatoire périnatal et l'année 2014 (génération 2007) sur le Handicap.

**Pour la mortalité**, les années indiquées dans les résultats correspondent aux années de survenue des IMG ou des mort-nés. **Pour le handicap**, les années sont celles des 7 ans de l'enfant. Par exemple, l'année 2014 correspond aux enfants nés en 2007, porteurs d'au moins un handicap sévère et âgés de 7 ans en 2014.

## RESULTATS MORTINATALITE – DONNEES 2015

### TAUX DE MORTINATALITE

Le taux de mortinatalité totale varie de 6,7 à 7,4‰ entre 2011 et 2015 (Tableau 2). Mortinatalité spontanée et induite contribuent actuellement à parts égales à la mortinatalité totale. Depuis le début du registre dans les années 90, la mortinatalité spontanée est restée stable. La mortinatalité induite a augmenté significativement, en particulier les 10 premières années, pour se stabiliser ensuite, ce qui explique l'évolution de la mortinatalité totale de 5,7 à 7,2‰ de 1989 à 2014 (Figure 1).

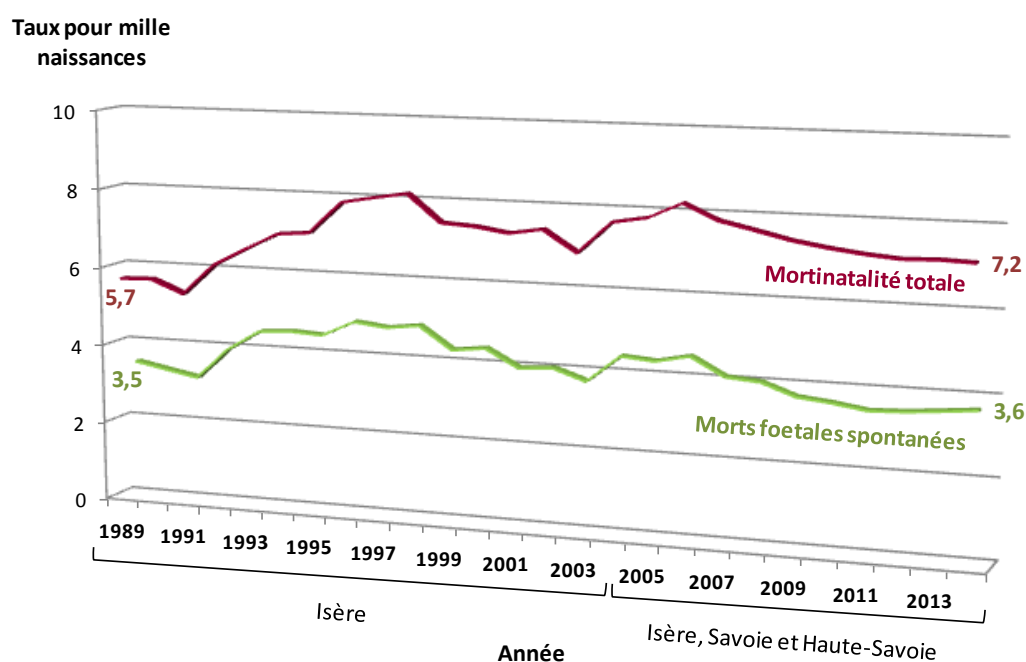
**Tableau 2 : Mortinatalité spontanée, induite<sup>1</sup>, et totale, sur l'ensemble du registre<sup>2</sup>, de 2011 à 2015**

Année	Naissances totales	Mortinatalité (n)			Mortinatalité pour 1000 naissances (‰)					
		Spontanée	Induite	Totale	Spontanée	IC 95%	Induite	IC 95%	Totale	IC 95%
2011	30412	103	119	222	3,4	[2,7-4]	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	[6-7,9]
2013	30674	112	113	225	3,7	[3-4,3]	3,7	[3-4,4]	7,3	[6,4-8,3]
2014	30749	111	116	227	3,6	[2,9-4,3]	3,8	[3,1-4,5]	7,4	[6,4-8,3]
2015	19851	73	60	133	3,7	[2,8-4,5]	3,0	[2,3-3,8]	6,7	[5,6-7,8]

<sup>1</sup>La mortinatalité induite correspond à la mortinatalité liée aux IMG réalisées à 22 SA et plus.

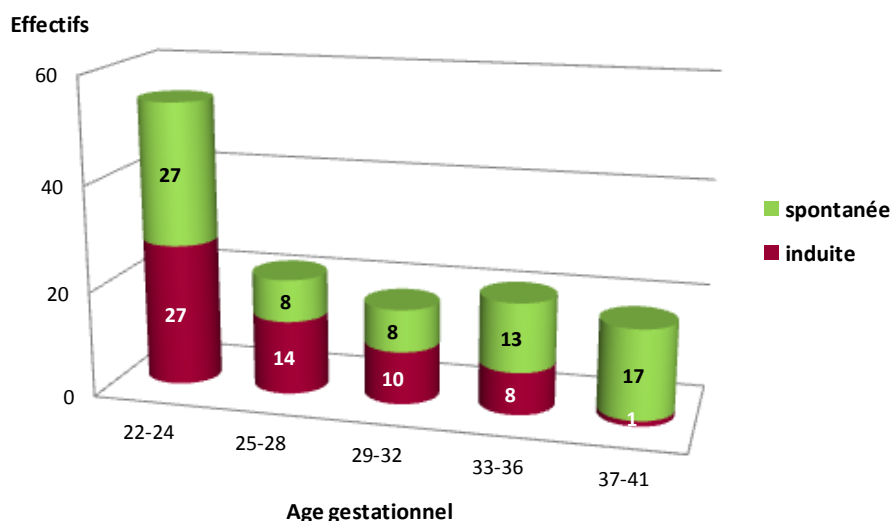
<sup>2</sup>Année 2015 sans la Haute-Savoie

**Figure 1 : Evolution de la mortinatalité totale et spontanée sur l'ensemble du registre (moyennes mobiles sur 3 ans)**



La moitié de la mortalité spontanée et induite survient vers 22-24SA. Au-delà de ce terme, la répartition des morts fœtales et IMG par âge gestationnel est sensiblement différente (Figure 2). Parmi les IMG, 9/60 (15%) seulement sont réalisées au-delà de 33SA, versus 30/73 (41%) des morts fœtales. Les morts fœtales à terme (17/73) représentent 23% des morts fœtales spontanées.

**Figure 2 : Répartition de la mortalité spontanée et induite par âge gestationnel en Isère et Savoie en 2015 (n=133)**



**Tableau 3 : Répartition par sexe de la mortalité totale sur l'ensemble registre<sup>1</sup> de 2011 à 2015**

Année	Sexe fœtal						
	Fille		Garçon		Indéterminé		Inconnu
	n	%	n	%	n	%	n
2011	117	52,7%	102	45,9%	3	1,4%	0
2012	92	42,8%	121	56,3%	2	0,9%	0
2013	116	51,6%	108	48,0%	1	0,4%	0
2014	115	50,9%	111	49,1%	0	0,0%	1
2015	61	46,6%	70	53,4%	0	0,0%	2

<sup>1</sup>Année 2015 sans la Haute-Savoie

## MORTS FŒTALES SPONTANÉES ET 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 42% des morts fœtales restent inexpliquées sur les 5 dernières années (Tableau 4). Les pathologies vasculo-placentaires représentent 23,0% des cas, suivies des pathologies annexielles dans 11,1% des cas, puis des anomalies fœtales constitutionnelles dans 9,3% des cas. Les effectifs de décès perpartum (DPP) sont très faibles et le contexte infectieux y est retenu dans un tiers des cas.

**Tableau 4 : Causes probables de MFIU, DPP et mort-nés autres (sans précision) sur l'ensemble du registre de 2011 à 2015\***

Causes probables	MFIU		DPP		Non précisé		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	109	25,4	2	5,0	5	13,9	116	23,0
Pathologie des Annexes	43	10,0	7	17,5	6	16,7	56	11,1
Anomalie Foetale Constitutionnelle	44	10,3	3	7,5	0	0,0	47	9,3
Cause Infectieuse	20	4,7	14	35,0	3	8,3	37	7,3
Pathologie Maternelle	16	3,7	5	12,5	0	0,0	21	4,2
Autre	10	2,3	2	5,0	3	8,3	15	3,0
Inconnue	187	43,6	7	17,5	19	52,8	213	42,2
<b>Total</b>	<b>429</b>	<b>100,0</b>	<b>40</b>	<b>100,0</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>	<b>505</b>	<b>100,0</b>

\* Année 2015 sans la Haute-Savoie

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 5). Les pathologies vasculo-placentaires, et dans une moindre mesure les anomalies fœtales prédominent entre 29 et 36SA. Parmi les morts fœtales à terme, les cas inexpliqués représentent plus de la moitié des cas, les pathologies annexielles et vasculo-placentaires sont retenues dans un tiers des cas.

**Tableau 5 : Causes probables de morts fœtales selon l'âge gestationnel sur l'ensemble du registre de 2011 à 2015\***

Causes probables	22-28SA		29-36SA		37SA et +		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	47	20,9	44	31,4	24	17,3	115	22,8
Pathologie des Annexes	23	10,2	12	8,6	21	15,1	56	11,1
Anomalie Foetale Constitutionnelle	19	8,4	16	11,4	12	8,6	47	9,3
Cause Infectieuse	31	13,8	4	2,9	2	1,4	37	7,3
Pathologie Maternelle	15	6,7	5	3,6	1	0,7	21	4,2
Autre	9	4,0	3	2,1	3	2,2	15	3,0
Inconnue	81	36,0	56	40,0	76	54,7	213	42,3
<b>Total</b>	<b>225</b>	<b>100,0</b>	<b>140</b>	<b>100,0</b>	<b>139</b>	<b>100,0</b>	<b>504</b>	<b>100,0</b>

\* Année 2015 sans la Haute-Savoie.

\* N=504/505 par exclusion d'un cas à <22SA

Le RHEOP utilise depuis 2 ans une classification hiérarchisée décrivant plutôt les circonstances associées aux décès, classification inspirée de RECODE (RElevant CONditions of DEath)<sup>2</sup> et qui intègre à la fois groupe de pathologies (ou catégories) et pertinence de ces pathologies pour expliquer la mort fœtale. Cette classification permet de réduire la proportion des situations non documentées ou « non classées » à 14% (Tableau 6). Les pathologies fœtales et annexielles (cordon, placenta et liquide amniotique) représentent 29 et 13% des situations cliniques. Les pathologies maternelles sont retenues dans 43% 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 1% des cas. Le RCIU isolé est retenu dans 11% des morts fœtales.

**Tableau 6 : Causes probables de morts fœtales spontanées selon la classification RECODE révisé sur l'ensemble de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie de 2011 à 2015\***

Catégories	n	%
<b>Fœtus</b>	145	29%
<i>dont Malformations congénitales</i>	49	10%
<i>dont RCIU</i>	54	11%
<b>Cordon ombilical</b>	34	7%
<b>Placenta</b>	20	4%
<b>Liquide amniotique</b>	10	2%
<b>Utérus</b>	2	0%
<b>Pathologies maternelles</b>	216	43%
<i>dont HTA préexistante ou gestationnelle</i>	78	15%
<b>Intrapartum</b>	5	1%
<b>Trauma</b>	0	0%
<b>Inclassables/ Inexpliqués</b>	73	14%
<b>Total</b>	<b>505</b>	<b>100%</b>

\* Année 2015 sans la Haute-Savoie

Le détail des catégories de circonstances associées aux morts fœtales spontanées selon la classification est disponible en annexe 3 (Résultats complémentaires).

<sup>2</sup> Classification of stillbirth by relevant condition at death (ReCoDe): population based cohort study. Gardosi J, Kady SM, McGeown P, Francis A, Tonks A. BMJ. 2005 Nov 12;331(7525):1113-7.

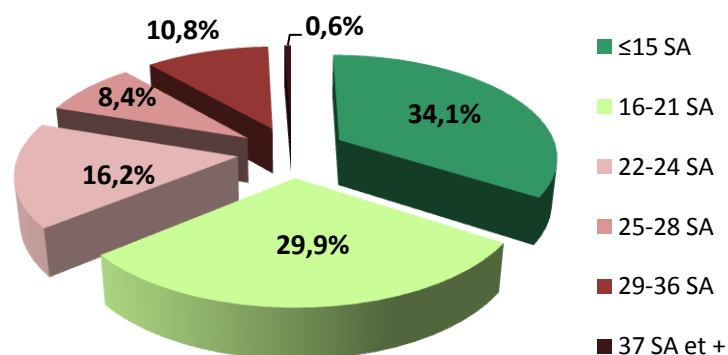
## INTERRUPTIONS MEDICALES DE GROSSESSE ET INDICATIONS

Outre les résultats départementaux Rhône Alpes disponibles grâce au RHEOP, 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 2015, les IMG ont été réalisées pour 34,1% d'entre elles au 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse, pour 29,9% entre 16 et 21 semaines, pour 24,6% entre 22 et 28 semaines, et pour 11,4% au-delà de 29 semaines et plus (Figure 3).

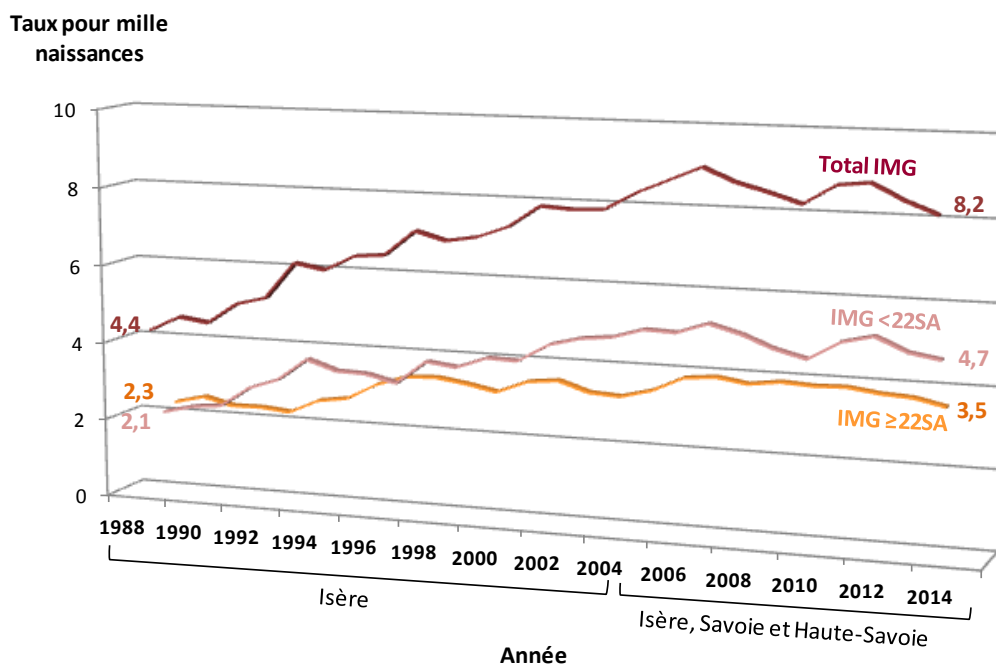
Figure 3 : Répartition par âge gestationnel des IMG en 2015 pour l'Isère et la Savoie (n=167)





Globalement de 1988 à nos jours, la mortalité induite a augmenté significativement, et cette tendance est retrouvée avant et après 22SA. Au total le taux d'IMG est passé de 4,4 à 8,2‰ de 1988 à 2014. Après une augmentation des années 90 jusqu'au début des années 2000, la mortalité induite est cependant stable depuis. L'analyse des IMG avant 22 semaines, montre une stabilisation plus tardive du taux des IMG précoces (figure 4). Alors que la répartition des IMG autour de 22SA était semblable en 1988 (2,1 et 2,3‰ avant et après 22SA), le taux pour 1000 des IMG précoces est désormais d'un point plus élevé que celui des IMG  $\geq$ 22SA (respectivement 4,7 et 3,8‰).

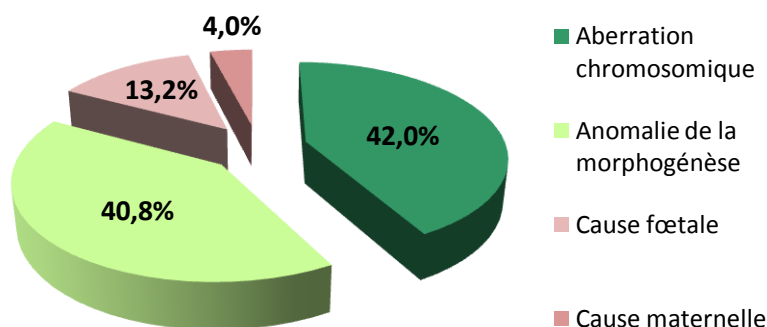
**Figure 4 : Evolution des IMG au total et par groupe d'âge gestationnel pour 1000 naissances sur l'ensemble du registre (moyennes mobiles sur 3 ans)**



### Indications des IMG

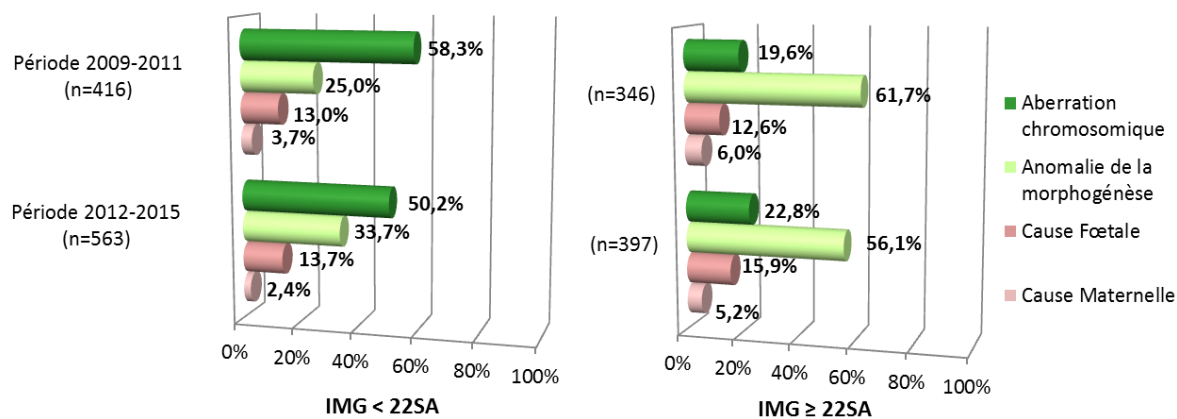
Les indications des IMG sont renseignées sans difficulté par rapport aux causes de morts fœtales spontanées. Les anomalies morphologiques et aberrations chromosomiques représentent à elles deux 82,8% des indications. Les sauvetages maternels sont recensés dans 4,0% des cas.

**Figure 5 : Motifs des IMG en 2015 pour l'Isère et la Savoie (n=174)**



L'analyse par classes d'âge gestationnel depuis 2009 montre une majorité d'IMG de moins de 22 SA liées à des aberrations chromosomiques (figure 6). De la période 2009-11 à 2012-15, la part de ces aberrations chromosomiques a diminué significativement (de 58% en 2009-2011 à 50% en 2012-2015), au profit des anomalies morphologiques (de 25% en 2009-2011 à 34% en 2012-2015). La part de ces anomalies chute autour de 20% pour les IMG de 22 SA et plus, sans évolution significative dans le temps. A l'inverse les anomalies de la morphogénèse représentent environ 60% des indications d'IMG de 22 SA et plus (56% et 62% sur chaque période). Les causes fœtales concernent 13 à 16% des IMG selon l'AG et la période.

**Figure 6 : Motifs des IMG par groupe d'âge gestationnel et par période sur l'ensemble du registre<sup>1</sup> (effectifs)**



<sup>1</sup> Année 2015 sans la Haute-Savoie

**Pour rappel**, les années mentionnées dans les tableaux et figures sont celles des 7 ans de l'enfant. Par exemple, l'année 2014 correspond aux enfants nés en 2007.

### PREVALENCES ET EVOLUTION DANS LE TEMPS

#### Prévalence globale

Les taux globaux de prévalence de la déficience neuro-développementale sévère chez les enfants à l'âge de 7 ans entre 2010 et 2014 concernent environ 10 cas pour 1000 enfants, soit 1% de la population, et sont comparables entre départements (Tableau 7).

**Tableau 7 : Nombre d'enfants avec au moins une déficience neuro-développementale sévère à 7 ans et taux de prévalence sur l'ensemble du registre\* – Période 2010-2014**

Période de recueil à 7 ans	Isère			Savoie			Haute-Savoie		
	Nombre d'enfants		Prévalence % [IC 95%]	Nombre d'enfants		Prévalence % [IC 95%]	Nombre d'enfants		Prévalence % [IC 95%]
	Avec handicap sévère	Total		Avec handicap sévère	Total		Avec handicap sévère	Total	
2010	161	15792	10,2	50	5189	9,6	84	9534	8,8
2011	169	15679	10,8	57	5071	11,2	92	9650	9,5
2012	141	16144	8,7	52	5229	9,9	89	9964	8,9
2013	171	16746	10,2	44	5247	8,4	98	10253	9,6
2014	170	16527	10,3	45	5222	8,6	-	-	-
<b>Total</b>	<b>812</b>	<b>80888</b>	<b>10,0</b>	<b>248</b>	<b>25 958</b>	<b>9,6</b>	<b>363</b>	<b>39 401</b>	<b>9,2</b>
			[9,4 - 10,7]			[8,4 - 10,7]			[8,3 - 10,2]

\* Année 2014 sans la Haute-Savoie

**Tableau 8 : Répartition par sexe des enfants avec au moins une déficience neuro-développementale sévère à 7 ans sur l'ensemble du registre\* – Période 2010-2014**

Année	Sexe			
	Fille		Garçon	
	n	%	n	%
2011	93	31,5	202	68,5
2012	103	32,4	215	67,6
2013	87	30,9	195	69,1
2014	86	27,5	227	72,5
2015	61	28,4	154	71,6

\* Année 2014 sans la Haute-Savoie

## Prévalence par type de déficience

Les données sont présentées ici par type de déficience. Un même enfant pouvant être porteur de plusieurs déficiences, la somme des effectifs est donc supérieure au nombre d'enfants.

Les troubles du spectre autistique sont les plus répandus, avec un taux de prévalence de 4,7‰ sur l'ensemble des deux départements, tandis que la déficience sensorielle sévère (visuelle ou auditive) est la moins fréquente (1,1‰). Les taux de prévalence de chaque type de déficience sévère sont similaires entre départements pour la période 2010-2014 (Tableau 9).

**Tableau 9 : Nombre de déficiences et taux de prévalence (‰) des déficiences neuro-développementales sévères – Période 2010-2014**

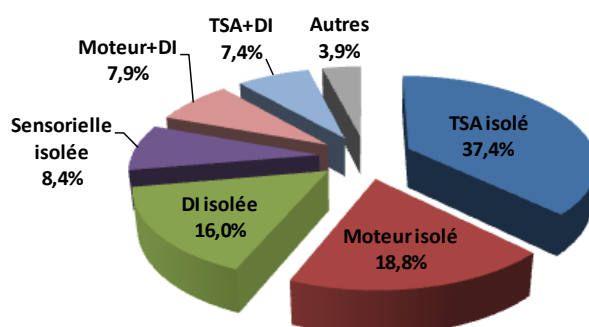
Type de déficience sévère	Isère			Savoie			Total : Isère et Savoie		
	N	‰	[IC à 95%]	n	‰	[IC à 95%]	n	‰	[IC à 95%]
<i>Nb d'enfants</i>	812			248			1060		
<i>Nb de déficiences</i>	981			289			1270		
<i>Nb moyen de déficiences / enfant</i>	1,2			1,2			1,2		
<b>Déficience motrice</b>	<b>242</b>	<b>3,0</b>	<b>[2,6 - 3,4]</b>	<b>67</b>	<b>2,6</b>	<b>[2 - 3,2]</b>	<b>309</b>	<b>2,9</b>	<b>[2,6 - 3,2]</b>
dont paralysie cérébrale	115	1,4	[1,2 - 1,7]	31	1,2	[0,8 - 1,6]	146	1,4	[1,1 - 1,6]
<b>TSA</b>	<b>391</b>	<b>4,8</b>	<b>[4,4 - 5,3]</b>	<b>111</b>	<b>4,3</b>	<b>[3,5 - 5,1]</b>	<b>502</b>	<b>4,7</b>	<b>[4,3 - 5,1]</b>
dont autisme typique	60	0,7	[0,6 - 0,9]	21	0,8	[0,5 - 1,2]	81	0,8	[0,6 - 0,9]
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>263</b>	<b>3,3</b>	<b>[2,9 - 3,6]</b>	<b>79</b>	<b>3,0</b>	<b>[2,4 - 3,7]</b>	<b>342</b>	<b>3,2</b>	<b>[2,9 - 3,5]</b>
dont T21	45	0,6	[0,4 - 0,7]	8	0,3	[0,1 - 0,5]	53	0,5	[0,4 - 0,6]
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>84</b>	<b>1,0</b>	<b>[0,8 - 1,3]</b>	<b>32</b>	<b>1,2</b>	<b>[0,8 - 1,7]</b>	<b>116</b>	<b>1,1</b>	<b>[0,9 - 1,3]</b>
dont déficience auditive	40	0,5	[0,3 - 0,6]	19	0,7	[0,4 - 1,1]	59	0,6	[0,4 - 0,7]
dont déficience visuelle	44	0,5	[0,4 - 0,7]	12	0,5	[0,2 - 0,7]	56	0,5	[0,4 - 0,7]

## Principales associations de handicap

L'analyse des principales associations de handicap montre que plus de 80% des enfants présentent une déficience isolée (figure 7) : 37% sont porteurs de TSA, 19% d'une déficience motrice, 16% d'une déficience intellectuelle et 8% d'une déficience sensorielle. Cette répartition correspond à des prévalences respectives de 5, 2,5, 2,1 et 1,1‰.

Les associations de déficiences sont donc mineures et les deux principales, à part égale, sont la déficience intellectuelle associée soit à une déficience motrice (8%) soit à un TSA (7%).

**Figure 7 : Répartition des associations de déficiences à l'âge de 7 ans sur l'ensemble du registre\* – Période 2010-2014 (n=1423)**



\*Année 2014 sans la Haute-Savoie

Figure 8 : Evolution des handicaps sévères sur l'ensemble du registre – Période 2005-2013 - (moyennes mobiles sur 3 ans)

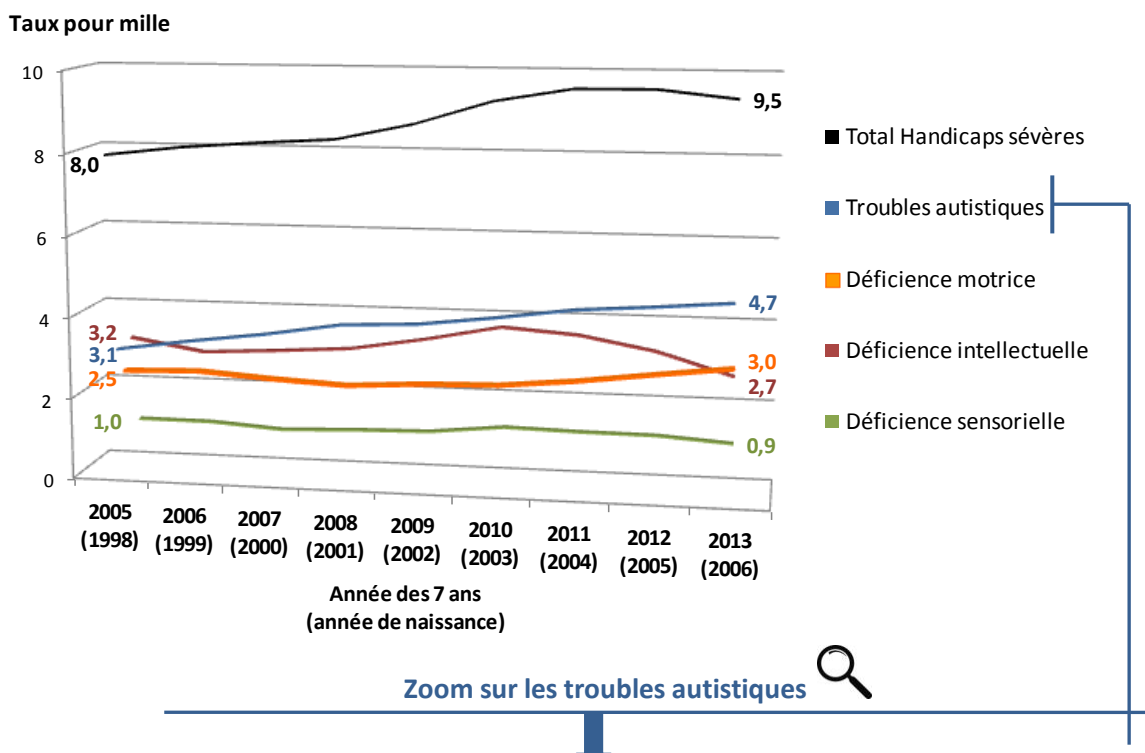
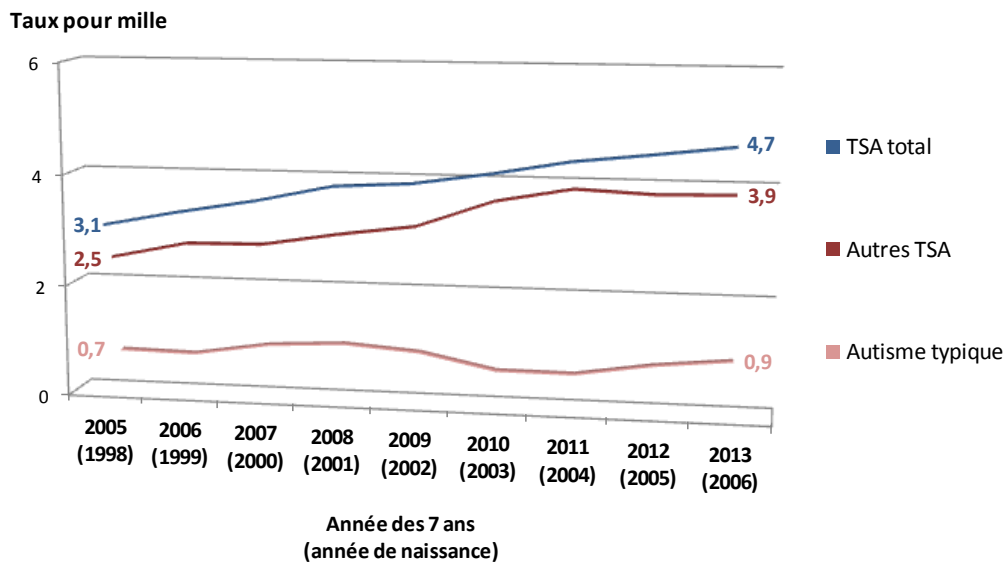


Figure 9 : Evolution des troubles autistiques sur l'ensemble du registre - Période 2005-2013 - (moyennes mobiles sur 3 ans)



La part des enfants porteurs de handicaps sévères n'a cessé d'augmenter depuis une dizaine d'années (figure 8). Cette hausse est principalement liée à l'augmentation continue de la part des enfants porteurs de TSA. Depuis dix ans, pour les enfants âgés de 7 ans, elle est passée de 3,1 pour mille en 2005 à 4,7‰ en 2013 sur l'ensemble des départements (figure 9). Les autres handicaps

sévères, moteurs, intellectuels et sensoriels, sont restés stables sur les dix dernières années. L'évolution des taux de prévalence globale et par déficience, spécifique à chaque département, est disponible en annexe 3 (Résultats complémentaires).

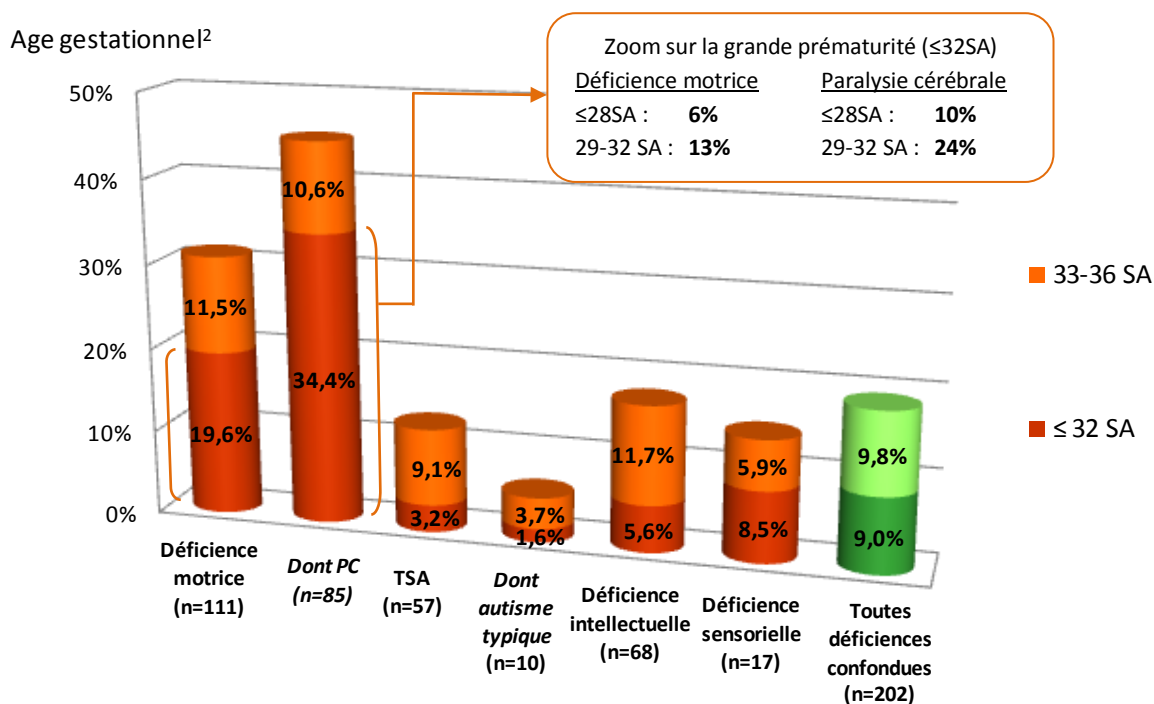
L'augmentation des troubles autistiques depuis 10 ans est liée à une hausse continue des troubles les moins sévères (figure 9), tandis que les enfants porteurs d'autisme typique sont restés stables. Cette augmentation des troubles autistiques les moins sévères est en grande partie la conséquence d'un élargissement des critères diagnostiques, d'une meilleure identification de ce trouble et d'une sensibilisation forte des professionnels et des familles. L'évolution détaillée des troubles autistiques par département est disponible en annexe 3 (Résultats complémentaires).

## FACTEURS DE RISQUE NEONATALS

Parmi les enfants dont l'âge gestationnel est connu (76%), la déficience motrice est le handicap le plus associé à la prématurité (figure 10) : 31% des enfants étaient prématurés dont 20% grands prématurés ( $\leq 32$  SA). Ces taux respectifs sont encore plus élevés auprès des enfants porteurs de paralysie cérébrale avec 45% de prématurés dont 34% de grands prématurés. L'extrême prématurité ( $\leq 28$  SA) représente 6% des déficiences motrices et 10% des paralysies cérébrales.

On retrouve parmi les TSA, les déficiences intellectuelle et sensorielle, des taux de naissances prématurées entre 12 et 17%, avec plus de grands prématurés chez les déficients sensoriels (9%). Au total, environ 1 enfant porteur d'une déficience neuro-développementale sévère sur 5 est né prématurément.

**Figure 10 : Part des naissances prématurées par déficience sur l'ensemble du registre<sup>1</sup> – Période 2010-2014**



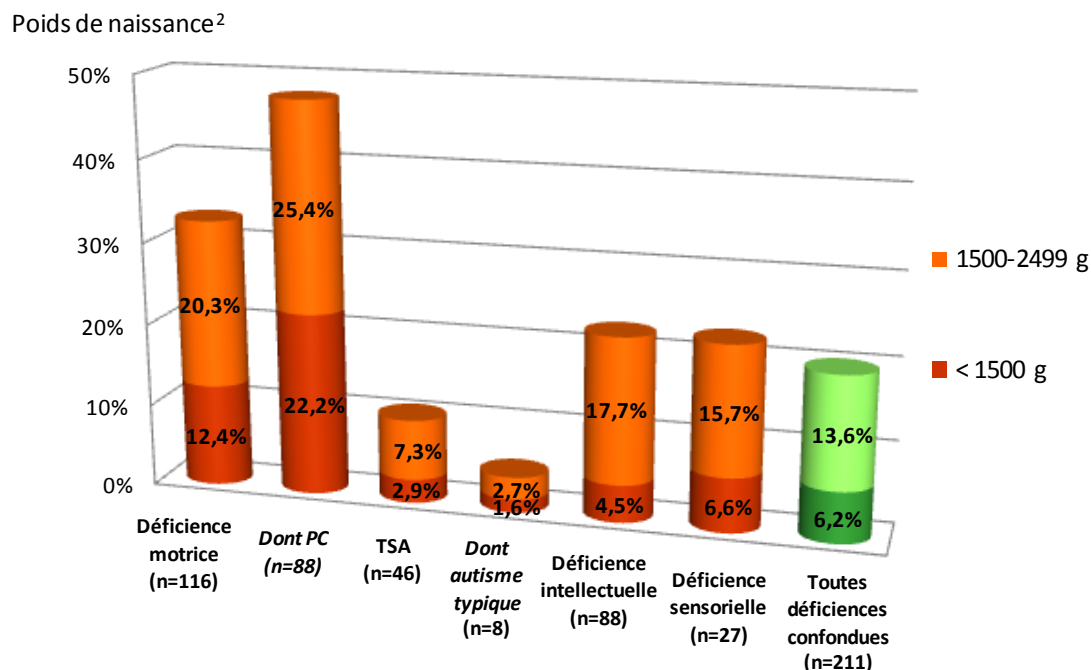
<sup>1</sup>Année 2014 sans la Haute-Savoie

<sup>2</sup>Hors âge gestationnel inconnu, de 9 à 30% selon les déficiences

Concernant le poids de naissance, dont l'information est connue dans 75% des cas, les résultats sont proches de ceux observés avec la prématurité (figure 11). Le taux d'enfants de faible poids de

naissance (<2500g) est le plus élevé chez les déficients moteurs (33%), et particulièrement important auprès des enfants porteurs de paralysie cérébrale (48%). La part des enfants de très faible poids (<1500g) est minoritaire, avec un taux global de 6%, mais plus élevée chez les déficients moteurs (12%) et les enfants avec paralysie cérébrale (22%).

**Figure 11 : Part des enfants de faible poids par déficience en Isère et Savoie – Période 2010-2014**



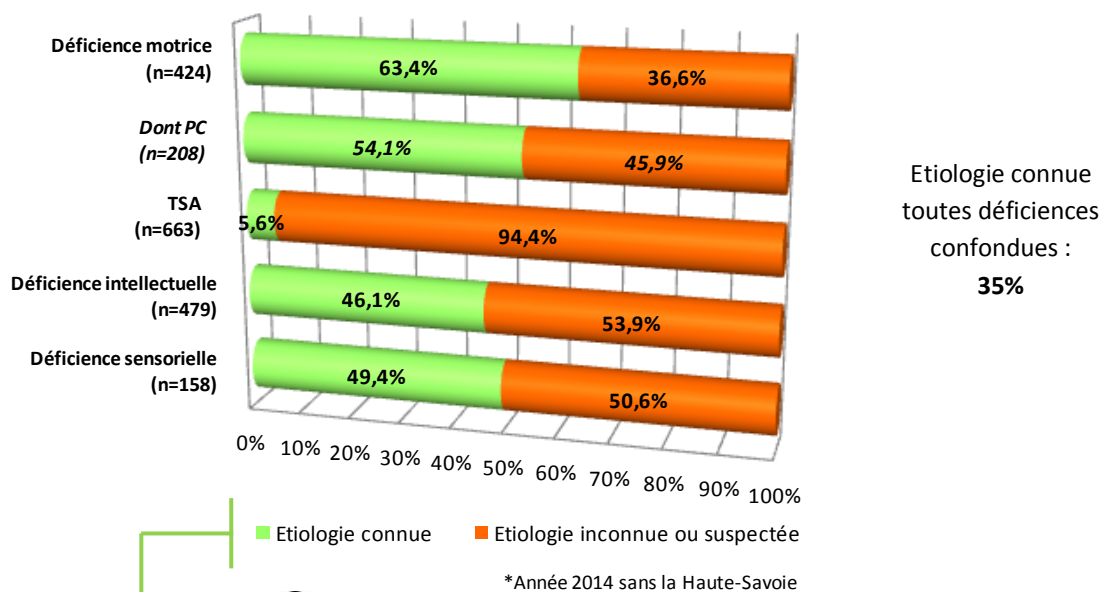
<sup>1</sup>Année 2014 sans la Haute-Savoie

<sup>2</sup>Hors poids de naissance inconnu, de 11 à 32% selon les déficiences

Ces résultats sur la prématurité et le poids de naissance sont à prendre avec précaution compte tenu de la proportion importante de données manquantes qui varie de 9 à 32% selon les déficiences. Le taux est particulièrement élevé auprès des enfants porteurs de TSA (respectivement 30% et 32%) et de déficience sensorielle (respectivement 25% et 23%).

## ETIOLOGIES DES DEFICIENCES SEVERES

Figure 12 : Part des étiologies connues selon le type de déficience sur l'ensemble du registre\* – Période 2010-2014



### Zoom sur les étiologies connues

Figure 13 : Origine pré, péri ou postnatale des déficiences sur l'ensemble du registre\* – 2010-2014 –

\*Année 2014 sans la Haute-Savoie

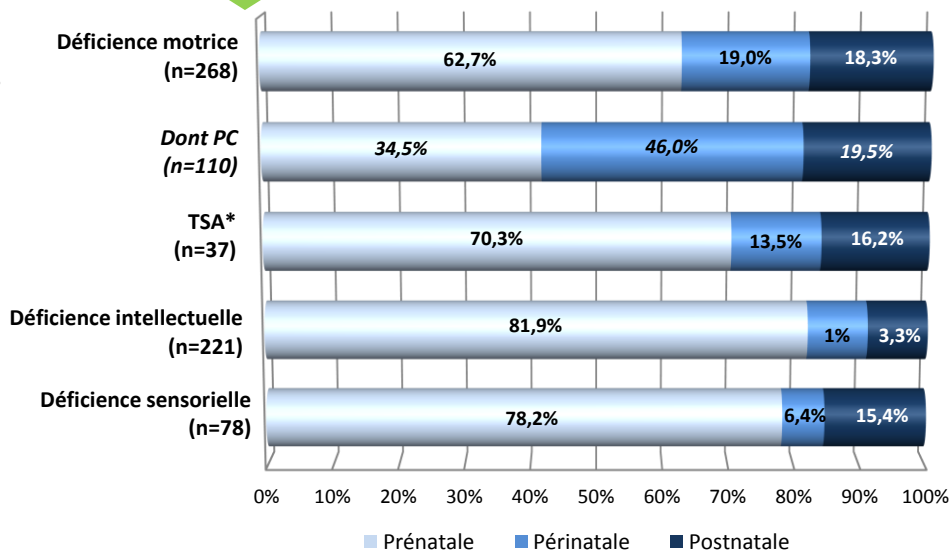
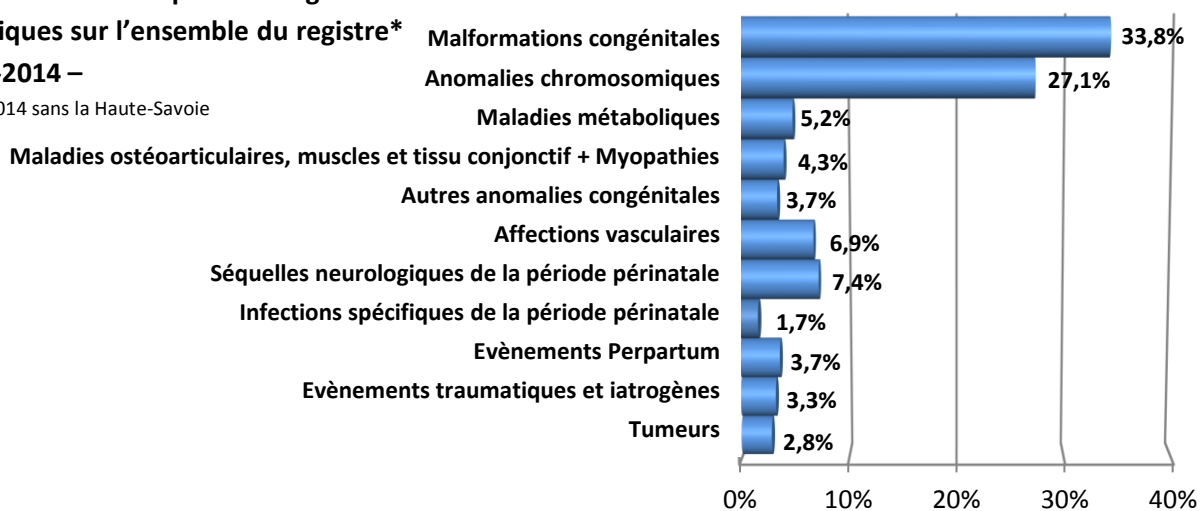


Figure 14 : Principaux diagnostics étiologiques sur l'ensemble du registre\* – 2010-2014 –

\*Année 2014 sans la Haute-Savoie





L'étiologie est donnée uniquement pour la déficience principale qui est définie selon l'ordre hiérarchique suivant : déficience motrice > TSA > déficience intellectuelle > déficience sensorielle. Cependant 80% des déficiences étant isolées, cette hiérarchie modifie peu la répartition des déficiences dans la population. La connaissance de l'étiologie varie fortement selon le handicap considéré (figure 12). Globalement égale à 35%, la connaissance de l'étiologie est plus fréquente pour les déficiences motrices (63%) et les paralysies cérébrales (54%), puis pour les déficiences sensorielles (49%) et les déficiences intellectuelles (46%). Chez les enfants porteurs de TSA, les causes de ce trouble ne sont identifiées que dans 6% des cas.

L'origine des déficiences est majoritairement prénatale (figure 13), mis à part pour la paralysie cérébrale dont l'origine est partagée entre la période pré et post-natale (respectivement 35 et 46%). En conséquence les diagnostics retenus sont principalement prénataux (figure 14), les deux principales étiologies étant les malformations congénitales (34%) et les anomalies chromosomiques (27%).

Pour une lecture plus fine de la figure 14, le tableau 8, donne les codes CIM10 utilisés dans chaque principal diagnostic étiologique.

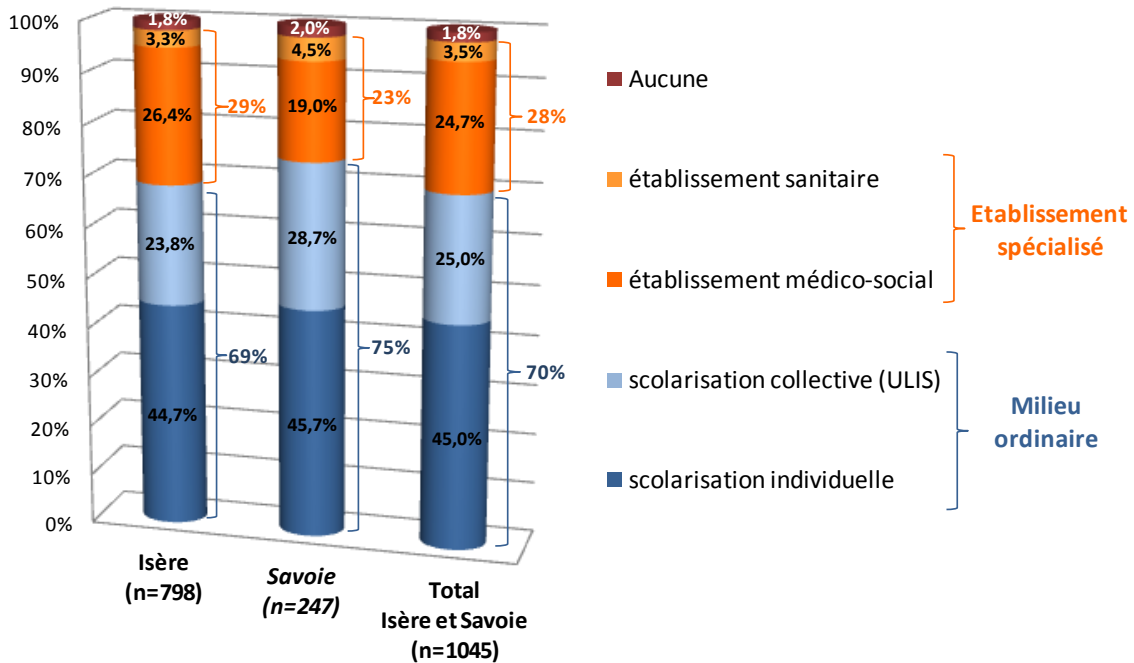
**Tableau 10 : Correspondances des principaux diagnostics étiologiques avec les codes de la CIM-10**

Principaux diagnostics étiologiques	Libellé CIM10	Correspondance en code CIM10
<b>Malformations congénitales</b>		Q00 à Q89.9
<b>Anomalies chromosomiques</b>		Q90 à Q99.9
<b>Maladies métaboliques</b>	Maladies du sang et des organes hématopoïétiques et certains troubles du système immunitaire	D50 à D90
<b>Maladies ostéoarticulaires, muscles et tissu conjonctif + Myopathies</b>	Maladies du système ostéo-articulaire, des muscles et du tissu conjonctif + Myopathies	M00 à M99.9 G70 à G73.7
<b>Autres affections congénitales</b>		Affections fœtales non codées en Q, ex : H90.3 (surdité congénitale), F84.2 (syndrome de Rett) ..etc.....
<b>Affections vasculaires</b>	Maladies de l'appareil circulatoire - Maladies vasculaires cérébrales Maladies de l'appareil circulatoire - Affections vasculaires périphériques	I60 à I69.8 I70 à I89.9
<b>Séquelles neurologiques de la période périnatale</b>	Affections hémorragiques et hématologiques du fœtus et du nouveau-né_HIV non traumatique Affections hémorragiques et hématologiques du fœtus et du nouveau-né_HIC non traumatique Autres affections dont l'origine se situe dans la période périnatale_ischémie cérébrale néonatale Autres affections dont l'origine se situe dans la période périnatale_LMPV Autres affections dont l'origine se situe dans la période périnatale_EIA Autres affections dont l'origine se situe dans la période périnatale_autres affections cérébrales précisées du nouveau-né	P52 à P52.3 P52.4 P91.0 P91.2 P91.6 P91.8
<b>Infections spécifiques de la période périnatale</b>	Maladies virales périnatales Infections bactériennes du nouveau-né Autres maladies infectieuses et parasitaires congénitales	P35 à P35.9 P36 à P36.9 P37 à P37.9
<b>Evènements Perpatum</b>	Affections périnatales_traumatismes obstétricaux Affections périnatales_hypoxie intra-utérine Affections périnatales_Asphyxie obstétricale	P10 à P15.9 P20 à P20.9 P21 à P21.9
<b>Evènements traumatiques et iatrogènes</b>	Lésions traumatiques, empoisonnements et certaines autres conséquences de causes externes	S00 à T98.3
<b>Tumeurs</b>	Tumeurs	C00 à D48.9

## SCOLARISATION

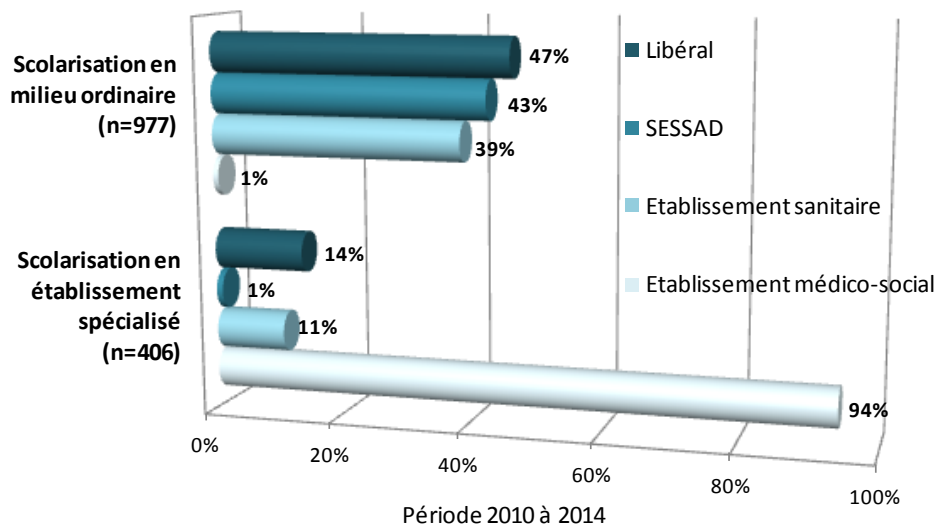
En moyenne pour les départements de l'Isère et de la Savoie confondus, 70% des enfants sont scolarisés en milieu ordinaire, dont 45% en individuel et 25% en ULIS (figure 15). Le taux d'enfants scolarisés en milieu ordinaire est légèrement plus élevé en Savoie par rapport à l'Isère (75% vs 69%,  $p=0,06$ ).

**Figure 15 : Modes de scolarisation des enfants avec une déficience neuro-développementale sévère (toutes déficiences confondues) à 7 ans – Période 2010-2014 (n=2101/2148)**



## PRISE EN CHARGE

**Figure 16 : Prises en charge des enfants avec une déficience sévère à 7 ans selon la scolarisation sur l'ensemble du registre\* - Période 2010-2014**



\*Année 2014 sans la Haute-Savoie

Sur la période 2010-2014, quasiment tous les enfants porteurs de handicap sévère bénéficient de prise(s) en charge médico-sociale(s). Seuls 3 enfants n'ont aucune prise en charge médico-sociale, dont deux scolarisés en milieu ordinaire, et un sans scolarisation. La prise en charge est très liée au lieu de scolarisation (figure 16). Les enfants scolarisés en milieu ordinaire sont pris en charge par des professionnels libéraux (47%), en SESSAD (43%) et en établissements sanitaires (hôpital de jour, centre médico-psychologique, 39%), tandis que les enfants scolarisés en établissement spécialisé, sont pris en charge pour 94% d'entre eux au sein de l'établissement. Seule une minorité est suivie en structure sanitaire (11%). Enfin, un tiers des enfants porteurs de handicap sévère (33%) bénéficient à la fois d'une prise en charge libérale et d'un SESSAD, posant la question des besoins non couverts en SESSAD qui entraînent certaines familles à se tourner, en plus, vers des professionnels libéraux.

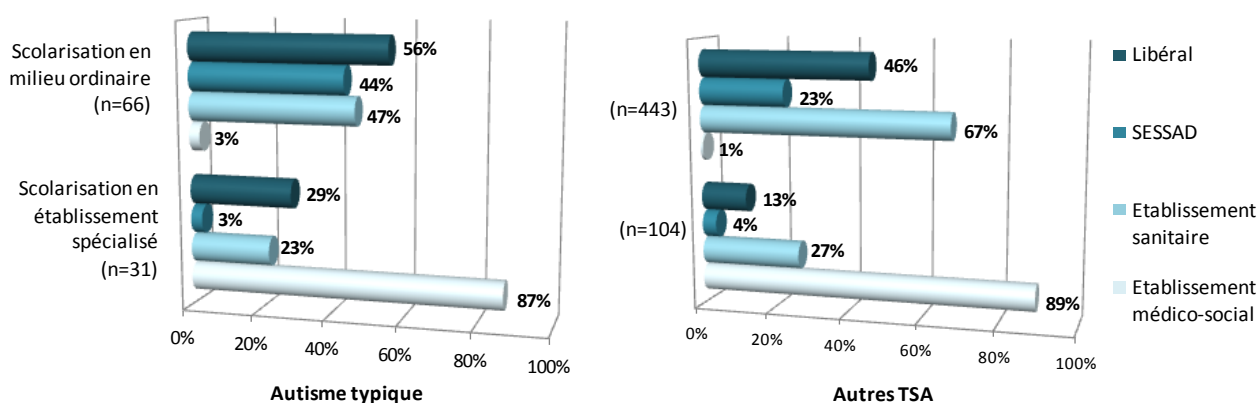
## ZOOM SUR LES TROUBLES AUTISTIQUES : QUELLES CARACTERISTIQUES SPECIFIQUES ?

Tableau 11 : Caractéristiques des enfants porteurs de TSA sur l'ensemble du registre<sup>1</sup> – Période 2010-2014

	Autisme typique (n=101)		Autres TSA (n=562)		Total (n=663)		p <sup>2</sup>
	n	%	n	%	n	%	
<b>Sexe</b>							NS
Garçons	88	87,1%	463	82,4%	551	82,5%	
<b>Age gestationnel</b>							NS
≤32SA	3	4,1%	12	3,1%	15	3,2%	
33-36 SA	7	9,5%	35	9,0%	42	9,1%	
≥37 SA	64	86,5%	341	87,9%	405	87,7%	
Inconnu	27		174		201		
<b>Niveau de QI</b>							<10 <sup>-3</sup>
>70	19	30,2%	105	39,0%	124	37,3%	
QI < 50 (DI sévère)	22	34,9%	87	32,3%	109	32,8%	
50 < QI < 70 (DI légère)	3	4,8%	47	17,5%	50	15,1%	
Retard mental sai	19	30,2%	30	11,2%	49	14,8%	
Intestable ou hétérogène	8		17		25		
Inconnu	30		276		306		
<b>Autres déficiences sévères associées</b>							
Motrice	6	5,9%	13	2,3%	19	2,9%	<0,05
Intellectuelle	25	24,8%	91	16,2%	116	17,5%	<0,05
Sensorielle	5	5,0%	3	0,5%	8	1,2%	<0,05
<b>Syndrome</b>	6	6%	15	3%	21	3%	NS
<b>Scolarisation</b>							<0,05
<u>Scolarisation ordinaire</u>	<u>66</u>	<u>68,0%</u>	<u>443</u>	<u>81,0%</u>	<u>509</u>	<u>79,0%</u>	
<i>Individuelle</i>	44	45,4%	284	51,9%	328	50,9%	
<i>Collective (ULIS)</i>	22	22,7%	159	29,1%	181	28,1%	
<u>Etablissement spécialisé</u>	<u>31</u>	<u>32,0%</u>	<u>104</u>	<u>19,0%</u>	<u>135</u>	<u>21,0%</u>	
Aucune	2		3		5		
Inconnu	2		12		14		

<sup>1</sup>Année 2014 sans la Haute-Savoie <sup>2</sup>NS : Différence non significative entre les deux groupes

**Figure 17 : Prises en charge des enfants avec TSA selon la scolarisation sur l'ensemble du registre\* - Période 2010-2014**



\*Année 2014 sans la Haute-Savoie

La comparaison des formes typiques d'autisme et des autres TSA, montre que la proportion de garçons est semblable et très élevée (respectivement 87% et 82% pour les deux catégories) dans ces 2 groupes (tableau 10). Le niveau de QI, les déficiences sévères associées, ainsi que la scolarisation et la prise en charge (figure 17) présentent des spécificités selon le type d'autisme. Les enfants porteurs d'un autisme plus léger (catégorie « autres TSA ») ont moins souvent de retard mental (39% ont un QI>70 contre 30% chez les autistes typiques). Les enfants porteurs d'autisme typique ont davantage de déficiences sévères associées, plus souvent intellectuelle (25% vs 16%), puis motrice (6% vs 2%) ou sensorielle (6% vs 3%).

Ces enfants porteurs d'autisme typique sont pour 2/3 d'entre eux scolarisés en milieu ordinaire (68%). Cette proportion atteint 81% dans les autres formes d'autisme. En milieu scolaire ordinaire, ils sont davantage pris en charge en SESSAD (44% vs 23%) et moins en établissement sanitaire (47% vs 67%), le libéral restant le mode de prise en charge le plus répandu (56%). Enfin, lorsqu'ils sont scolarisés en établissement spécialisé, ils sont davantage suivis en libéral en parallèle par rapport aux enfants avec autres TSA (29% vs 13%).

### ETUDE FIR 2015 : EVOLUTION DE LA SCOLARISATION ET DE LA PRISE EN CHARGE A 7 ANS DES ENFANTS PORTEURS DE DEFICIENCES NEURO-DEVELOPPEMENTALES SEVERES

A la demande de l'ARS Auvergne Rhône-Alpes, le RHEOP a réalisé une analyse détaillée portant sur **la scolarisation et la prise en charge des enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères à partir des données existantes du registre** (cf site rheop.univ-grenoble-alpes.fr), et plus particulièrement sur :

- **L'évolution de la scolarisation avant et après la mise en place de la loi Handicap du 11 février 2005**, afin d'évaluer son impact en termes d'inclusion scolaire. Cette analyse est spécifique à l'Isère, département pour lequel nous disposons de données avant 2005.
- **La proportion et les caractéristiques des enfants bénéficiant d'un SESSAD**. L'analyse porte ici sur les 3 départements du registre permettant de disposer de données récentes en termes d'inclusion scolaire des enfants porteurs de handicaps sévères, et de faire des comparatifs entre département.

#### Effet de la loi Handicap 2005 et évolution de l'inclusion scolaire : analyse spécifique à l'Isère

Les données du registre confirment l'effet de la loi Handicap 2005, avec une **augmentation significative des enfants porteurs de handicap sévère et scolarisés en milieu ordinaire** entre la période pré et post loi 2005 : de 55% sur la période 1997-2004, le taux est passé à 68% sur la période 2005-2012.

**L'inclusion en milieu scolaire ordinaire augmente quel que soit le handicap**, mais **cette augmentation est la plus forte chez les enfants porteurs de troubles autistiques**, de 44% sur 1997-2004 à 68% sur 2005-2012. Sur la période post-2005 (2005-2012), l'inclusion scolaire est la plus élevée chez les déficients sensoriels (82%), les enfants porteurs de troubles autistiques (68%), puis les déficients moteurs (62%), et reste minoritaire chez les déficients intellectuels (40%).

Enfin, il existe des augmentations significatives entre les deux périodes, selon le mode de scolarisation en milieu ordinaire : l'inclusion scolaire en milieu ordinaire individuel se développe pour les déficiences motrices (40,5% à 50%), les TSA (24% à 47,1%) et les déficiences intellectuelles (9,4% à 14,6%), tandis que la scolarisation en CLIS se développe uniquement pour les déficiences sensorielles (32% à 48,7%).

La proportion d'enfants bénéficiant d'une prise en charge en SESSAD parmi ceux scolarisés en milieu ordinaire est d'environ un tiers et reste relativement stable entre les périodes pré et post 2005 (32,7% et 36,4%, respectivement). Cependant, **en évolution annuelle entre 1997 à 2012, le taux d'accompagnement en SESSAD augmente significativement** de 27% en 2005 à 45% en 2012, tant parmi les enfants scolarisés en milieu ordinaire individuel que parmi les enfants scolarisés en CLIS. **L'augmentation de la part d'enfants en situation de handicap scolarisés en milieu ordinaire va donc de pair avec le développement de l'offre en SESSAD depuis 2005.**

#### Caractéristiques des enfants bénéficiant d'un SESSAD : analyse sur l'ensemble du registre

Le taux d'accompagnement en SESSAD sur l'ensemble du registre (Isère, Savoie et Haute-Savoie) pour la période 2008-2012 est de 38%. L'analyse de ce taux par type de déficience montre que **la proportion d'enfants pris en charge en SESSAD est la plus élevée chez ceux porteurs d'une déficience sensorielle sévère** (89%), avec un taux plus élevé en Isère (97%) par rapport à la Savoie (84%) et à la Haute-Savoie (70%). Le taux est ensuite le plus élevé parmi les enfants avec une déficience motrice (49%) ou intellectuelle (47%). Enfin, le taux d'accompagnement en SESSAD des enfants avec TSA est minoritaire (19%).

Parmi les enfants suivis par un SESSAD sur l'ensemble des trois départements, **35% bénéficient d'une prise en charge complémentaire au SESSAD, essentiellement en libéral (25%)** puis en établissement sanitaire (13%). **Ces prises en charge libérales parallèles au SESSAD concernent majoritairement l'orthophonie** (54% des prises en charge libérales, ce qui représente 14% des enfants avec une prise en charge SESSAD). Les autres prises en charge libérales sont moins répandues et diversifiées : kinésithérapie (22% des prises en charge libérales), psychomotricité (16%), ergothérapie (14%), psychothérapie (7%). Concernant les prises en charge sanitaires parallèles au SESSAD, il s'agit en majorité du CMP (60% des prises en charge sanitaires) et de l'hôpital de jour (25%). Une réflexion est donc à mener sur le déploiement de l'offre en SESSAD pour pallier certains besoins non couverts qui poussent des familles à devoir faire appel à des professionnels libéraux.

## ETUDE REPERE : REPERAGE DU RCIU – BENEFICE SUR LA MORTINATALITE ET FACTEURS ASSOCIES

REPERE (PHRC Inter Régional 2012) est une **étude cas-témoins**, comparant des mort-nés et naissances vivantes, petits pour l'âge gestationnel (PAG) (<10<sup>ème</sup> percentile de courbes ajustées individuelles de poids fœtal), de 24SA et plus, singletons, de mères résidant en Isère, Savoie et Haute-Savoie. Son objectif principal était d'évaluer le **rôle du dépistage anténatal des PAG sur la mortinatalité**. Le dépistage était considéré comme positif en cas de mention dans le dossier de suspicion de RCIU ou d'altération de la croissance, et/ou de poids fœtal estimé <10<sup>ème</sup> percentile, et/ou d'échographie indiquée pour contrôle de la croissance, et/ou de Doppler ombilical pathologique. Les situations au cours desquelles la suspicion initiale avait été confirmée jusqu'à la naissance ont également été distinguées.

Les périodes d'inclusion correspondent **pour les cas aux années 2012-14, et pour les témoins à 3 mois au printemps 2014**. Trois témoins par cas ont été recrutés, soit au total 426 témoins et 121 cas, dont 33 IMG.

Au cours de la période 2012-14, le taux de mortinatalité est de 7,3‰. Compte tenu de l'analyse difficile des décisions prises avant 28SA, et de la spécificité française autour de la pratique des IMG, l'analyse du rôle du dépistage a été restreinte à la **population des naissances de 28SA et plus hors IMG (n=472, dont 425 témoins et 47 cas)**. A partir du nombre total d'enfants mort-nés (n=669, taux de mortinatalité 7,3‰), et après exclusion des naissances gémellaires (n=60) et des moins de 28SA (n=281), le taux de mortinatalité représenté par les singletons de plus de 28SA est de 3,0‰. L'exclusion des non PAG (n=210) puis des anomalies congénitales ou IMG (n=24), aboutit à un échantillon de 47 morts fœtales singletons, PAG, hors anomalies, correspondant à un taux de mortinatalité de 0,5‰, soit 16,7% de la mortinatalité des singletons de plus de 28SA. Parmi les témoins (n=426), 1 naissance avant 28SA a été exclue.

La population des mort-nés se caractérise par des mères souvent primipares (61,4 vs 44,2%, p<0,05), présentant des pathologies vasculaires (21,3 vs 10,4, p<0,05). La mort fœtale est associée dans 59,6% des cas à un contexte vasculo-placentaire, et à un RCIU isolé dans 34,0% des cas. Par rapport aux témoins, les cas sont des RCIU sévères (<3<sup>ème</sup> percentile) (72,3 vs 29,7%, p<10<sup>-3</sup>) avec naissance prématurée dans environ 2/3 des cas (63,8 vs 9,2%, p<10<sup>-3</sup>).

**Parmi les mort-nés, le taux de détection anténatale du RCIU est de 38,3% (18/47) versus 36,0% (153/425) chez les témoins**, soit un odds ratio de 1,1 [0,6-2,1]. Parmi les PAG sévères (inférieurs au 3<sup>ème</sup> percentile), les taux de détection s'élèvent respectivement à 44,1 et 60,3%. Après ajustement sur la sévérité du PAG et sur les antécédents maternels, **la détection anténatale diminue la**

**mortalité d'un facteur 2 (OR 0,5[0,3-1,0]).** En tenant compte des suspicions de RCIU infirmées, l'OR diminue à 0,4[0,2-0,8].

**Au total**, la part des décès survenant au 3<sup>ème</sup> trimestre dans un contexte de PAG sans anomalie congénitale est faible dans l'ensemble de la mortalité. Par ailleurs, malgré un rôle protecteur du dépistage, seul 1 décès sur 2 serait évité, ce qui soulève la question de la prise en charge des PAG dépistés.

## VALORISATIONS SCIENTIFIQUES

---

### ETUDE DE FAISABILITE DE L'UTILISATION DES DONNEES DU PMSI DANS L'ANALYSE DE LA MORTALITE : RAPPORT FINAL

Depuis le rapport final en novembre 2015, présentant la description des circonstances cliniques associées aux morts fœtales et IMG, les analyses se sont poursuivies de différentes manières :

- **la base PMSI 2012 et 2013 a été étendue aux morts fœtales 2014.** Cette extension a conduit à identifier environ 400 nouveaux codes CIM, auxquels il a fallu attribuer catégorie (type de pathologie maternelle ou fœtale) et pertinence (grade de 0 non pertinent à 4 très pertinent pour expliquer la mort fœtale ou indiquer l'IMG).
- Dans notre description initiale des circonstances de décès, de simples facteurs de risque, gradés 1 généralement, étaient retenus pour 10% des morts fœtales et 1% des IMG, en l'absence de codes diagnostics plus pertinents. **Nous avons évalué l'impact de ne tenir compte que des pertinences ≥2.** Au prix d'une augmentation de la proportion des cas sans circonstance identifiée, ce choix diminue la part des décès attribués aux causes intrapartum (-3,2%), aux facteurs de risque maternels (-3,2%), aux pathologies de l'utérus (-1,4%), et aux anomalies du liquide amniotique (-1,4%). Les résultats sont plus cohérents avec les données de la littérature sur les causes de décès.
- L'âge gestationnel et le poids de naissance étant disponibles dans le PMSI, **nous avons défini le PAG à partir des courbes Epopé 2016.** Deux définitions peuvent alors être utilisées : PAG selon le PMSI et PAG selon Epopé naissance. D'après le PMSI, seuls 4% à 7% des morts fœtales sont PAG (selon données du séjour enfant ou mère), alors que selon Epopé naissance, ce taux est de 43%. Le choix de cette seconde définition dans la classification augmente la part du PAG dans les circonstances de décès de 5 à 28%. Cette augmentation se fait essentiellement aux dépens du groupe des « non identifiés » qui chute de 35 à 23%.
- La fréquence des PAG, leur degré de sévérité ainsi que leur association à d'autres pathologies nécessite que nous approfondissions la question de la place réservée à cette pathologie dans la classification.

**Concernant la validation de la classification par comparaison à des bases externes**, elle reste limitée en raison de la constitution de ces bases. Nous avons montré dans le rapport que l'application de la classification à la base RHEOP, par le mode de recueil et de codage des données, donne des résultats différents sur certaines catégories. La validation contre critère, ou cause de décès au RHEOP, est également discutable, les critères circonstances de décès et causes de décès dans les 2 bases étant différents. Nous prévoyons de tester la classification sur une base de témoins vivants issus du PMSI. La fréquence plus élevée dans la base des morts fœtales des facteurs de risque connus de mort fœtale est escomptée, mais un défaut de codage tel que nous l'avons observé sur le PAG, peut compromettre l'interprétation des résultats.

A l'issue de ces analyses, plusieurs publications sont prévues : une princeps sur la classification, d'autres sur le rôle du RCIU et/ou nos travaux de validation.



## SCPE-NET (SURVEILLANCE OF CEREBRAL PALSY IN EUROPE)

L'année 2016 a été marquée par **le transfert de la base de données commune, qui était jusqu'alors gérée par l'équipe du RHEOP, au Joint Research Centre (JRC) à Ispra**. Les données de 17 372 enfants avec paralysie cérébrale nés entre 1976 et 2006 sont désormais hébergées par JRC. Seules les données du registre d'Oxford n'ont pas pu être transférées pour cause de non signature de l'accord de collaboration avec JRC. Pour la première fois, les registres Européens ont soumis leurs données sur une plateforme de soumission créée par JRC, sur la base de celle qui existait au RHEOP. **Cette année, douze registres ont soumis, avec au total 1504 nouveaux cas d'enfants avec paralysie cérébrale.**

Un contrat a été conclu entre JRC et le RHEOP. Il a pour but de financer le travail effectué par E Sellier et C Tronc sur la base de données commune. Le travail consiste à vérifier la qualité des données soumises, en collaboration avec l'équipe de JRC (recherche de valeurs aberrantes, incohérences, contrôle des codes CIM10, vérification de la classification des résultats d'imagerie, analyses des feedback, et réponses aux questions posées par les registres).

En 2017, le travail de collaboration va se poursuivre avec une nouvelle soumission des données et la mise à jour des procédures. Aussi, l'année 2017 devrait être marquée par le transfert du site web, actuellement hébergé à cette adresse <http://www.scpenetwork.eu/>. Un groupe travaille actuellement au contenu et à la forme du nouveau site web qui sera hébergé et géré par JRC.

**L'équipe du RHEOP, en collaboration avec les autres centres qui y participent, a continué à diffuser les résultats de l'étude SPARCLE**, qui vise à évaluer la participation à la vie quotidienne et à la vie sociale ainsi que la qualité de vie, et à les comparer entre différents pays européens grâce au suivi d'une cohorte d'enfants avec paralysie cérébrale entre l'âge de 8 ans et l'âge de 20 ans.

En 2016, ont été publiés les résultats concernant la qualité de vie et ses prédicteurs lors du passage à l'adolescence de ces enfants. Une étude spécifique sur l'impact, sur leur famille, de la paralysie cérébrale dont souffrent ces enfants a été également publiée, ainsi que sur les facteurs explicatifs de cet impact.

L'année 2017 va permettre, grâce à un financement de l'ANR, de mesurer à nouveau la participation et la qualité de vie dans cette cohorte lors de son passage à l'âge adulte, à travers l'analyse de cette période « de transition ».

## COMMUNICATIONS ET PUBLICATIONS

### Communications 2016

---

- Journées EMOIS (Évaluation, Management, Organisation, Information, Santé). Dijon, mars 2016 : Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etudes de faisabilité. **A Ego**, J Fresson, B Blondel, J Zeitlin.
- Colloque R4P (Réseau Régional de Rééducation et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône-Alpes). Bron, 18 mai 2016 : Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère : Prévalence, caractéristiques étiologiques et parcours scolaire – **M David**
- Meeting annuel EACD (European Academy of Childhood Disability). Stockholm, 1-4 juin 2016 : Epidemiology, risk factors and neuroimaging in cerebral palsy : current knowledge and news. Can we predict the future? K Himmelmann, **E Sellier**, E Blair, S McIntyre, V Horber.
- Colloque Naître et Devenir. Echirolles, 22 novembre 2016 : Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère et prématurité – **M David**
- Journées du CNGOF (Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français). Montpellier 7-9 décembre 2016 : Asphyxie fœtale aiguë - Apport de la gazométrie au cordon - **C Racinet**, Ouellet P, **JF Peresse**.

### Publications 2016

---

#### Parutions 2016

Himmelmann K, Horber V, De La Cruz J, Horridge K, Mejaski-Bosnjak V, Hollody K, Krägeloh-Mann I; **SCPE Working Group**.. MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and recommendations. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Jun 21.

**Cans C**, Gerrand N. Foreword. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Feb;58 Suppl 2:1.

Goldsmith S, McIntyre S, Smithers-Sheedy H, Blair E, **Cans C**, Watson L, Yeargin-Allsopp M; Australian Cerebral Palsy Register Group.. An international survey of cerebral palsy registers and surveillance systems. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Feb;58 Suppl 2:11-7.

**Sellier E**, Platt MJ, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, **Cans C**; Surveillance of Cerebral Palsy Network.. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Jan;58(1):85-92.

**Racinet C**, Ouellet P, Daboval T. Current base deficit is not a relevant marker of neonatal metabolic acidosis. *Am J Obstet Gynecol*. 2016 Dec 27. pii: S0002-9378(16)46215-0.

**Racinet C**, Peresse JF, Richalet G, Corne C, Ouellet P. [Neonatal eucapnic pH at birth: Application in a cohort of 5392 neonates]. *Gynecol Obstet Fertil*. 2016 Sep;44(9):468-74.

**Racinet C**, Ouellet P, Charles F, Daboval T. Neonatal metabolic acidosis at birth: In search of a reliable marker. *Gynecol Obstet Fertil*. 2016 Jun;44(6):357-62.

Delorme P, Goffinet F, Ancel PY, Foix-L'Hélias L, Langer B, Lebeaux C, Marchand LM, Zeitlin J, **Ego A**, Arnaud C, Vayssiere C, Lorthe E, Durrmeyer X, Sentilhes L, Subtil D, **Debillon T**, Winer N, Kaminski M, D'Ercole C, Dreyfus M, Carbonne B, Kayem G. Cause of Preterm Birth as a Prognostic Factor for Mortality. *Obstet Gynecol*. 2016 Jan;127(1):40-8.

Saliba E, **Debillon T**; Recommandations accident vasculaire cérébral (AVC) néonatal., Auvin S, Baud O, Biran V, Chabernaude JL, Chabrier S, Cneude F, Cordier AG, Darmency-Stamboul V, Diependaele JF, Debillon T, Dinomais M, Durand C, **Ego A**, Favrais G, Gruel Y, Hertz-Pannier L, Husson B, Marret S, N'Guyen The Tich S, Perez T, Saliba E, Valentin JB, Vuillerot C. [Neonatal arterial ischemic stroke: Review of the current guidelines]. *Arch Pediatr*. 2017 Feb;24(2):180-188.

Bidart M, El Atifi M, Miladi S, Rendu J, Satre V, Ray PF, Bosson C, Devillard F, Lehalle D, Malan V, Amiel J, Mencarelli MA, Baldassarri M, Renieri A, Clayton-Smith J, Vieville G, Thevenon J, Amblard F, Berger F, **Jouk PS**, Coutton C. Microduplication of the ARID1A gene causes intellectual disability with recognizable syndromic features. *Genet Med*. 2016 Dec 1.

Guellec I, Lapillonne A, Marret S, Picaud JC, Mitanchez D, Charkaluk ML, Fresson J, Arnaud C, Flamand C, Cambonie G, Kaminski M, Roze JC, Ancel PY; Étude Épidémiologique sur les Petits Âges Gestationnels (**EPIPAGE; [Epidemiological Study on Small Gestational Ages] Study Group**.. Effect of Intra- and Extrauterine Growth on Long-Term Neurologic Outcomes of Very Preterm Infants. *J Pediatr*. 2016 Aug;175:93-99.e1.

**Ego A**, Prunet C, Blondel B, Kaminski M, Goffinet F, Zeitlin J. [Customized and non-customized French intrauterine growth curves. II - Comparison with existing curves and benefits of customization]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2016 Feb;45(2):165-76.

**Ego A**, Prunet C, Lebreton E, Blondel B, Kaminski M, Goffinet F, Zeitlin J. [Customized and non-customized French intrauterine growth curves. I - Methodology]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2016 Feb;45(2):155-64.

#### Rapports 2016

**van Bakel M**, David M, Tronc C. Enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, Handicaps rares et Déficience intellectuelle légère - Données épidémiologiques : Prévalence et prise en charge. Rapport remis au CREA Rhône-Alpes dans le cadre du diagnostic territorial Nord-Isère, Janvier 2016

**David M**, van Bakel M, Ego A, Tronc C. Analyse de la scolarisation et de la prise en charge à sept ans des enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères. Rapport remis à l'ARS Auvergne Rhône-Alpes dans le cadre du FIR 2015, Mars 2016.

#### En cours de publication

**David M**, Duffaut C, Zaouche Gaudron C, **Cans C**, Arnaud C. Prise en charge des enfants présentant handicap rare. Soumis et refusé en novembre 2016 à la revue ALTER, revue européenne de recherche sur le handicap. Resoumis prochainement.

### REPONSES A DES APPELS A PROJET

#### ATIP Avenir

Au sein du RHEOP et de l'équipe ThEMAS (Techniques pour l'Evaluation et la Modélisation des Actions en Santé) du laboratoire TIMC-Imag (UMR 5525, CNRS, Université Grenoble Alpes), l'axe périnatalité s'est développé ces dernières années. Les travaux sur le handicap restent fondés sur l'étroite collaboration avec le Registre des Handicaps de Haute-Garonne RHE31, et la participation au réseau européen de surveillance de la paralysie cérébrale SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe). L'arrivée dans l'équipe ThEMAS du Dr Anne Ego, et des néonatalogistes (Pr Thierry Debillon, le Dr Marie Chevallier), et leur implication au RHEOP, a permis le développement de nouveaux projets, reposant sur la collaboration avec l'unité Inserm 1139 (équipe Epopé) à Paris, qu'il s'agisse de Pierre-Yves Ancel, Béatrice Blondel, Jennifer Zeitlin, sur plusieurs thématiques (RCIU, mortalité, prématurité, handicap).

Dans ce contexte, Anne Ego a répondu à l'**appel d'offres ATIP-Avenir en novembre 2016, porté par l'Inserm et le CNRS, destiné à permettre à de jeunes chercheur(e)s de mettre en place et d'animer une équipe, au sein d'une structure de recherche en France affiliée à l'Inserm ou au CNRS**, ThEMAS en l'occurrence. Les équipes ainsi créées ont pour vocation de renforcer le dispositif de recherche de la structure d'accueil en développant, de manière autonome, leur propre thématique. D'une durée de 3 ans (2018-20), ce programme peut être prolongé après évaluation pour 2 années supplémentaires. Les projets doivent s'inscrire dans l'ensemble des thématiques des sciences de la vie et de la santé. Les projets interdisciplinaires alliant la biologie aux mathématiques, sciences physiques, informatique, chimie, santé publique (plus spécifiquement les déterminants sociaux de la santé ou/et sur les services de santé) sont encouragés.

Le projet développé porte sur le handicap sévère de l'enfant, et vise à **i) améliorer la compréhension des déterminants de l'accès aux soins et ii) évaluer la contribution respective des éléments cliniques, sociaux et environnementaux dans la participation, la qualité de vie de l'enfant et l'impact sur la famille**. La CIF, Classification Internationale de l'OMS du Fonctionnement, du handicap et de la santé (version enfants et adolescents), a proposé un modèle social du handicap, défini comme le résultat de l'interaction entre la déficience de la personne et sa participation avec son environnement, celle-ci devant être un objectif essentiel d'intervention. Dans l'état actuel de nos connaissances, les déficiences neuro-développementales d'origine périnatale représentent la majorité des handicaps de l'enfant, et les circonstances de naissance jouent un rôle majeur. Le projet SPARCLE (Study of Participation of Children with CP living in Europe) auquel participe le RHEOP, a montré que la participation, la qualité de vie, et l'impact sur la famille du handicap de l'enfant sont des indicateurs multidimensionnels qui impliquent des facteurs cliniques, sociaux et environnementaux. Un contexte social défavorisé est aussi déterminant et pourrait intervenir comme un obstacle à l'accès aux soins. Parmi les facteurs environnementaux (physiques, sociaux, d'attitude), la sévérité des déficiences, la douleur, les difficultés psycho-sociales et le stress parental sont pourvoyeurs d'une diminution de la qualité de vie et de la participation. Jusqu'à présent, la recherche sur le handicap de l'enfant s'est focalisée sur des interventions « biomédicales » et sur la performance des individus. Par contre, les évaluations de programmes visant à améliorer la participation de l'individu, par le changement du contexte environnemental ou social sont rares.

Ce projet sera porté par une équipe multidisciplinaire, et fondé sur plusieurs bases dont celle du RHEOP, la base nationale des encéphalopathies anoxo-ischémiques (cohorte LyTONEPAL 2016-17, PHRC national 2013), la base européenne SPARCLE, ainsi que sur l'analyse de bases médico-

administratives. En dehors des liens préexistants avec des équipes de recherche en épidémiologie, des collaborations seront mises en œuvre avec les laboratoires PACTE (Politiques publiques, Action politique, Territoires), LIP (Laboratoire Interuniversitaire de Psychologie) et SENS (Sport et Environnement Social) sur le site grenoblois. Les retombées attendues sont la meilleure interprétation des mécanismes intervenant dans l'accès à une vie sociale et citoyenne des enfants handicapés, et l'identification d'interventions potentiellement efficaces.

## ETUDES/PROJETS A VENIR

### **FIR2016 - Analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants porteurs de handicap**

L'ARS mène une réflexion concernant l'analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants en situation de handicap. Elle souhaite reconfigurer l'offre de soins, pour répondre aux besoins spécifiques de chaque enfant. Dans ce contexte, l'ARS a demandé au RHEOP et au CREA Rhône-Alpes de mettre en place une étude qui s'inscrit dans le cadre du financement FIR 2016 dans le but d'accompagner les acteurs de la prise en charge des enfants en situation de handicap dans les transformations de l'offre médico-sociale.

L'ARS s'intéresse plus particulièrement aux SESSAD, structures privilégiées de l'aide à l'intégration scolaire. L'offre en SESSAD est parfois insuffisante (quantitativement et/ou qualitativement) pour répondre aux besoins. Un diagnostic de territoire de l'offre médico-sociale, qui est en train d'évoluer, est donc attendu.

Les objectifs de ce projet collaboratif incluent une analyse quantitative et qualitative. Sur le versant quantitatif, notre objectif est de décrire chez les enfants connus des MDPH en Isère et Savoie, **âgés de 9 ans en 2016 (génération 2007)**, leur **parcours scolaire et de prise en charge médico-sociale au cours des 3 dernières années (2014-16)**. Seront évalués :

- La proportion des enfants ayant bénéficié d'une **notification SESSAD**, permettant d'apprécier **les besoins en SESSAD**
- Parmi eux, la proportion de ceux bénéficiant effectivement d'une **prise en charge SESSAD**, permettant d'apprécier **la réponse en termes d'offre**.

**Les facteurs associés** à la présence d'une notification, ainsi qu'à l'effectivité de la prise en charge seront recherchés.

Sur le versant qualitatif, le CREA-RA approfondira les **raisons motivant l'absence de prise en charge effective** des enfants en SESSAD dans quelques situations prédéfinies.

L'étude a reçu un avis favorable du CCTIRS en septembre 2016 et elle est mise en œuvre en conformité avec la réglementation de la loi Informatique et Liberté supervisée par la CNIL (déclaration n° 1995355). En raison de la charge de travail importante dans les MDPH, l'étude a été retardée, voire annulée pour le département de la Haute-Savoie. Le terrain d'enquête aura lieu en 2017 pour un rendu des résultats en 2018.

### **Projet ANSM sur l'exposition médicamenteuse pendant la grossesse**

Le RHEOP ainsi que le registre de handicaps de Haute-Garonne ont été sollicités en fin d'année 2016 par l'Agence Nationale de Sécurité du Médicament. L'objectif est d'envisager des solutions permettant de surveiller les conséquences chez l'enfant d'expositions médicamenteuses au cours de la grossesse. Les perspectives retenues portent sur des appariements individuels entre bases médico-administratives (SNIIRAM), recensant les prises de médicaments chez les mères, et données des registres, contenant les déficiences neuro-développementales présentes chez l'enfant. Cette démarche est déjà en cours avec les registres de malformations fœtales afin d'identifier les

conséquences sur les anomalies congénitales. Une expérience intéressante existe actuellement en Haute-Garonne, avec le projet Efemeris, projet fondé sur le croisement de 4 sources préexistantes : Caisse Primaire d'Assurance Maladie pour les prescriptions de médicaments pendant la grossesse ; Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal ; données du PMSI (CHU de Toulouse) pour les Interruptions de Grossesse ; Protection Maternelle et Infantile (PMI) avec les certificats de santé obligatoires des enfants à 8 jours, 9 mois et 2 ans (contenant des items sur les acquisitions psychomotrices des enfants à 9 mois et 2 ans).

Le chaînage mère enfant des données SNIRAM étant effectif depuis 2012, ces enfants ne sont pas encore enregistrés dans nos structures. Par ailleurs, les conséquences chez l'enfant sont d'importance variable et le recoupement avec la définition de handicap sévère est probablement faible. Analyser ce lien entre expositions médicamenteuses et déficiences neuro-développementales sévères serait néanmoins une première réponse aux questions soulevées. A plus court terme, il serait envisageable de se tourner dès maintenant vers les réseaux de suivi des enfants vulnérables. Le RHEOP se tient à la disposition de l'ANSM afin de répondre aux choix et méthodologies retenues pour évaluer les conséquences potentielles des expositions médicamenteuses.

## ANNEXES

---

### ANNEXE 1 - LES INSTANCES

#### Le bureau

---

Le bureau est composé des membres suivants :

- 2 co-présidents : Pr P Hoffmann, Pr T Debillon
- 3 vice-présidents : Pr C Racinet, Dr P Arnould, Dr M Deiber
- 1 secrétaire général : Pr PS Jouk
- 1 trésorier : Dr JF Peresse

7 membres actifs :

Dr M Althuser, Dr A Billette de Villemeur, Dr N Bouchon-Guedj, Dr J Fauconnier, Dr JL Guillon, Dr E Sellier, Dr H Testard

Le bureau s'est réuni les 19 janvier, 15 mars, 27 septembre, 6 décembre 2016.

#### Le conseil d'administration

---

Le conseil d'administration composé des membres de droit, des membres du bureau et de l'épidémiologiste du registre rassemble plusieurs disciplines dont les principales sont :

- Epidémiologie
- Génétique
- Pédiatrie, neuropédiatrie, néonatalogie
- Gynécologie-obstétrique, Echographie fœtale

Le conseil d'administration s'est réuni le 26 avril et le 21 juin suivi de l'assemblée générale ordinaire au cours de laquelle les candidatures de trois nouveaux membres du bureau ont été validées : Drs E Sellier, A Billette de Villemeur, J Fauconnier.

### ANNEXE 2 - VIE ET ACTIVITES DU RHEOP

#### Comité technique

---

**Deux comités scientifique et technique ont été organisés en 2016 sur les thèmes suivants :**

- Evolution des déficiences neuro-développementales sévères de l'enfant en lien avec l'évolution de la mortalité spontanée et induite et la mortalité infantile (17 mai 2016).
- Premiers résultats de l'enquête cas témoins Isère, Savoie et Haute-Savoie REPERE, Repérage du RCIU : bénéfice sur la mortalité et facteurs associés (22 novembre 2016)

#### Réunions d'équipe

---

Six **réunions d'équipe** ont été organisées en 2016 (19 janvier, 5 avril, 17 mai, 21 juin, 20 septembre, 15 novembre).

### Evolution de la fiche de recueil Handicap : scolarisation et prise en charge médicosociale

Un travail de développement de la fiche de recueil Handicap est en cours avec pour objectif :

- d'intégrer davantage de données sociodémographiques : statut d'activité des parents ajouté
- d'approfondir les données de scolarisation et de prise en charge
- de recueillir les notifications MDPH.

Pour la scolarisation, en plus du lieu et du temps de scolarisation, les données suivantes sont en cours d'ajout :

- Notifications et description de la plus récente (date ; durée ; type de notification ; si AVS, nombre d'heures hebdomadaires ; si ULIS, type d'ULIS)
- Nombre de lieu de scolarisation, description de la scolarisation effective la plus récente (type de scolarisation ; si AVS, nombre d'heures hebdomadaires ; si ULIS, type d'ULIS ; si CEM/IEM, classe délocalisée ou non), puis des autres scolarisations éventuelles

Pour les prises en charge médicosociales, en plus du lieu et du mode d'accueil (internat ou non), les données suivantes sont en cours d'ajout :

- Notifications et description de la plus récente (date ; durée ; type de notification ; si SESSAD, type de SESSAD)
- Nombre de lieux de prises en charge, description de la prise en charge effective la plus récente (type de prise en charge ; si SESSAD, type de SESSAD ; si libéral, type(s) de séance(s) ; si établissement spécialisé, mode d'accueil), puis des autres prises en charge éventuelles

### Diffusion du bulletin du RHEOP 2016 – 4 pages de communication synthétique des résultats

Un document de communication sous forme d'un 4 pages a été créé et diffusé auprès de nos sources et partenaires. Ce bulletin 2016 présente de manière synthétique le RHEOP, les principaux résultats et les travaux en cours.

### Requêtes spécifiques

Le RHEOP a répondu au cours de l'année 2016 aux requêtes suivantes :

**Demande de participation à un questionnaire dans le cadre d'une thèse de doctorante en archivistique à l'Université d'Angers (CERHIO-UMR CNRS 6258) sur le thème : la place des archives dans les registres de morbidité entre 1968 et 2006 : quelles sources d'archives étaient utilisées ? difficultés d'accès ? conservation des données ?** L'objectif de ce travail était de permettre d'une part, à la communauté scientifique d'améliorer le partage et la recherche d'informations d'autre part, de permettre aux archivistes de mieux accompagner les chercheurs dans la conservation et l'accès aux documents.

Au cours du premier semestre 2016 le Registre a poursuivi sa participation initiée en 2015 à l'étude géographique de la population handicapée : **estimation des populations et adéquation avec l'offre des établissements et services**. Cette étude est menée en collaboration avec le **CREAI PACA et Corse, et le Laboratoire Population Environnement Développement (LPED UMR 151) de l'Université Aix Marseille**.



### Exhaustivité Observatoire

La source principale de repérage des cas est la maternité pour la mortinatalité. 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 2 départements mais pris en charge dans des maternités en dehors de cette zone :

- Seuls les cas pris en charge dans le département du Rhône aux Hospices civils de Lyon (requête réalisée par le DIM puis recueil de données réalisé par le registre REMERA), et dans le département de la Drôme à la maternité du CH de Romans sont recensés,
- Le recours à d'autres maternités dans les départements français limitrophes est considéré comme improbable, compte tenu de l'éloignement de ces établissements,
- Un très faible nombre de cas pourrait être 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 34 IMG et 8 morts fœtales.

Au total, le nombre de sources utilisées pour compléter l'ensemble des informations de l'observatoire varie de 1 à 4 (Tableau 11). 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 12 : Nombre de sources utilisées pour compléter le recueil de données en 2015**

	Nombre de sources						Nb moyen	Total	
	1		2		3			n	%
	n	%	n	%	n	%			
Morts fœtales	55	77%	11	15%	5	7%	71	100%	
IMG	57	33%	111	64%	5	3%	173	100%	
Total	112	46%	122	50%	10	4%	244	100%	

### Exhaustivité Handicap

Les principales sources de données pour le repérage des enfants porteurs de déficiences sévères, sont les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) ou maison départementale de l'autonomie (MDA). Ces organismes centralisant toutes les demandes de prestations formulées par les familles d'enfants atteints d'une déficience, on peut légitimement supposer qu'une très grande majorité de ces enfants seront connus par ces structures.

L'exhaustivité de l'enregistrement des cas est cependant optimisée par la diversification des sources de données, afin d'identifier les enfants non enregistrés dans ces MDPH ou MDA. Il peut s'agir d'enfants 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 2007, le nombre moyen de sources par enfant s'élève à 1,6 pour l'Isère et à 1 pour la 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 12). Il est en moyenne 1,5 par cas.

**Tableau 13 : Nombre de sources utilisées pour le recueil de données de la génération 2007**

	Nombre de sources										Nb moyen	Total	
	1		2		3		4		n	%			
	n	%	n	%	n	%	n	%					
Isère	93	55%	58	34%	18	11%	1	1%	1,6	170			
Savoie	44	98%	1	2%					1,0	45			
Total	137	64%	59	27%	18	8%	1	0,5%	1,5	215	100%		

### 3.1. Mortinatalité

#### Circonstances cliniques associées à la mortinatalité

Tableau 14 : Circonstances cliniques associées aux morts fœtales spontanées sur l'ensemble de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie de 2011 à 2015\*

Codes catégories	Codes sous-catégories niveau 1	Codes sous-catégories niveau 2	Recode révisé		
			n	%	
1 Fœtus	11 Malformations congénitales	110 Malformation létale	18	4%	
		111 Malformation majeure	23	5%	
		112 Malformation mineure	7	1%	
		119 Malformation sans précision	1	0,2%	
	12 Infections		11	2%	
	13 Anasarque non auto-immun		13	3%	
	14 Iso-immunisation		2	0,4%	
	15 Hémorragie foeto-maternelle		12	2%	
	16 Pathologies spécifiques des grossesses multiples	160 Syndrome transfuseur transfusé			
		169 Autres			
	17 Retard de croissance intra-utérin		54	11%	
	18 Fœtus autres	180 Anomalie fœtale hors malformations	2	0%	
		181 Situation génétique à risque	0	0%	
189 Fœtus autres		2	0%		
<b>Total 1</b>			<b>145</b>	<b>29%</b>	
2 Cordon ombilical	21 Procidence			0%	
	22 Circulaire serré et nœud		27	5%	
	23 Insertion vélamenteuse		2	0,4%	
	24 Anomalies cordon autres		5	1%	
<b>Total 2</b>			<b>34</b>	<b>7%</b>	
3 Placenta	31 Décollement placentaire, HRP		8	2%	
		32 Placenta praevia et anomalies d'insertion placentaire	2	0,4%	
		33 Vasa praevia	3	1%	
		34 Insuffisance placentaire, thrombose, infarctus	3	1%	
		35 Placenta autres	4	1%	
<b>Total 3</b>			<b>20</b>	<b>4%</b>	
4 Liquide amniotique	41 Chorioamniotite		5	1%	
		42 Oligo-hydramnios		0%	
		43 Poly-hydramnios		0%	
		44 Liquide amniotique autres	440 Rupture prématurée des membranes	5	1%
			449 Liquide amniotique autres		0%
<b>Total 4</b>			<b>10</b>	<b>2%</b>	
5 Utérus	51 Rupture utérine			0%	
	52 Utérus autres		2	0,4%	
<b>Total 5</b>			<b>2</b>	<b>0,4%</b>	

\*Année 2015 sans la Haute-Savoie

**Tableau 14 : Circonstances cliniques associées aux morts fœtales spontanées sur l'ensemble de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie de 2011 à 2015\* (suite)**

Codes catégories	Codes sous-catégories niveau 1	Codes sous-catégories niveau 2	Recode révisé		
			n	%	
6 Pathologies maternelles	60 Mort maternelle ou embolie amniotique				
	61 Diabète		15	3%	
	62 Pathologie thyroïdienne		2	0,4%	
	63 HTA préexistante		6	1%	
	64 HTA gestationnelle		72	14%	
	65 Lupus, SAPL	651 Lupus, SAPL, polyarthrite rhumatoïde, maladies de système		8	2%
		652 Pathologies hématologiques			
	66 Cholestase				
	67 Usage de substances	670 Alcool		4	1%
		671 Toxicomanie, drogues et médicaments			
		672 Tabac			
		679 Non précisé			
	68 Mères autres	680 Contexte infectieux		88	17%
		681 Cancer ou pathologie maternelle chronique hors pathologie obstétricale		5	1%
		682 Contexte nutritionnel (obésité ou maigreur)		3	1%
		683 Contexte psychiatrique			
		684 Contexte antécédents obstétricaux, stérilité		4	1%
685 Grossesse non suivie ou suivi insuffisant			3	1%	
687 Vulnérabilité psycho-sociale, précarité			3	1%	
689 Autres			1	0,2%	
<b>Total 6</b>				<b>216</b>	<b>43%</b>
7 Intrapartum	71 Asphyxie		5	1%	
	72 Trauma obstétrical confirmé	720 Fracture, dystocie (sans notion d'asphyxie)			
		721 Situation à risque : présentation non céphalique			
<b>Total 7</b>			<b>5</b>	<b>1%</b>	
8 Trauma	81 Traumatisme externe				
	82 Geste iatrogénique	820 Geste diagnostique ou thérapeutique iatrogène			
		821 Complications médicamenteuses ou effet indésirable			
<b>Total 8</b>			<b>0</b>	<b>0%</b>	
9 Inclassables/ Inexpliqués	91 Absence de condition pertinente	910 Information non pertinente pour expliquer le décès	27	5%	
		911 Erreur de codage probable, faux mort-nés, inversion code mère et enfant			
		912 Pathologie maternelle post partum			
		913 Doute sur existence d'une malformation chez la mère			
	92 Absence d'information	920 Mention d'un code de décès sans cause identifiée	38	8%	
	921 Consignes de codage	8	2%		
<b>Total 9</b>			<b>73</b>	<b>14%</b>	
			<b>505</b>	<b>100%</b>	

\*Année 2015 sans la Haute-Savoie

## 3.2. Handicap sévère

### Lieu de naissance des enfants avec une déficience sévère

Le Tableau 14 montre la répartition du lieu de naissance par département. Environ 30% des enfants résidant à 7 ans 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 15 : Répartition du lieu de naissance par département de résidence des enfants avec une déficience sévère à 7 ans – Période 2010-2014**

	Département de résidence dans la 8ème année de vie			
	Isère (n=812)	Savoie (n=248)	Haute- Savoie <sup>1</sup> (n=363)	Total (n=1423)
<b>Maternité de naissance</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>
Isère	<b>68,3</b>	6,5	2,2	40,7
Savoie	0,9	<b>67,3</b>	3,3	13,1
Haute-Savoie	0,4	7,3	<b>70,0</b>	19,3
Rhône-Alpes	12,9	1,6	2,5	8,3
Hors Région	13,8	17,3	21,8	16,4
Inconnue	3,7	0,0	0,3	2,2

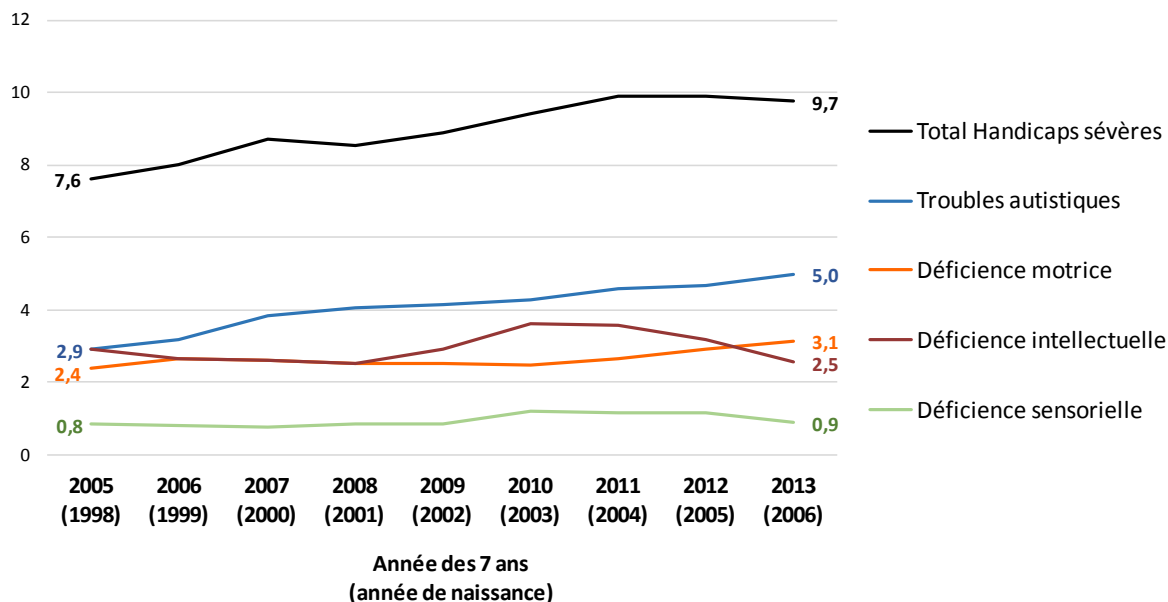
<sup>1</sup>Année 2014 sans la Haute-Savoie

## Evolution des taux de prévalence

**Figure 18 : Evolution des handicaps sévères depuis 10 ans : Données Isère**

(Augmentation significative de 2005 à 2013 de la prévalence du handicap total, des troubles autistiques et de la déficience motrice)

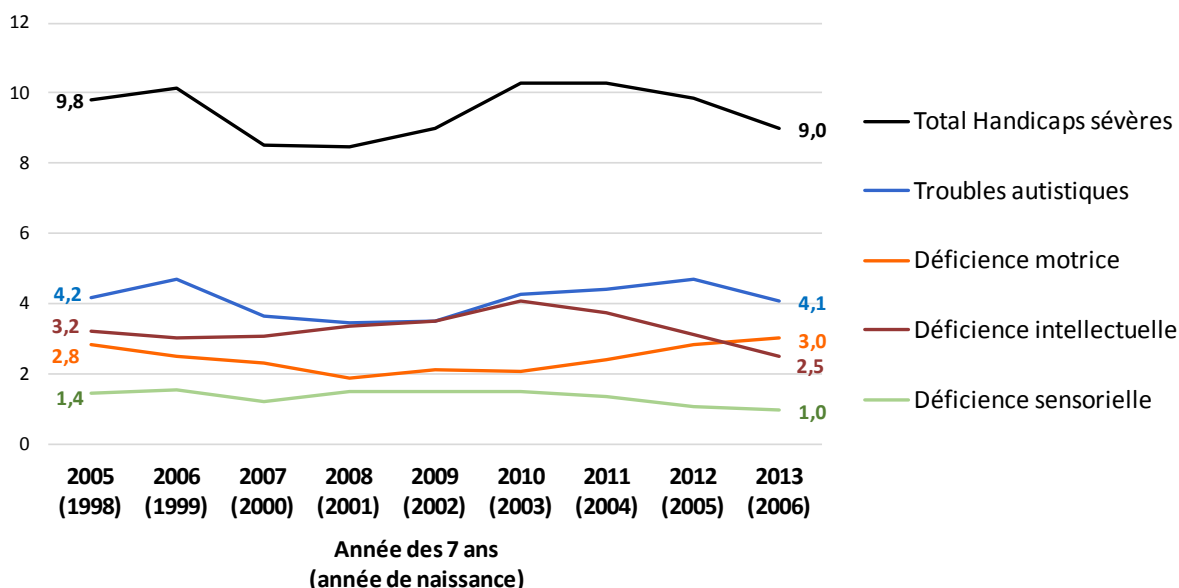
Taux pour mille



**Figure 19 : Evolution des handicaps sévères depuis 10 ans : Données Savoie**

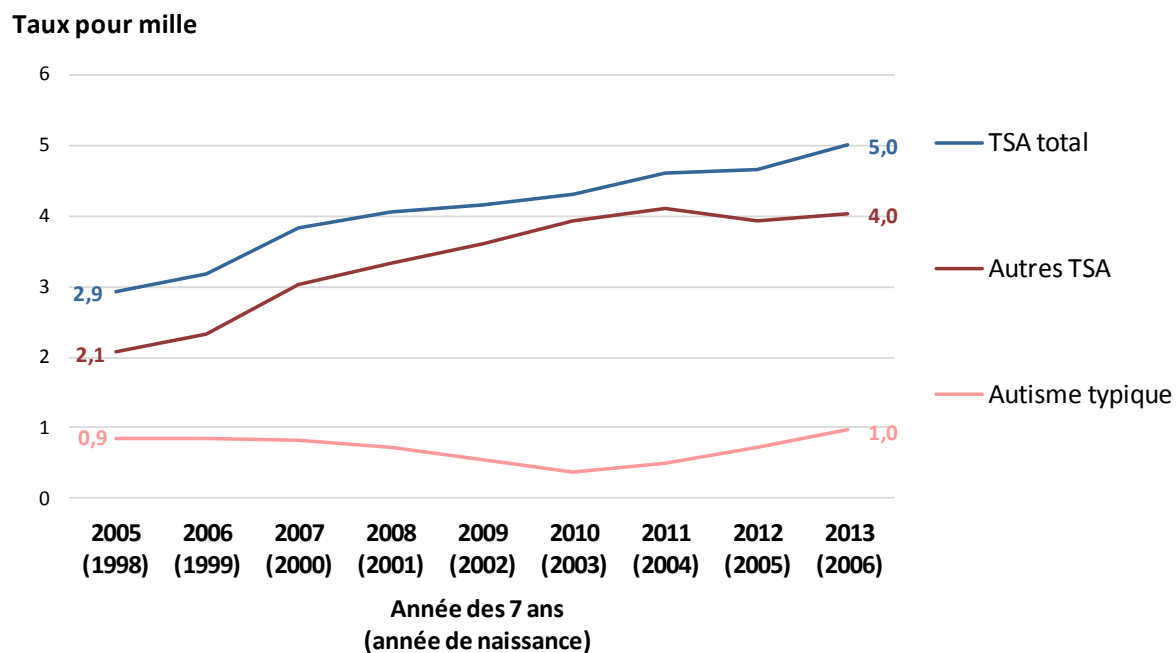
(Pas d'évolution significative depuis 2005)

Taux pour mille



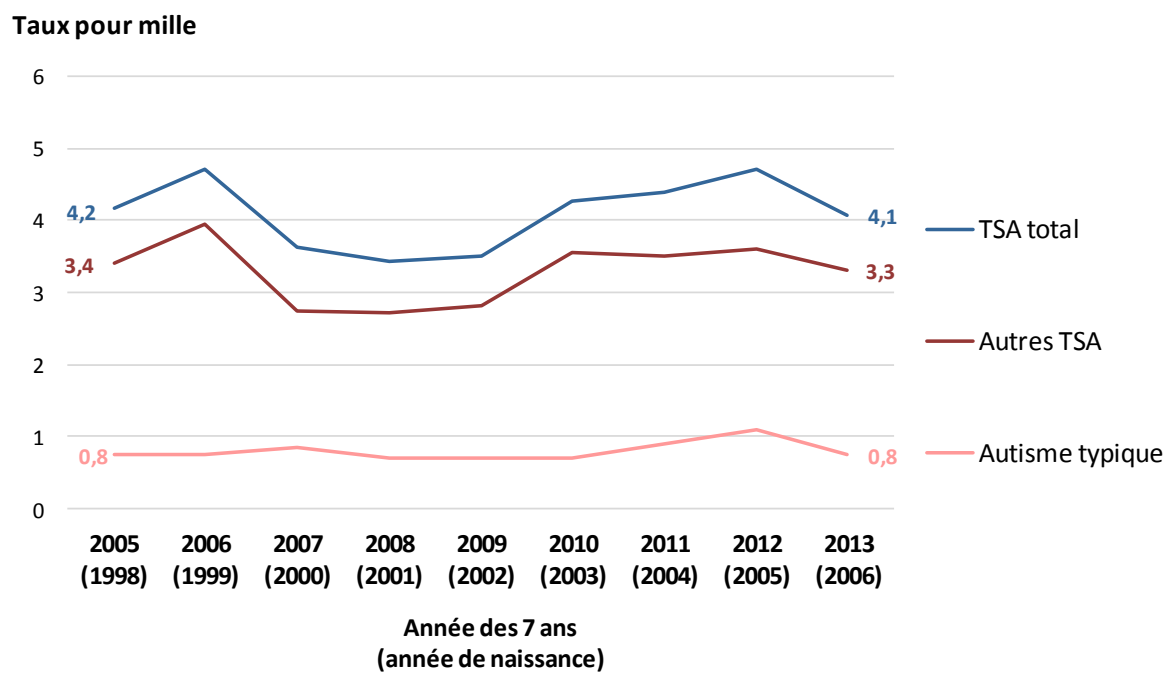
**Figure 20 : Evolution des troubles autistiques depuis 10 ans : Données Isère**

(Augmentation significative de 2005 à 2013 de la prévalence des TSA au total et formes non typiques d'autisme)



**Figure 21: Evolution des troubles autistiques depuis 10 ans : Données Savoie**

(Pas d'évolution significative depuis 2005)



### 3.3. Tableau de bord Observatoire périnatal – Données 2015

	Isère	Savoie	Total				
<b>Naissances domiciliées en 2014</b>	<b>15147</b>	<b>4704</b>	<b>19851</b>				
<b>TAUX DE MORTINATALITE</b>							
Nombre de mort-nés ≥22SA ou poids>500g	56	17	73				
<i>Taux de mortinatalité spontanée pour 1000 naissances</i>	<b>3,7</b>	<b>3,6</b>	<b>3,7</b>				
Nombre d'interruptions médicales de grossesse (IMG)	139	35	174				
<i>Taux d'IMG pour 1000 naissances</i>	<b>9,2</b>	<b>7,4</b>	<b>8,8</b>				
Dont nombre d'IMG<22SA	92	22	114				
Dont nombre d'IMG ≥22SA	47	13	60				
<i>Taux de mortinatalité induite pour 1000 naissances</i>	<b>3,1</b>	<b>2,8</b>	<b>3,0</b>				
<i>Taux de mortinatalité totale pour 1000 naissances</i>	<b>6,8</b>	<b>6,4</b>	<b>6,7</b>				
<b>MORTINATALITE SPONTANEE</b>							
<b>Caractéristiques des mères</b>							
Age maternel	<20	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	20-24	7	12,7%	3	17,6%	10	13,9%
	25-29	10	18,2%	1	5,9%	11	15,3%
	30-34	20	36,4%	8	47,1%	28	38,9%
	35-39	16	29,1%	5	29,4%	21	29,2%
	40-44	2	3,6%	0	0,0%	2	2,8%
	≥ 45 ans	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Inconnu	1		0		1	
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigreur)	2	4,1%	1	6,7%	3	4,7%
	18,5-24,9 (poids normal)	30	61,2%	7	46,7%	37	57,8%
	25-29,9 (surpoids)	11	22,4%	3	20,0%	14	21,9%
	≥ 30 (obésité)	6	12,2%	4	26,7%	10	15,6%
	Inconnu	7		2		9	
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	3	0,0%	1	6,3%	4	1,4%
	Inconnu	0		1		1	
Catégorie socio-professionnelle	Agriculteur	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Artisan, commerçant	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Cadre supérieur	7	13,0%	3	18,8%	10	14,3%
	Profession intermédiaire	5	9,3%	3	18,8%	8	11,4%
	Employé	19	35,2%	5	31,3%	24	34,3%
	Ouvrier	2	3,7%	2	12,5%	4	5,7%
	En activité sans précision	12	22,2%	0	0,0%	12	17,1%
	Sans activité	9	16,7%	3	18,8%	12	17,1%
	Inconnue	2		1		3	



## Tableau de bord Observatoire Périnatal - Données 2015 (suite)

		Isère		Savoie		Total	
<b>Caractéristiques des nouveau-nés</b>							
Sexe	Garçon	29	51,8%	9	52,9%	38	52,1%
	Fille	27	48,2%	8	47,1%	35	47,9%
Age gestationnel	< 22 SA	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	22-28 SA	27	48,2%	8	47,1%	35	47,9%
	29-36 SA	16	28,6%	5	29,4%	21	28,8%
	≥ 37 SA	13	23,2%	4	23,5%	17	23,3%
	Inconnu					0	
Type de décès	MFIU	41	87,2%	15	100,0%	56	90,3%
	DPP	6	12,8%	0	0,0%	6	9,7%
	Inconnu	9		2		11	
Naissances uniques	Oui	49	90,7%	14	87,5%	63	90,0%
	Non	5	9,3%	2	12,5%	7	10,0%
	Inconnu	2		1		3	
<b>Contexte de la naissance</b>							
Mode début de travail	Spontané	18	34,6%	1	6,3%	19	27,9%
	Déclenchement	32	61,5%	13	81,3%	45	66,2%
	Césarienne avant travail	2	3,8%	2	12,5%	4	5,9%
	Inconnu	4		1		5	
Mode d'accouchement	Voie basse	52	96,3%	12	75,0%	64	91,4%
	Césarienne	2	3,7%	4	25,0%	6	8,6%
	Inconnu	2		1		3	
<b>Etiologie</b>							
Cause probable de décès	Cause vasculoplacentaire	16	28,6%	4	23,5%	20	27,4%
	Pathologie des annexes	9	16,1%	2	11,8%	11	15,1%
	Anomalie fœtale	4	7,1%	0	0,0%	4	5,5%
	Pathologie maternelle	2	3,6%	2	11,8%	4	5,5%
	Cause infectieuse	2	3,6%	0	0,0%	2	2,7%
	Autre cause	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Cause inconnue	23	41,1%	9	52,9%	32	43,8%

## Tableau de bord Observatoire Périnatal - Données 2015 (suite)

			Isère	Savoie	Total		
<b>Naissances domiciliées en 2014</b>			<b>15147</b>	<b>4704</b>	<b>19851</b>		
<b>INTERRUPTIONS MEDICALES DE GROSSESSE</b>							
<b>Caractéristiques des mères</b>							
Age maternel	<20	3	2,2%	0	0,0%	3	1,8%
	20-24	5	3,6%	4	12,5%	9	5,3%
	25-29	40	29,0%	8	25,0%	48	28,2%
	30-34	35	25,4%	11	34,4%	46	27,1%
	35-39	39	28,3%	6	18,8%	45	26,5%
	40-44	16	11,6%	3	9,4%	19	11,2%
	≥ 45 ans	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Inconnu	1		3		4	
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigreur)	5	3,9%	4	12,1%	9	5,6%
	18,5-24,9 (poids normal)	63	49,6%	30	90,9%	93	58,1%
	25-29,9 (surpoids)	19	15,0%	12	36,4%	31	19,4%
	≥ 30 (obésité)	18	14,2%	1	3,0%	19	11,9%
	Inconnu	12		2		14	
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	5	3,8%	0	0,0%	5	2,9%
	Inconnu	7		11		18	
Catégorie socio-professionnelle	Agriculteur	1	0,8%	0	0,0%	1	0,7%
	Artisan, commerçant	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Cadre supérieur	25	21,2%	3	9,1%	28	18,5%
	Profession intermédiaire	22	18,6%	5	15,2%	27	17,9%
	Employé	25	21,2%	14	42,4%	39	25,8%
	Ouvrier	7	5,9%	1	3,0%	8	5,3%
	En activité sans précision	15	12,7%	2	6,1%	17	11,3%
	Sans activité	23	19,5%	8	24,2%	31	20,5%
Inconnue	21		2		23		
<b>Caractéristiques des nouveau-nés</b>							
Sexe	Garçon	73	57,9%	13	41,9%	86	54,8%
	Fille	49	38,9%	18	58,1%	67	42,7%
	Indéterminé	4	3,2%	0	0,0%	4	2,5%
	Inconnu	13		4		17	
Age gestationnel	< 22 SA	92	66,2%	22	62,9%	114	65,5%
	22-28 SA	33	23,7%	8	22,9%	41	23,6%
	29-36 SA	13	9,4%	5	14,3%	18	10,3%
	≥ 37 SA	1	0,7%	0	0,0%	1	0,6%
Naissances uniques	Oui	130	97,7%	28	96,6%	158	97,5%
	Non	3	2,3%	1	3,4%	4	2,5%
	Inconnu	6		6		12	

## Tableau de bord Observatoire Périnatal - Données 2015 (suite)

		Isère		Savoie		Total	
<b>Contexte de la naissance</b>							
Mode début de travail	Spontané	3	2,4%	1	2,9%	4	2,5%
	Déclenchement	123	96,9%	33	97,1%	156	96,9%
	Césarienne avant travail	1	0,8%	0	0,0%	1	0,6%
	Inconnu	12		1		13	
Mode d'accouchement	Voie basse	125	99,2%	33	97,1%	158	98,8%
	Césarienne	1	0,8%	1	2,9%	2	1,3%
	Inconnu	13		1		14	
<b>Etiologie</b>							
Raison de l'IMG	Chromosomique	57	41,0%	16	45,7%	73	42,0%
	Morphologique	59	42,4%	12	34,3%	71	40,8%
	Fœtale	17	12,2%	6	17,1%	23	13,2%
	Maternelle	6	4,3%	1	2,9%	7	4,0%

### 3.4. Tableau de bord Handicap – Données 2014

	Isère		Savoie		Total		
<b>Nombre d'enfants âgés de 7 ans résidant dans le département</b>	<b>16527</b>		<b>5222</b>		<b>21749</b>		
<b>DONNEES PAR CATEGORIE DE DEFICIENCE<sup>1</sup></b>							
<b>Prévalence des déficiences neurosensorielles sévères</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	<b>n</b>	<b>‰</b>	
<b>Déficience motrice</b>	<b>55</b>	<b>3,3</b>	<b>12</b>	<b>2,3</b>	<b>67</b>	<b>3,1</b>	
dont paralysie cérébrale	24	1,5	6	1,1	30	1,4	
dont Polyhandicap	6	0,4	1	0,2	7	0,3	
<b>Troubles du spectre autistique</b>	<b>99</b>	<b>6,0</b>	<b>19</b>	<b>3,6</b>	<b>118</b>	<b>5,4</b>	
dont autisme typique	20	1,2	1	0,2	21	1,0	
dont Asperger	0	0,0	0	0,0	0	0,0	
dont autre TSA	79	4,5	18	3,4	97	4,5	
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>41</b>	<b>2,5</b>	<b>14</b>	<b>2,7</b>	<b>55</b>	<b>2,5</b>	
dont T21 avec QI<50	2	0,1	0	0,0	2	0,1	
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>11</b>	<b>0,7</b>	<b>6</b>	<b>1,1</b>	<b>17</b>	<b>0,8</b>	
auditive	8	0,5	4	0,8	12	0,6	
visuelle	3	0,2	2	0,4	5	0,2	
<b>Total</b>	<b>206</b>	<b>12,5</b>	<b>51</b>	<b>9,8</b>	<b>257</b>	<b>11,8</b>	
<b>DONNEES PAR ENFANT<sup>2</sup></b>							
<b>Enfant avec au moins une déficience neurosensorielle sévère</b>	<b>170</b>	<b>10,3</b>	<b>45</b>	<b>8,6</b>	<b>215</b>	<b>9,9</b>	
Nombre de déficiences par enfant		1,2		1,1		1,2	
Nombre de sources par enfant		1,6		1,0		1,4	
<b>Caractéristiques du handicap</b>							
Comitialité	oui	10	5,9%	6	13,3%	16	7,4%
Malformation	oui	35	20,6%	7	15,6%	42	19,5%
Etiologie par période	Prénatale	36	60,0%	14	93,3%	50	66,7%
	Périnatale	13	21,7%	1	6,7%	14	18,7%
	Postnatale	11	18,3%	0	0,0%	11	14,7%
	Inconnue ou suspectée	110		30		140	
<b>Pré- et Périnatalité</b>							
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	oui	2	1,2%	0	0,0%	2	0,9%
Naissance unique	oui	163	95,9%	44	97,8%	207	96,3%
	non	7	4,1%	1	2,2%	8	3,7%
Hospitalisation néonatale	oui	56	32,9%	10	22,2%	66	30,7%
Âge gestationnel	< 33 SA	14	10,9%	2	6,1%	16	9,9%
	33 - 36 SA	10	7,8%	2	6,1%	12	7,5%
	≥ 37 SA	104	81,3%	29	87,9%	133	82,6%
	Inconnu	42		12		54	
Poids de naissance	<2500 g	25	22,1%	6	18,8%	31	21,4%
	≥ 2500 g	88	77,9%	26	81,3%	114	78,6%
	Inconnu	57		13		70	
<b>Scolarisation et prise en charge</b>							
Scolarisation	Scolarisation ordinaire	122	71,8%	31	68,9%	153	71,2%
	<i>Scolarisation individuelle</i>	87	51,2%	21	46,7%	108	50,2%
	<i>Scolarisation collective (ULIS)</i>	35	20,6%	10	22,2%	45	20,9%
	Etablissement spécialisé	41	24,1%	13	28,9%	54	25,1%
	Aucune	7	4,1%	1	2,2%	8	3,7%
<b>Prise en charge selon la scolarisation</b>							
<b>Scolarisation :</b>							
en milieu ordinaire	<b>Prise en charge en :</b>						
	Etablissement médico social	1	0,8%	0	0,0%	1	0,7%
	Etablissement sanitaire	50	41,0%	11	35,5%	61	40,1%
	SESSAD	44	36,1%	12	38,7%	56	36,8%
	Prise en charge libérale	26	21,3%	8	25,8%	34	22,4%
	Aucune	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
en établissement spécialisé	Inconnue	1	0,8%	0	0,0%	1	
	Etablissement médico social	34	82,9%	13	100,0%	47	87,0%
	Etablissement sanitaire	7	17,1%	0	0,0%	7	13,0%
aucune	Etablissement médico social	5	71%	1	100%	6	75%
	Etablissement sanitaire	2	29%			2	25%

<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

## Tableau de bord Handicap - Données 2014 (suite)

		Isère		Savoie		Total	
<b>Données démographiques</b>							
Sexe	Fille	44	25,9%	17	37,8%	61	28,4%
	Garçon	126	74,1%	28	62,2%	154	71,6%
	Sexe ratio	2,9		1,6		4,5	
Catégorie socio-professionnelle mère	Agriculteur exploitant	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	5	3,1%	1	2,6%	6	3,0%
	Cadre supérieure	7	4,4%	1	2,6%	8	4,0%
	Profession intermédiaire	25	15,6%	4	10,5%	29	14,6%
	Employé	42	26,3%	12	31,6%	54	27,3%
	Ouvrier	4	2,5%	0	0,0%	4	2,0%
	Sans activité	76	47,5%	20	52,6%	96	48,5%
	Retraité	1	0,6%			1	0,5%
	Inconnue	10		7		17	
Catégorie socio-professionnelle père	Agriculteur exploitant	1	0,7%	0	0,0%	1	0,6%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise	21	14,8%	3	7,7%	24	13,3%
	Cadre supérieure	17	12,0%	1	2,6%	18	9,9%
	Profession intermédiaire	38	26,8%	7	17,9%	45	24,9%
	Employé	15	10,6%	4	10,3%	19	10,5%
	Ouvrier	34	23,9%	16	41,0%	50	27,6%
	Retraité	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Sans activité	16	11,3%	8	20,5%	24	13,3%
	Inconnue	28		6		34	

