

2003

2003

2003

2003

2003

# Rapport Annuel



Registre  
des Handicaps de l'Enfant  
et Observatoire Périnatal

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

**Tél : 04 76 87 62 40—Tél/Fax : 04 76 46 81 06  
Email : [rheop@wanadoo.fr](mailto:rheop@wanadoo.fr)**

**E**

Voici une année supplémentaire pour le RHEOP, riche en réalisation et en projets, à porter au crédit de ceux qui l'animent et le font vivre avec passion.

**D**

Notre registre est devenu maintenant un acteur incontournable pour tous ceux qui œuvrent dans le domaine de la périnatalité et du handicap, non seulement dans notre département, mais également au niveau national : de base de données, il a su devenir source d'informations, en leur donnant du sens, en les mettant en relation avec d'autres bases françaises ou européennes, et surtout en les confrontant sans cesse au jugement des professionnels, premiers impliqués dans la lutte contre le handicap.

**I****T**

Il reste encore tant à faire, de l'élargissement de notre secteur géographique à d'autres départements alpins, aux études supplémentaires pour mettre en évidence des évolutions, rechercher des facteurs de risque afin de proposer des pistes pour la prévention...

**O**

Un nouveau champ s'ouvre au RHEOP, avec sa participation à l'étude européenne SPARCLE\*, qui vise à rechercher les facteurs qui favorisent ou empêchent la participation des enfants handicapés, dans le but de proposer des mesures spécifiques permettant l'intégration de ces enfants à une vie sociale optimale.

**R**

Description du handicap, recherche de ses facteurs de risque, propositions pour améliorer la prévention et la prise en charge : la boucle est ainsi bouclée dans le cercle vertueux qui doit conduire l'observation épidémiologique à l'action politique, donnant ainsi tout son sens au dévouement, au travail et à l'argent de tous ceux, professionnels ou institutions, qui construisent et soutiennent le RHEOP.

**I****A**

*Jérôme Fauconnier*

*\* Study of PARTicipation of Children with cerebral palsy Living in Europe (Etude sur la participation des enfants atteints d'infirmité motrice cérébrale en Europe)*

**L**

# Remerciements

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

- la CDES de l'Isère
- les CAMSP de l'Isère
- les services de pédiatrie et néonatalogie du département de l'Isère, de Lyon, de Chambéry et de Romans
- les services spécialisés du CHU de Grenoble (ORL, Cytogénétique, Ophtalmologie, Chirurgie Infantile, Exploration Fonctionnelle du SNC, Anatomopathologie)
- les hôpitaux psychiatriques du département (long séjour et hôpitaux de jour)
- les services de Gynécologie-Obstétrique du département de l'Isère, de Chambéry, de Romans, et du département du Rhône
- les Services d'Informatique et d'Information Médicale du CHU de Grenoble et des CHG de Vienne et de Voiron
- l'Institut Européen des Génomutations à Lyon
- les services de la DDASS de l'Isère
- le service de PMI de l'Isère
- les professionnels des établissements spécialisés pour enfants et adolescents handicapés
- les médecins traitants de ces enfants
- les associations de parents d'enfants handicapés

Nous tenons à remercier également :

- l'unité INSERM 149 pour le soutien qu'elle nous apporte
- les membres du Comité Technique, du bureau et du Conseil d'Administration du RHEOP pour le temps qu'ils ont bien voulu consacrer à ce travail
- le Centre départemental de Santé qui accueille dans ses locaux le siège du RHEOP
- **et le Conseil Général de l'Isère, l'INVS et l'INSERM qui assurent le financement du RHEOP**

# ORGANIGRAMME DU RHEOP

## Membres de Droit

- Le président du Conseil Général ou son représentant
- Un représentant de l'Association des Maires de l'Isère
- Le Président du Conseil Régional ou son représentant
- Le Préfet de l'Isère ou son représentant
- Le Président du Conseil de l'Ordre des Médecins ou son représentant
- Le Doyen de la Faculté de Médecine de Grenoble
- Un délégué d'une Unité INSERM à vocation épidémiologique concernée par le handicap, et nommé par le Conseil d'administration.
- L'Inspecteur d'Académie ou son représentant
- Un représentant des Caisses d'Allocations Familiales de l'Isère

- Un représentant des Caisses Primaires d'Assurance Maladie
- Le Directeur Général du Centre Hospitalier Régional Universitaire de Grenoble.
- Un représentant de l'Office Départemental pour les personnes handicapées de l'Isère
- Un représentant de la Mutualité Sociale Agricole
- Un représentant de la Caisse Maladie Régionale des Alpes
- Un représentant de l'Union Départementale des Mutuelles en Isère
- Un représentant de la Mutuelle de l'Isère.
- Un responsable pour chacun des Syndicats Médicaux représentatifs

## Membres Elus

### Membres du Bureau

**Président** : Pr. Jouk (Service de Génétique, CHU Grenoble)

**Vice Président** : Dr. Benbassa (Gynécologue-Obstétricien  
Clinique Belledonne Grenoble)

**Trésorier** : Dr. Ratel (Psychiatre de l'enfant Secteur Nord Isère)

**1<sup>er</sup> Vice Président** : Pr. Racinet (Gynécologue-Obstétricien)

**Vice Président** : Dr. Guillon (Pédiatre)

**Secrétaire Général** : Dr. Cans (SIIM, CHU Grenoble)

**Membres** : Pr. Debillon (Néonatalogue), Dr. Althuser (Médecin Echographiste), Dr. Fauconnier (SIIM, CHU Grenoble),  
Dr. Peresse (Gynécologue-Obstétricien)

### Autres membres du Conseil d'Administration

Dr. Richard : (AFIPAEIM)

# Sommaire

*Editorial*

*Remerciements*

*Organigramme du registre*

*Sommaire*

	<b>Pages</b>
<i>I - Fonctionnement du registre</i>	<b>1-3</b>
<i>II - Les enfants porteurs d'une déficience sévère durant leur 8<sup>ème</sup> année de vie</i>	<b>4-15</b>
<b>Les enfants de la génération 1994</b>	
I – Les troubles psychiatriques	
II – Les déficiences intellectuelles sévères	
III – Les déficiences motrices	
IV – Les déficiences sensorielles	
V – Les informations complémentaires génération 1994	
<i>III - Observatoire Périnatal</i>	
<b>Les interruptions de grossesse pour motif médical (IMG)</b>	<b>16-23</b>
I – Caractéristiques et évolution dans le temps	
II – IMG pour aberrations chromosomiques	
III – IMG en dehors des aberrations chromosomiques	
IV – Autres caractéristiques	
<b>Mortinatalité</b>	<b>24-28</b>
I – Taux de mortinatalité	
II – Composantes de la mortinatalité et caractéristiques observées	
<i>IV - Travaux réalisés</i>	
<i>V - Annexes</i>	

**F  
O  
N  
C  
T  
I  
O  
N  
N  
E  
M  
E  
N  
T**

**F**onctionnement  
du **R**egistre



## **OBJECTIFS**

Ce registre de morbidité, le premier en France à concerner le «handicap de l'enfant», a été créé en Octobre 1991. Le but est de disposer d'un outil épidémiologique permettant la **surveillance de la prévalence des handicaps de l'enfant sur une base géographique**, le département de l'Isère. Ces données pourront servir à la planification des structures concernées par la prise en charge de ces enfants porteurs de handicap .

Afin de pouvoir étudier **l'évolution de la prévention pré- et périnatale de ces handicaps** un Observatoire Périnatal a été créé en même temps que ce registre de morbidité. Il doit rassembler les données existantes concernant les événements périnatals en Isère, mais nécessite aussi un enregistrement direct lorsque les données ne sont pas disponibles en routine.

**Dans ce rapport annuel 2002, sont présentés :**

- l'analyse des déficiences sévères de l'enfant pour la génération 1994.
- Le travail réalisé au sein de l'Observatoire Périnatal pour l'année 2002.



## **RAPPEL**

### ***Présentation du département de l'Isère***

Avec un million d'habitants en 1990 sa densité est comparable à celle du territoire français mais sa population est à la fois plus jeune et plus urbaine. **Chaque année naissent environ 14 000 enfants**, ces naissances ayant lieu pour 15 % d'entre elles dans des maternités extérieures à l'Isère. L'équipement en services médicaux "mère et enfant" de l'Isère comporte en 2003, 10 maternités, 2 services de néonatalogie dont 1 avec réanimation néonatale et 3 services de pédiatrie.

## *Définitions*

• Parmi les 3 aspects du handicap «déficience, limitation, et restriction» nous avons retenu essentiellement la notion de déficience. Ces trois termes issus de la Classification Internationale du Fonctionnement, (CIF 2001) ont maintenant remplacé les termes de déficience, incapacité et désavantage en usage dans le Classification Internationale des Handicaps (CIH 1988).

- La **déficience** désigne un écart ou une perte importante dans la fonction organique ou la structure anatomique.

- La **limitation d'activité** désigne les difficultés que rencontre une personne dans l'exécution des activités, l'activité étant elle-même définie par l'exécution d'une tâche ou d'une action par une personne.

- La **restriction de participation** désigne les problèmes qu'une personne peut rencontrer dans son implication dans une situation de vie réelle (en rapport avec l'âge, le sexe, et les facteurs sociaux et culturels).

Exemple : une leucomalacie périventriculaire (lésion) peut-être responsable d'une tétraparésie (déficience) entraînant une limitation de la marche (activité) et une restriction de l'accès aux transports en commun et à certains métiers (participation).

• Le terme de polyhandicap est utilisé conformément à la définition du Ministère de la Santé : «enfant atteint d'un handicap grave à expression multiple présentant une déficience mentale sévère associée à des troubles moteurs entraînant une restriction extrême de l'autonomie» (Annexe XXIV ter Décret n°89-798 du 27 Octobre 1989) .

## *Inclusion des cas*

Pour être inclus dans les cas du RHEOP, l'enfant doit être porteur d'au moins une déficience sévère principale, les autres déficiences étant enregistrées quelque soit leur degré de sévérité, et l'enfant doit être résident en Isère à l'âge de 7 ans. Un regroupement des enfants porteurs de déficience est effectué en fonction de la catégorie de la déficience principale. Dans le cas d'enfants porteurs de plusieurs déficiences sévères, une règle hiérarchique a été appliquée pour la désignation de la déficience principale.

*Déf. Motrice → trble psychiatrique → déf. mentale → déf. sensorielle → autre déficience*

Exemples : 1 – pour un enfant présentant une déficience auditive sévère et un trouble psychiatrique, la déficience principale sera le trouble psychiatrique. 2 – pour un enfant porteur d'une déficience motrice et d'une déficience mentale sévère, la déficience principale sera la déficience motrice.

Et afin de garantir le maximum de validité et de reproductibilité à l'enregistrement de la morbidité «handicap», des critères de sévérité pour chaque déficience ont été définis.

Sont exclus :

- les enfants dont la déficience n'est pas suffisamment sévère (sauf pour les enfants porteurs d'une infirmité motrice cérébrale ou d'une trisomie 21),
- les enfants qui ne résident pas en Isère à l'âge de 7 ans,
- les enfants décédés avant l'âge de 2 ans.

## *Enregistrement des cas*

L'enregistrement des cas est effectué de façon active par un médecin auprès de différentes sources de données. L'information médicale est extraite directement à partir des dossiers médicaux et elle permet d'une part de décider de l'inclusion de l'enfant, et d'autre part d'avoir une description clinique de sa(s) déficience(s). Il n'y a pas d'examen clinique de l'enfant. Les parents de des enfants sont tenus informés de ce recueil de données, recueil auquel ils peuvent s'opposer en adressant un courrier à la source principale de données que constitue la CDES.

Le mode d'enregistrement des événements périnataux s'effectue de façon similaire par recueil direct des informations auprès des services de Gynécologie-Obstétrique du département de l'Isère et des départements limitrophes.

Pour cet enregistrement l'autorisation CNIL N° 99 7086 a été obtenue le 31/10/1997.



Les informations médicales sont recueillies sur une fiche d'enregistrement nominative, sur laquelle les informations sont par la suite codées à l'aide des classifications suivantes :  
 CIM10 Classification Internationale des Maladies 10 ème révision 1993  
 CFTMEA-R 2000 : Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent, CTNERHI 2002.

## *Catégories de déficiences*

Types de déficiences enregistrées	Critères de sévérité pour ces déficiences
<p><b>I - Déficience motrice</b></p> <p>IMOC ou Cerebral Palsy*            Maladie dégénérative ou héréditaire            Malformation du SNC            Autres anomalies congénitales            Autres déficiences motrices</p>	<p>IMOC ou Cerebral Palsy : tous            Pour les autres déficiences motrices seules les déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue sont enregistrées.</p>
<p><b>II - Trouble psychiatrique</b></p> <p>Autisme            Psychoses infantiles</p>	<p>Troubles appartenants à l'axe I, catégorie 1 de la Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent.</p>
<p><b>III - Déficience mentale</b></p> <p>Trisomie 21            Déficience mentale grave            Polyhandicapés</p>	<p>Trisomie 21 : tous            QI &lt; 50 ou retard mental moyen, grave ou profond</p>
<p><b>IV - Déficience sensorielle</b></p> <p>Déficience auditive            Déficience sensorielle</p>	<p>Perte auditive bilatérale &gt; 70 decibels avant correction            Acuité visuelle du meilleur oeil &lt; 3/10 après correction</p>
<p><b>V - Autre Déficience</b></p> <p>Cardiopathies            Comitialité            Autres</p>	<p>] ]            &gt;Niveau 3 ou 4 de la cotation de Hansen**            ] ]</p>

\* L'Infirmitté Motrice d'Origine Cérébrale (IMOC) ou Cerebral Palsy (CP) des anglo-saxons 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 (Amiel Tison C. Neurologie Périnatale, 1999, Ed. Masson - Paris).

\*\* Niveau 3 : troubles sérieux entraînant de grandes difficultés fonctionnelles  
 Niveau 4 : troubles graves interdisant la fonction



**D  
E  
F  
-  
C  
-  
E  
N  
C  
E  
S**

**Les Enfants avec  
Déficiences Sévères**

## ENFANTS PORTEURS D'UNE DÉFICIENCE SÉVÈRE DURANT LEUR 8<sup>e</sup> ANNÉE DE VIE

### Les enfants de la génération 1994

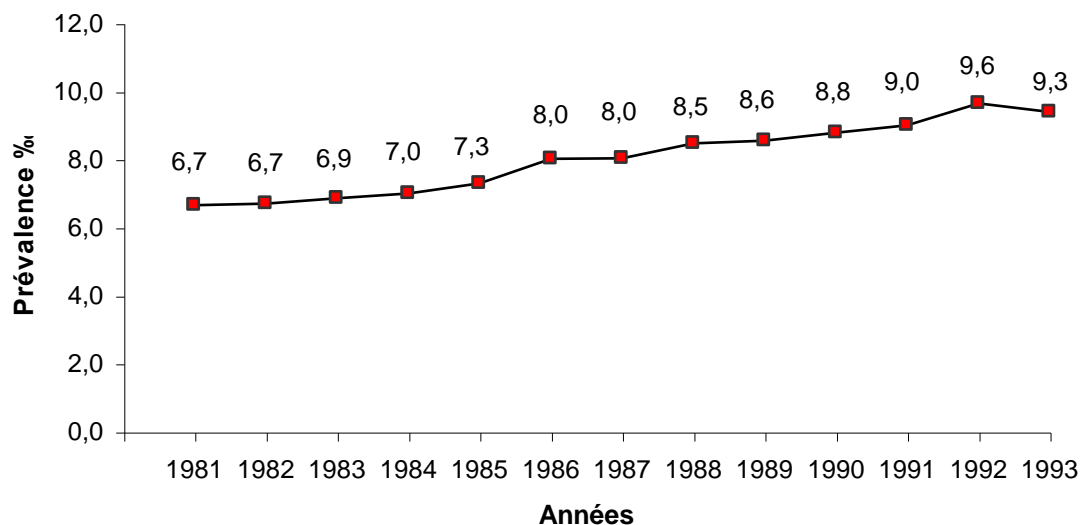
**103 enfants nés en 1994**, et résidant dans le département de l'Isère en 2002, sont porteurs d'au moins une déficience neurosensorielle sévère, soit un taux de prévalence de 7,6 pour 1000.

Le tableau 1 et la figure 1 montrent **l'évolution depuis 1980 de la prévalence des enfants porteurs de déficience neurosensorielle sévère** (pour 1000 enfants résidants en Isère).

Malgré la diminution observée du taux pour la dernière génération enregistrée, il existe une tendance significative à l'augmentation de cette prévalence ( $p < 10^{-3}$ ).

**Tableau 1 - Enfants porteurs d'une déficience sévère nés entre 1980 et 1994**

Année de naissance	Enfants résidants en Isère durant leur 8 <sup>e</sup> année de vie	Enfants porteurs d'au moins une déficience neuro-sensorielle sévère	Prévalence pour 1000 enfants résidants
1980	15241	100	6,6
1981	15439	99	6,4
1982	15149	106	6,9
1983	13985	94	6,7
1984	14304	98	6,8
1985	14661	109	8,4
1986	14688	112	7,6
1987	14421	130	9,0
1988	14299	107	7,5
1989	14192	127	8,9
1990	14819	137	9,2
1991	14721	120	8,1
1992	14525	140	9,6
1993	14072	154	10,9
1994	13601	103	7,6
<b>Total</b>	218117	1736	8,0 [7,6-8,3]



**Figure 1 - Evolution de la prévalence des enfants porteurs d'une déficience neuro-sensorielle sévère nés entre 1980 et 1994 (moyenne mobile sur 3 années)**

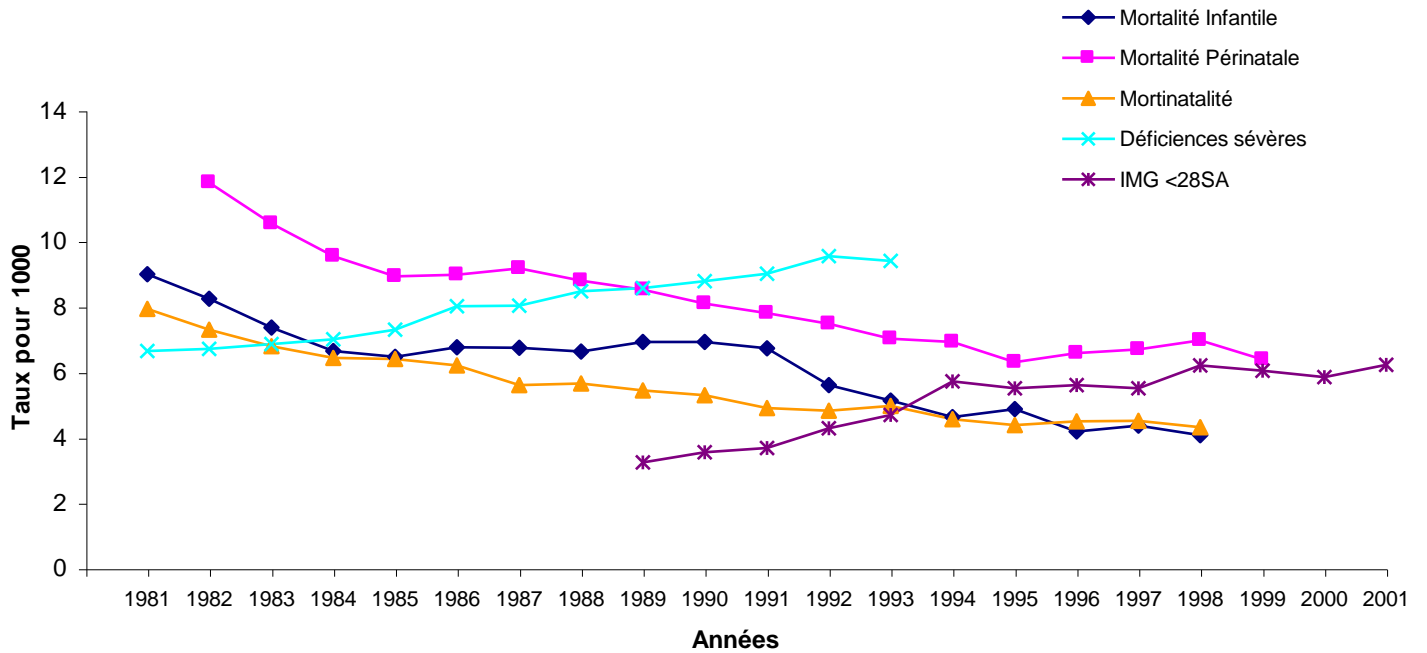
**Tableau 2 - Distribution et prévalence des déficiences sévères**

	Génération 1994			Génération 1980 à 1994		
	N	Distribution %	Prévalence ‰	N	Distribution %	Prévalence ‰
<b>Déficiences motrices</b>	<b>31</b>	<b>24,0</b>	<b>2,3</b>	<b>676</b>	<b>30,6</b>	<b>3,3</b>
dont CP	19	14,7	1,4	429	19,4	2,1
<b>Retards mentaux sévères</b>	<b>33</b>	<b>25,6</b>	<b>2,4</b>	<b>585</b>	<b>26,5</b>	<b>2,9</b>
<b>Trbles psychiatr. sévères</b>	<b>33</b>	<b>25,6</b>	<b>2,4</b>	<b>452</b>	<b>20,5</b>	<b>2,2</b>
dont autismes	14	10,9	1,0	115	5,2	0,6
dont psychoses	19	14,7	1,4	337	15,3	1,6
<b>Défic. sensorielles sévères</b>	<b>22</b>	<b>17,1</b>	<b>1,6</b>	<b>283</b>	<b>12,8</b>	<b>1,4</b>
dont auditives	13	10,1	1,0	168	7,6	0,8
dont visuelles	9	7	0,7	115	5,2	0,6
<b>Autres déficiences</b>	<b>10</b>	<b>7,7</b>	<b>0,4</b>	<b>210</b>	<b>9,5</b>	<b>1,0</b>
<b>Total (déficiences)</b>	<b>129</b>			<b>2206</b>		
<b>Nbre de défic. sév. par enfant</b>	1,2			1,3		
<b>Nbre de sources par enfant</b>	1,9			1,7		
<b>Sexe ratio (G/F)*</b>	1,8			1,5		

\* parmi les déficiences neuro-sensorielles

La liste des sources de données figure en annexe. Il y a en moyenne «1,9» sources par enfant enregistré. On n'a pas observé de modification significative ( $p=0,17$ ) dans la distribution des déficiences étudiées, par contre la diminution de prévalence porte sur les déficiences motrices et intellectuelles (tableau 2).





**Figure 2. Evolution des indicateurs de mortalité et de morbidité en Isère (moyenne mobile sur 3 années)**

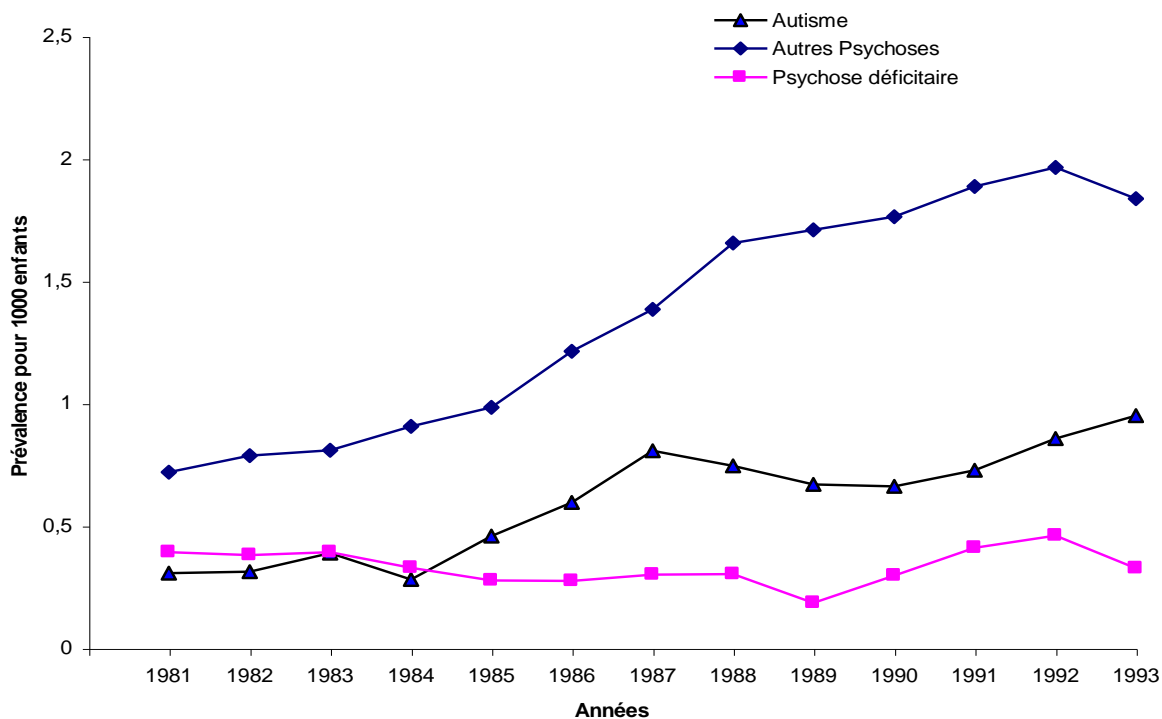
On assiste de 1980 à 1992 simultanément à une diminution de la mortalité infantile, de la mortalité périnatale et à une augmentation des déficiences sévères. Peut-être va-t-on observer une stabilisation voire une baisse des déficiences sévères avec la stabilisation des taux de mortalité et l'augmentation du taux d'interruption de grossesses pour motif médical.





## I - Les troubles psychiatriques

La figure 3 montre l'évolution de la prévalence des troubles psychiatriques sévères pour les enfants nés entre 1980 et 1994.



**Figure 3 - Taux de prévalence pour 1000 enfants résidents (moyenne mobile sur 3 années)**

Il existe une tendance linéaire croissante du taux de prévalence dans le temps pour l'autisme ( $p < 10^{-3}$ ) ainsi que pour les autres psychoses ( $p < 10^{-3}$ ). Tandis que le taux reste stable pour les psychoses déficitaires ( $p = 0,49$ ).

**Tableau 3 – Troubles psychiatriques et pathologies associées : génération 1980 à 1994**

	Autisme n = 130	Dysharmonie Psychotique n = 205	Psychose Déficitaire n = 72
<b>Epilepsie</b>	24,6%	10,2%	25,0%
<b>Déficiencia motrice sévère</b>	10,0%	3,9%	9,7%
<b>Déficiencia sensorielle sévère</b>	2,3%	2,9%	0%
<b>Anomalie de la morphogénèse</b>	17,7%	14,6 %	18,1 %

Pour la génération 1994, 14 enfants présentent un autisme, 19 enfants un autre trouble envahissant du développement.

Parmi les enfants porteurs d'un autisme et nés de 1980 à 1994 (N=130), 12,3 % ont une déficiencia motrice, ou une déficiencia sensorielle associée et le sexe ratio (G/F) de ces enfants est de 1,9 ( $p = 0,01$ ).



**Tableau 4 – Caractéristiques périnatales des enfants nés et résidents en Isère chez les enfants porteurs d'un trouble psychiatrique grave – 1980-1994**

	AG < 37 SA %*	PN < 2500 g %*	Notion d'hospitalisation néonatale %*
Autisme (n = 88)	10,2%	10,2%	22,7%
Psychose déficitaire (n = 40)	7,5%	10,0%	22,5%
Dysharmonie psychotique (n = 141)	10,6%	14,9%	14,9%
Autres Psychoses (n = 48)	6,3%	12,5%	18,8%
<b>Total (n = 317)</b>	<b>9,5%</b>	<b>12,6%</b>	<b>18,6%</b>
<b>IC<sub>95%</sub></b>	<b>[6,5%-13,2%]</b>	<b>[9,1%-16,8%]</b>	<b>[14,4%-23,3%]</b>

\* afin de diminuer le taux de valeurs manquantes, nous nous sommes intéressés à ces facteurs chez les enfants nés et résidents en Isère. Pour ne pas surestimer les % calculés, nous faisons l'hypothèse que les valeurs inconnues correspondent à une absence du facteur étudié (hypothèse du biais maximum).

Chez les enfants nés en Isère de 1980-1994 et porteurs d'un autisme « isolé » (n = 63) <sup>(1)</sup>, il existe une notion d'hospitalisation en période néonatale dans 20,6% des cas (n = 13).

Parmi les 33 enfants nés en 1994 et porteurs d'un trouble psychiatrique grave (axe I catégorie 1 de la CFTMEA), 4 ont été hospitalisés en période néonatale dont 3 avaient un PN < 2500g.

L'augmentation du taux de prévalence des troubles psychiatriques étudiés peut-être liée à plusieurs facteurs :

- une plus grande exhaustivité (meilleure déclaration de la part des sources)
- une modification de la classification utilisée
- et à une réelle augmentation de motifs non identifiés actuellement.

<sup>(1)</sup> Le concept « isolé » a été défini comme suit : enfant ne présentant aucune déficience motrice ni sensorielle, aucune anomalie chromosomique, aucune anomalie de la morphogénèse touchant le système nerveux central et aucune pathologie associée telle que définie en page 1 des annexes.

2003

## II - Les déficiences intellectuelles sévères

Le sexe ratio (G/F) des enfants atteints d'une déficience intellectuelle sévère est de 1,7.

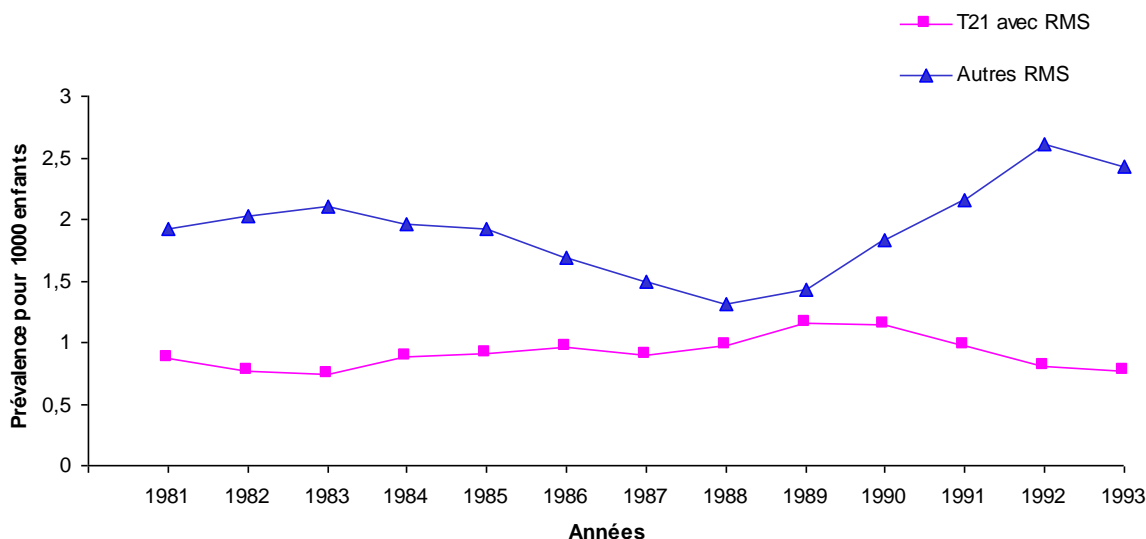
L'information chiffrée sur le niveau de retard est présente dans 65,5% des cas. Dans les autres cas il s'agit d'une estimation clinique.

**Tableau 5 – Effectif et taux de prévalence des déficiences intellectuelles sévères (RMS)**

	Génération 1994	Génération 1980 à 1993	Total
Trisomie 21 et RMS <sup>(1)</sup>	11	188	199
<i>Prévalence ‰</i>	<i>0,81</i>	<i>0,92</i>	<i>0,91</i>
Autres déficiences intellectuelles sévères	22	401	423
<i>Prévalence ‰</i>	<i>1,62</i>	<i>1,96</i>	<i>1,94</i>
<i>IC<sub>95%</sub></i>	<i>[1 – 2,4]</i>		

<sup>(1)</sup> ne sont donc pas comptabilisés ici les 12 enfants porteurs d'une trisomie 21 avec un QI>50 et nés de 1980 à 1994

La figure 4 montre l'évolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères pour les enfants nés entre 1980 et 1994.



**Figure 4 – Taux de prévalence pour 1000 enfants résidents (moyenne mobile sur 3 années)**

Le taux de prévalence des enfants porteurs d'une trisomie 21 et d'un retard mental sévère reste stable dans le temps ( $p=0,91$ ).

Pour les autres déficiences intellectuelles, le taux de prévalence de la dernière génération enregistrée a diminué. On remarque parallèlement une diminution du taux de prévalence des enfants avec polyhandicap (cf tableau 6). Cette baisse n'est pas significative ( $p=0,23$ ) et doit être confirmée avec les chiffres des années à venir.



**Tableau 6 – Caractéristiques des enfants avec RMS (en dehors des anomalies de la morphogénèse avec ou sans anomalie du caryotype) et prévalence pour 1000 enfants résidents.**

	Génération 1980-1990 N = 225			Génération 1991-1994 N = 96		
	n	%	prévalence	n	%	prévalence
<b>PN &lt; 1500 g</b>	8	3,6*	0,05	4	4,2*	0,07**
<b>PN &lt; 2500 g *</b>	36	22,4*	0,22	16	16,7*	0,28
<b>Nés dans une maternité de l'Isère</b>	135	60,0	—	63	65,6	
<b>Association</b>						
- à une Cerebral Palsy	94	41,8	0,58	28	29,2**	0,49
- à un trouble psychiatrique	47	20,9	0,29	29	30,2	0,51**
<b>Tableau clinique de polyhandicap</b>	96	42,7	0,59	26	27,1**	0,46
<b>Hospitalisation néonatale</b>	60	26,7	0,37	21	21,9	0,37
<b>RMS isolé</b>	71	31,5	0,44	38	39,6	0,67**
<b>Sexe ratio (G/F)*</b>	1,23			1,64		

\* 1980-1990 : 64 valeurs manquantes  
1991-1994 : 9 valeurs manquantes

\*\* p<0,05  
▪ Fisher bilat, p=0,76  
▪▪ Fisher bilat, p=0,52

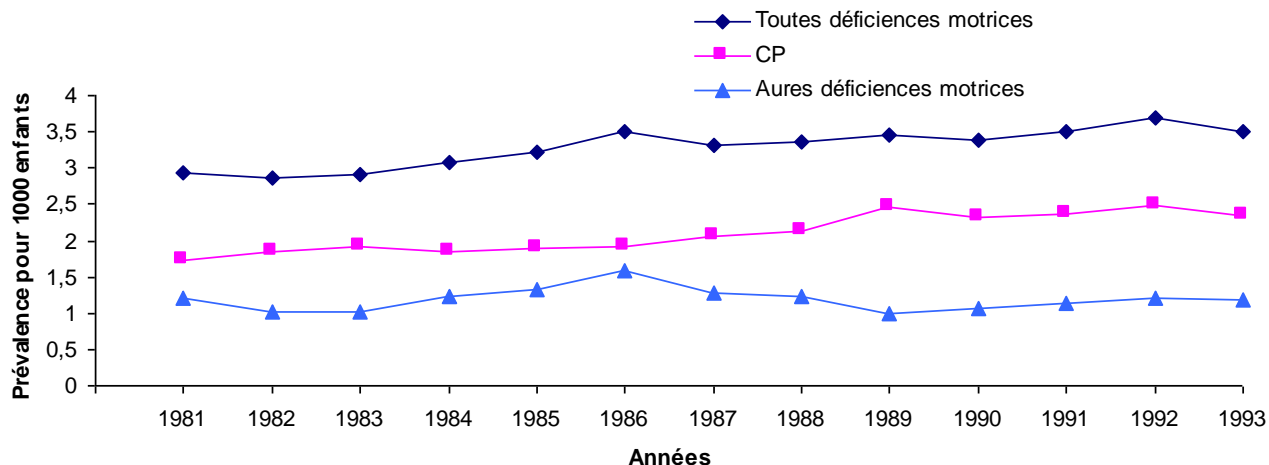
La part du RMS isolé est plus importante sur la seconde période (39.6%) que sur la première (31.5%). On remarque parallèlement la baisse de la proportion d'enfants porteurs de polyhandicap (27.1% versus 42.7%).



2003

### III - Les déficiences motrices

La figure 5 montre l'évolution de la prévalence des déficiences motrices pour les enfants nés entre 1980 et 1994



**Figure 5 – Taux de prévalence des déficiences motrices (moyenne mobile sur 3 années)**

Le taux de prévalence des enfants porteurs de CP augmente de façon significative ( $p=0,02$ ), tandis que celui des autres déficiences motrices est stable dans le temps ( $p=0,66$ ).

Parmi les enfants nés en 1994 et ayant une «Cerebral Palsy» ( $n=18$ ), 10 ont été hospitalisés en période néonatale et 9 sont nés avant 37 SA.

**Tableau 7 – Répartition par période du lieu de naissance des enfants porteurs d'une CP**

	1981-1984	1985-1988	1989-1992	1993-1994	Total
<b>Isère</b>	71 (70,3 %)	72 (66,7 %)	89 (66,9 %)	47 (75,8 %)	279 (69,1 %)
<b>Rhône-Alpes</b>	15 (14,85 %)	23 (21,3 %)	29 (21,8 %)	11 (17,7 %)	78 (19,3 %)
<b>Autres Régions</b>	15 (14,85 %)	13 (12,0 %)	15 (11,3 %)	4 (6,5 %)	47 (11,6 %)
<b>Total</b>	<b>101 (100 %)</b>	<b>108 (100 %)</b>	<b>133 (100 %)</b>	<b>62 (100 %)</b>	<b>404 (100 %)</b>

Ne sont pas pris en compte les 19 cas dont la maternité de naissance est inconnue (5,5%)

On n'observe pas de variation significative de la répartition des lieux de naissance pour les enfants porteurs de CP ( $p=0,58$ ).

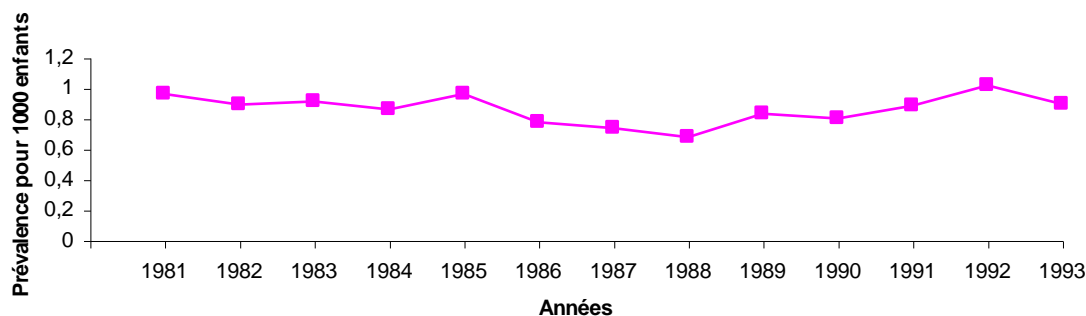




**Tableau 8 – Répartition par période du type clinique des enfants porteurs d'une CP**

	1981-1984	1985-1988	1989-1992	1993-1994	Total
<b>Quadriplégie</b>	53 (50,0 %)	47 (40,5 %)	50 (36,2 %)	23 (36,5 %)	173 (41,0 %)
<b>Diplégie</b>	14 (13,2 %)	23 (19,8 %)	23 (16,7 %)	12 (19,0 %)	72 (17,0 %)
<b>Hémiplégie</b>	32 (30,2 %)	32 (27,6 %)	38 (27,5 %)	17 (27,0 %)	119 (28,1 %)
<b>Ataxie et autres</b>	7 (6,6%)	14 (12,1%)	27 (19,6%)	11 (17,5%)	59 (13,9%)
<b>Total</b>	<b>106 (100 %)</b>	<b>116 (100 %)</b>	<b>138 (100 %)</b>	<b>63 (100 %)</b>	<b>423 (100 %)</b>

La proportion des enfants porteurs de quadriplégie est passée de 50% à 36,5%, mais cette variation n'est pas significative ( $p=0,16$ ).



**Figure 6 – Evolution du taux de prévalence des enfants porteurs d'une CP de type quadriplégie pour 1000 enfants résidents (moyenne mobile sur 3 années)**

Pour la génération 1994, 11,1 % des enfants ont un poids de naissance inférieur à 1500 grammes et 27,7 % ont un poids de naissance compris entre 1500 et 2499 grammes.

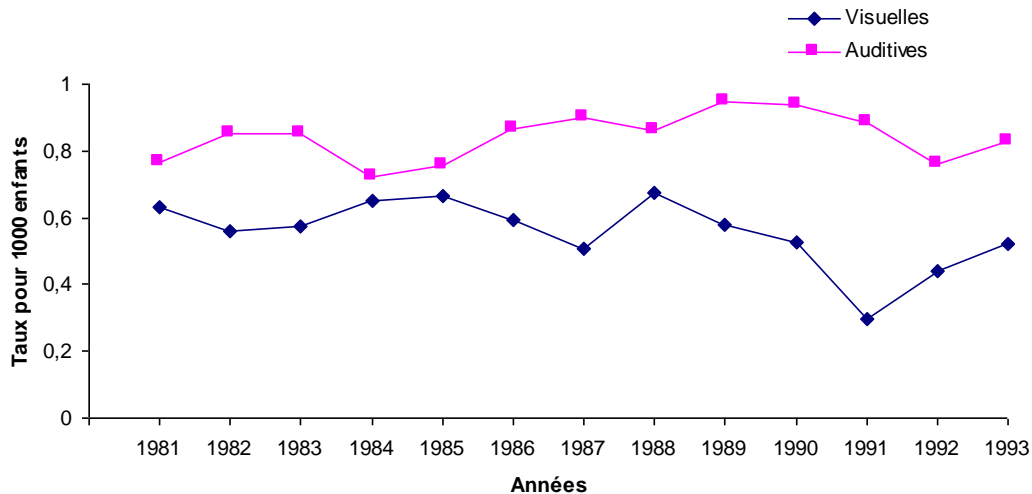
Au total 38,9% ont un PN inférieur à 2500g.

Tous les enfants atteints de Cerebral Palsy (CP) avec un poids de naissance inférieur à 2500 g ont été hospitalisés en période néonatale.

Parmi les enfants CP ayant un poids de naissance supérieur ou égal à 2500 g, 27,3 % ont été hospitalisés en période néonatale.

## IV - Les déficiences sensorielles

La figure 7 montre l'évolution de la prévalence des déficiences sensorielles pour les enfants nés entre 1980 et 1994



**Figure 7. Evolution de la prévalence des déficiences sensorielles**

La prévalence des déficiences visuelles est de 0.57 pour 1000 et son évolution est restée stable dans le temps ( $p=0,37$ ).

La prévalence des déficiences auditives est de 0.83 pour 1000. Pour les générations d'enfants nés de 1980 à 1994, il n'y a pas eu d'augmentation significative de ce taux ( $p=0,39$ ).

Pour la génération d'enfants nés en 1994, on retrouve une autre déficience sévère associée, dans 3 cas pour les déficiences visuelles et dans un cas pour les déficiences auditives.

L'étiologie reste inconnue dans 2 cas pour les déficiences visuelles et dans 3 cas pour les déficiences auditives.

La prématurité est une étiologie retrouvée dans 2 cas pour les déficiences visuelles.

Une surdit  héréditaire (cas index dans la famille) est retrouvée dans 7 cas sur 13.

Pour l'ensemble des déficiences sensorielles une anomalie de la morphogénèse est en cause dans 4 cas sur 22.

## V - Informations complémentaires génération 1994

### • Où sont nés les enfants de la génération 1994 ?

L'information sur la maternité de naissance est présente dans 96% des cas. Parmi les enfants dont la maternité de naissance est connue :

- 78,6% sont nés dans une maternité de l'Isère
- 12,2% dans une maternité de la région Rhône-Alpes
- 9,2% dans une maternité hors région

### • Les enfants de moins de 1500 g et la déficience neurosensorielle sévère.

En 1994 naissaient 62 enfants domiciliés en Isère, de moins de 1500 grammes.

Parmi les 103 enfants porteurs d'une déficience neurosensorielle sévère, 4 pesaient moins de 1500 g à la naissance.

### • Combien d'enfants de la génération 1994 sont porteurs d'une malformation congénitale ?

29% de ces enfants sont porteurs d'une malformation congénitale (responsable ou non de leur déficience principale).

### • Combien d'anomalies de la morphogenèse sont-elles responsables de la déficience principale observée ?

Pour les déficiences neuro-sensorielles sévères de la génération 1994, une anomalie de la morphogenèse à caryotype normal est responsable de la déficience principale dans 12,6% des cas (N=13). Une anomalie chromosomique est en cause dans 12 cas également (dont 11 cas de Trisomie 21).

Au total, une anomalie de la morphogenèse est responsable de la déficience sévère dans 24,2% des cas.

### • Quelles sont les autres causes retrouvées ?

**Une étiologie d'origine postnatale** est retrouvée chez 6 enfants (5,8%) et se répartie de la façon suivante :

- 3 étiologies infectieuses
- 2 épilepsies
- 1 étiologie traumatique

**Une étiologie d'autre origine** est connue chez 25 enfants (soit 25,2%) :

- Une maladie génétique héréditaire est en cause dans 17,5% des cas (N=18 dont 5 pathologies métaboliques).
- 4 LMPV
- 1 infection d'origine materno-foetale.
- 1 encéphalopathie ischémique anoxique
- 1 HIC non traumatique

- Quelles sont les modalités de prise en charge de ces enfants porteurs d'une déficience neuro-sensorielle et résidents en Isère à l'âge de 8 ans ?

**Tableau 9 – Prise en charge des enfants de la génération 1994 ayant une déficience neuro-sensorielle:**

Modalités de prise en charge	N=103
Milieu spécialisé sans scolarisation	6 (5,8%)
Milieu spécialisé et scolarité :	<b>68 (66,0%)</b>
- en clis	10 (9,7%)
- en école ordinaire	20 (19,4%)
- en milieu spécialisé	38 (36,9%)
Scolarisé, sans autre prise charge*:	<b>25 (24,3%)</b>
- clis	9 (8,7%)
- école ordinaire	16 (15,5%)
Prise en charge libérale :	<b>3 (2,9%)</b>
- scolarisé	3
- sans scolarité	0
Aucune prise en charge	1

\*dont 3 refus d'orientation

58 enfants ont accès à des établissements scolaires non spécialisés soit 56 % des enfants. On considère comme milieu spécialisé, les établissements spécialisés suivant (1), les services d'accompagnement et de soutien scolaire (2) et les établissements sanitaires (3).

Une anomalie prénatale est en cause dans 41% des cas de déficiences sévères (anomalie de la morphogenèse ou pathologie génétique héréditaire).

On a assisté simultanément à une diminution de la mortalité Infantile, de la mortalité périnatale et à une augmentation des déficiences sévères.

Il est trop tôt pour dire si la baisse observée pour la génération 1994 est simplement un épiphénomène ou si c'est le début d'une stabilisation voire une baisse des déficiences sévères de manière concomitante avec la stabilisation des taux de mortalité et l'augmentation du taux d'interruption de grossesses pour motif médical.

(1) cmp : centre médico pédagogique

cem : centre d'éducation motrice

iem : institut d'éducation motrice

ime: institut médico-éducatif

imp: institut médico-pédagogique

ir: instituts de rééducation

crop: centre de rééducation de l'ouïe et de la parole

erea: établissement régional d'enseignement adapté

(2) sessd: service de soins et d'éducation spéciale à domicile

sessad : service d'éducation spéciale et de soins à domicile

ssefis : service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire

(3) pouponnière, hôpital de jour.

I

M

**Interruption  
de Grossesse pour  
Motif Médical**

G



## INTERRUPTIONS DE GROSSESSE POUR MOTIF MEDICAL (IMG)

### I - Caractéristiques et évolution dans le temps

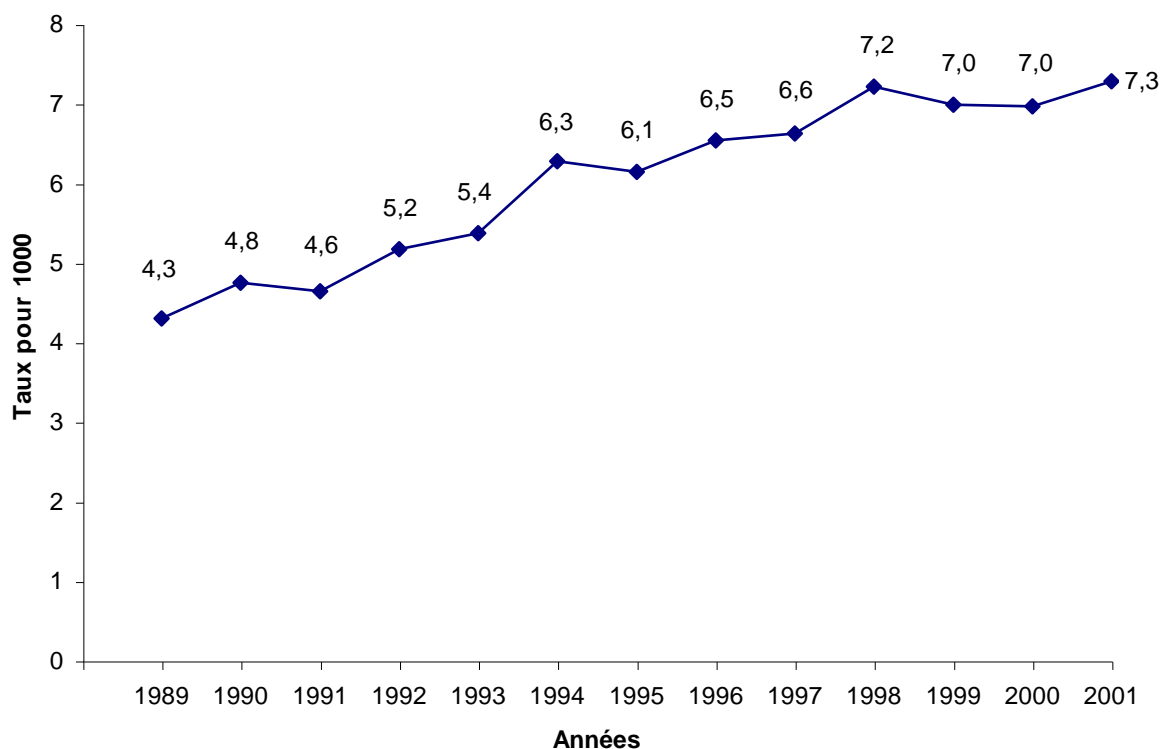
127 IMG ont été réalisées en 2002 pour des femmes domiciliées en Isère. Soit un taux de 8,4 pour 1000 naissances totales (cf. tableau 1). Depuis 1988, on a assisté à une augmentation significative de ces événements ( $p < 10^{-3}$ ) (cf. figure 1).

**Tableau 1 - Nombre et taux d'IMG pour des femmes domiciliées en Isère  
entre 1988 et 2002**

Années	Nombre d'IMG	Naissances totales Isère (domiciliées)	Taux d'IMG pour 1000 naissances
1988	53	14188	3,7
1989	66	14184	4,7
1990	64	14188	4,5
1991	72	14150	5,2
1992	61	14070	4,3
1993	83	13601	6,1
1994	75	13197	5,6
1995	97	13752	7,0
1996	80	14048	5,7
1997	96	13991	6,9
1998	104	14211	7,3
1999	106	14194	7,5
2000	92	14898	6,2
2001	113	15301	7,4
2002	127	15100*	8,4

\* chiffre provisoire

Pour l'année 2002, l'âge gestationnel moyen auquel la grossesse est interrompue est de 20,8 SA, avec un minimum à 6 SA et un maximum à 37 SA. 90,6 % de ces interruptions ont eu lieu avant 28 SA. L'âge maternel moyen est de 31 ans.



**Figure 1 - Evolution de la prévalence des IMG en Isère de 1988 à 2002 (moyenne mobile sur 3 années)**

**Tableau 2 – Procréation Médicalement Assistée (PMA) et IMG**

	1988-1992 (n=316)	1993-1997 (n=431)	1998-2002 (n=542)	Total (n=1289)
Grossesse médicale assistée	4 (1,3%)	9 (2,1%)	16 (3,0 %)	29 (2,3%)
dont FIV	1 (0,3%)	4 (1,0%)	10 (1,9 %)	15 (1,2%)

Ce tableau montre que la part des grossesses connues pour être issues de PMA parmi les grossesses aboutissant à une IMG augmente. Cette augmentation n'est cependant pas significative ( $p=0.3$ ).

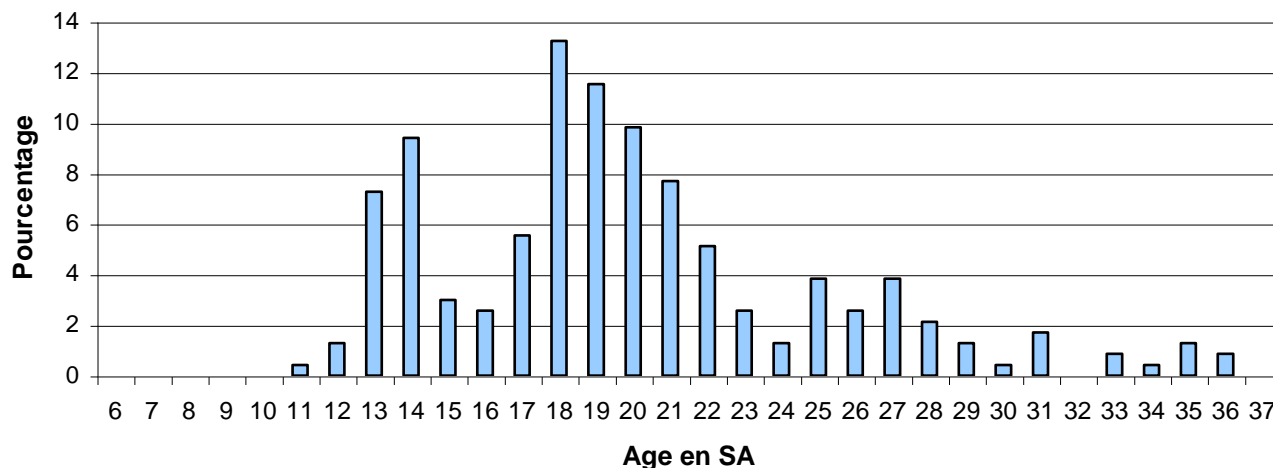
## II - IMG pour aberrations chromosomiques (n=47)

Cette indication représente **37%** des motifs d'interruption de grossesse.

Parmi elles on observe

- 23 Syndromes de Down (T21)
- 11 Syndromes d'Edwards (T18)
- 3 Syndromes de Patau (T13)
- 10 autres (Turner, Klinefelter, triploïdie, délétion, translocation déséquilibrée, anomalie chromosomique en anneau)





**Figure 2 – Distribution âge gestationnel des IMG pour aberrations chromosomiques (période 1997-2002)**

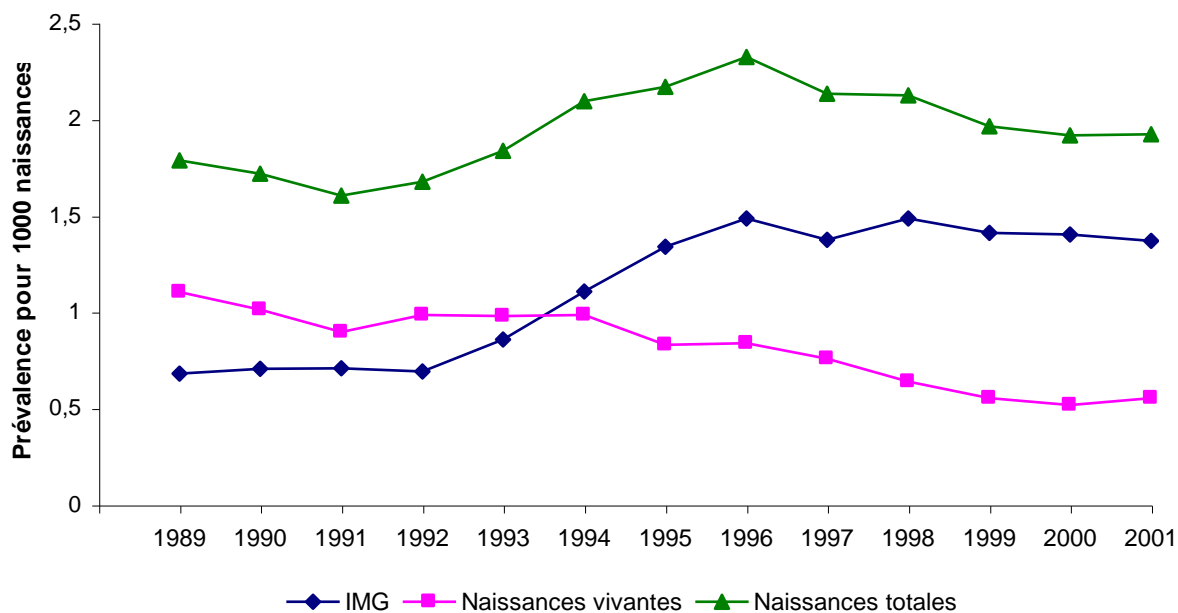
71,8 % des interruptions de grossesse pour aberrations chromosomiques ont lieu avant 22 SA, 19,2 % ont lieu entre 22 et 27 SA, et 9 % à partir de la 28<sup>ème</sup> semaine.

**Tableau 3 - Evolution des indications du diagnostic prénatal de Trisomie 21 depuis 1999**

	1999 (n)	2000(n)	2001 (n)	2002 (n)
<b>Age maternel*</b>	5	5	7	9
<b>Echographie (âge mat &lt; 38 ans)</b>	11**	10**	7	12
<b>Marqueurs sériques sans signe écho</b>	6	1	4	0
<b>Echographie et marqueurs sériques</b>	1	2	0	1
<b>Autres (cas index, convenance)</b>	0	1	2	1
<b>Total</b>	23	19	20	23

\*avec ou sans présence de signes échographiques, avec ou sans marqueurs sériques

\*\*dont 1 faux négatif des marqueurs sériques



**Figure 3 – Prévalence de la Trisomie 21 en Isère (moyenne mobile sur 3 années)**

La prévalence des enfants nés vivants et porteurs d'une Trisomie 21 a diminué de façon significative sur le département de l'Isère ( $p=0,0008$ ).

**Tableau 4 - IMG pour anomalies chromosomiques par période**

	1989 - 1992	1993 - 1996	1997-2000	2001-2002	Total
<b>Autosomique (T21,T18,T13)</b>	<b>61 (78,2%)</b>	<b>91 (75,8%)</b>	<b>123 (82,6%)</b>	<b>68 (79,1%)</b>	<b>343 (79,2%)</b>
1) T21	43	63	83	43	232
2) T18	16	21	32	17	86
3) T13	2	7	8	8	25
<b>Gonosomique</b>	<b>7 (9%)</b>	<b>17 (14,2%)</b>	<b>10 (6,7%)</b>	<b>4 (4,6%)</b>	<b>38 (8,8%)</b>
4) Turner	6	13	9	3	31
- Signe d'appel échographique	5	11	9	1	
- découverte fortuite	1	2	0	0	
5) Klinefelter (découverte fortuite)	1	4	1	1	7
<b>Autres</b>	<b>10 (12,8%)</b>	<b>12 (10%)</b>	<b>16 (10,7%)</b>	<b>14 (16,3%)</b>	<b>52 (12,0%)</b>
Total	78(100%)	120(100%)	149(100%)	86 (100%)	433(100%)

2003

La répartition des différentes anomalies n'a pas varié au cours des périodes étudiées (cf. tableau 4). Le diagnostic de syndrome de Turner est essentiellement dû à la découverte prénatale d'anomalies échographiques (cardiopathie, anasarque foeto-placentaire ou hygroma kystique).

-19-

### III - IMG en dehors des aberrations chromosomiques (n=80)

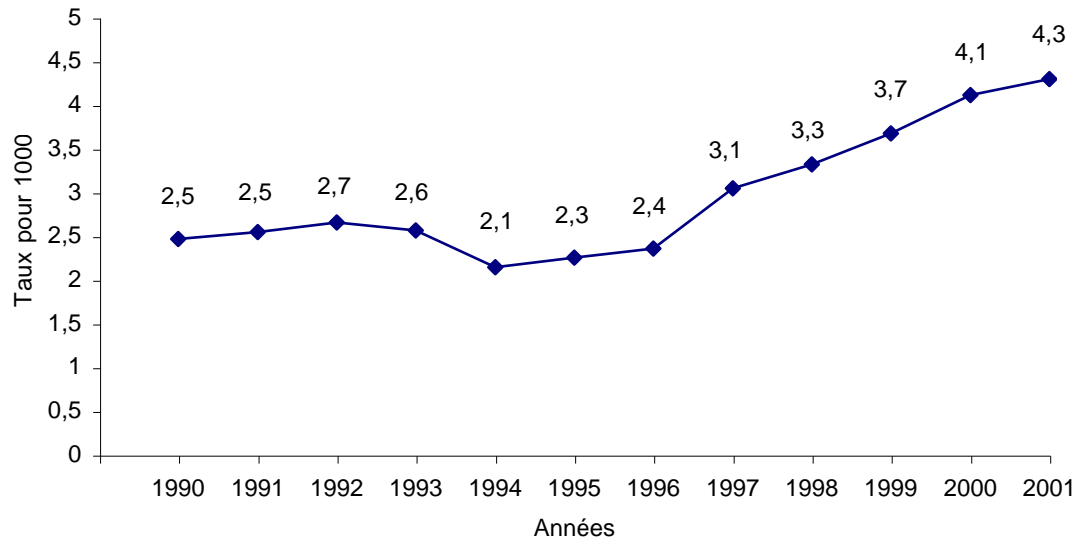
#### • IMG pour anomalies de la morphogénèse (n=51)

Cette indication représente **40 %** des IMG.

- 24 SNC
- 9 Anomalies cardio vasculaires
- 6 Syndromes polymalformatifs
- 4 Malformations du système ostéoarticulaire
- 4 Anomalies rénales
- 2 Anomalies de la paroi et appareil digestif
- 2 Autres

En 2002, les 24 anomalies du SNC se répartissent de la façon suivante:

- 7 Anencéphalie ou Exencéphalie ou Holoprosencéphalie (Q00.0 ou Q04.2)
- 7 Spina bifida (Q05)
- 3 Agénésie du corps calleux (Q04.0) ou Hypoplasie cérébelleuse (Q04.3)
- 2 Hydrocéphalie (Q03)
- 5 Autres (Encéphalocèle, Syndrome d'Arnold Chiari)



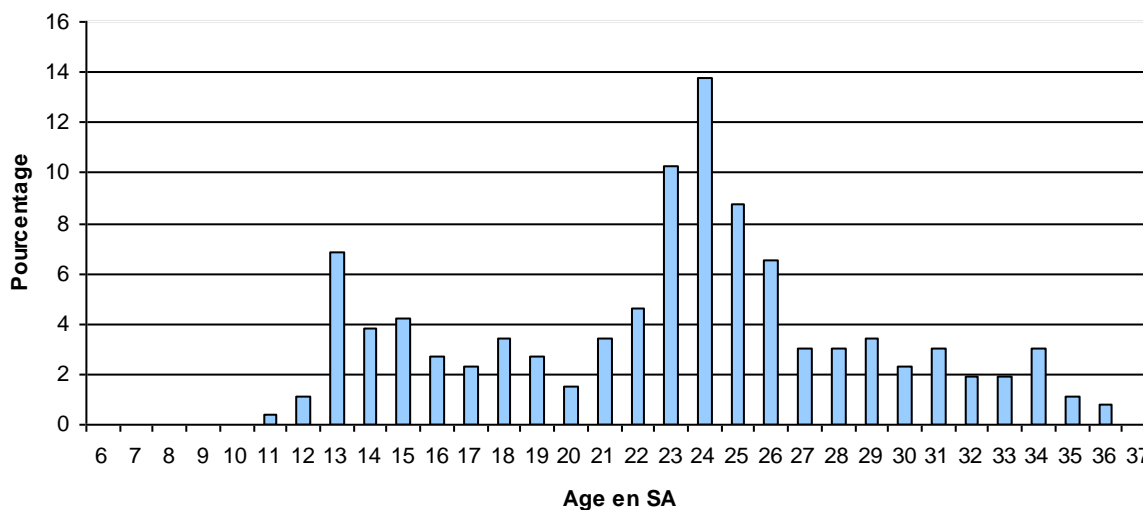
**Figure 4 - Evolution de la prévalence des IMG pour anomalies du SNC de 1989 à 2002 (moyenne mobile sur 3 années)**



Depuis 1989, on observe une augmentation des interruptions de grossesse pour anomalie du SNC ( $p=0,0009$ ).

**Tableau 5 : Répartition par période des Anomalies du système ostéoarticulaire**

	1989-1992	1993-1996	1997-2000	2001-2002	Total
Anomalies du système ostéoarticulaire (Q65-Q79)	20	19	24	14	77
<i>dont Agénésie des membres (Q71-Q73.9)</i>	4	4	7	3	18



**Figure 5 – Distribution âge gestationnel des IMG pour anomalies de la morphogénèse à caryotype normal (période 1997-2002)**

79,4% des IMG sont réalisées avant la 28<sup>ème</sup> semaine.

### • IMG pour autres causes fœtales (n=23)

Cette indication représente **18,1 %** des IMG.

Ces causes sont les suivantes :

- maladies génétiques héréditaires (n=6) (incontinentia pigmenti, drépanocytose, amyotrophie spinale, ataxie spino cérébelleuse).
- ruptures prématurées des membranes (n=6)
- causes annexielles (n=6) dont 2 liées à des séquelles d'amniocentèse.
- infection à Cytomégalovirus (n=2)
- anasarque foeto-placentaire (n=2)
- 1 hématome rétroplacentaire

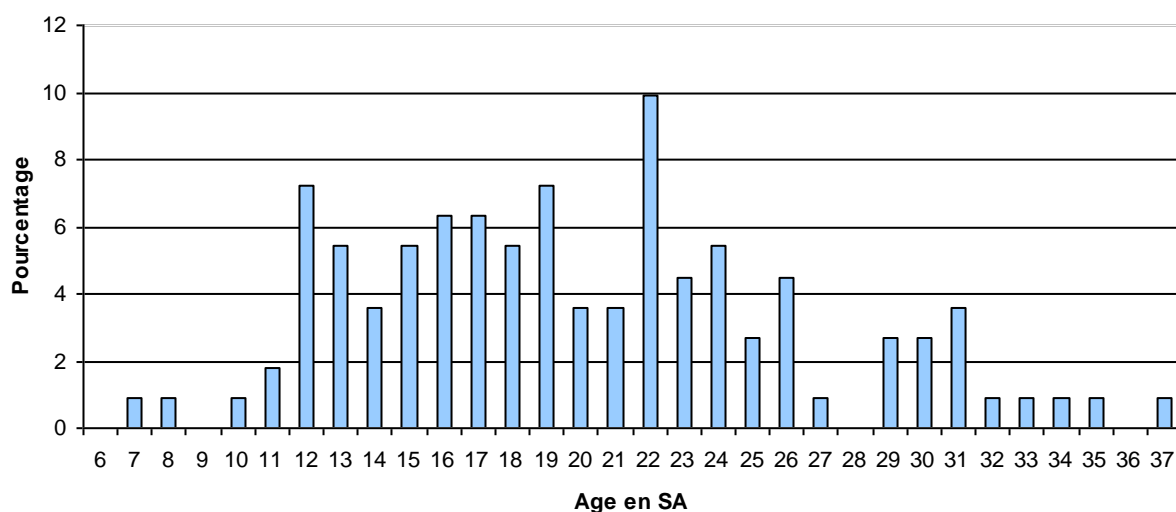
**Tableau 6 : Répartition des autres causes foetales**

	1989 -1992	1993 -1996	1997-2000	2001-2002	Total
Annexielle (RPM et/ou oligoamnios)	6(14,6%)	10(17,9%)	28(42,4%)	23* (51,1%)	67(32,2%)
Environnementale ou toxique	13(31,7%)	16(28,6%)	12(18,2%)	3 (6,7%)	44(21,2%)
Anomalie génétique	6(14,6%)	12(21,4%)	16(24,2%)	14 (31,1%)	48(23,1%)
Infection materno-foetale	15(36,6%)	10(17,9%)	7(10,6%)	2 (4,4%)	34(16,3%)
Anasarque foeto-placentaire	1(2,5%)	8(14,2%)	3(4,6%)	3 (6,7%)	15(7,2%)
Total	41 (100%)	56 (100%)	66 (100%)	45 (100%)	208 (100%)

\* parmi les causes annexielles, 2 étaient liées à des séquelles d'amniocentèse.

En 2001-2002, la pathologie annexielle reste la première cause d'interruption. La diminution des IMG pour cause infectieuse se confirme.

Pour ces indications, 86,4% des IMG sont réalisées avant la 28<sup>ème</sup> semaine (cf. fig 6).



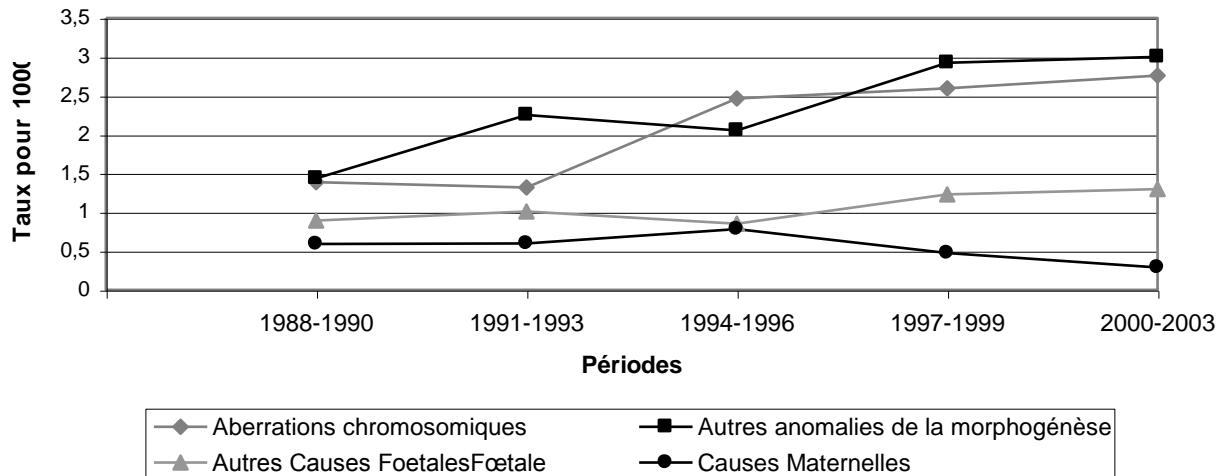
**Figure 6 – Distribution âge gestationnel des IMG pour causes foetales (période 1997-2002)**

### • IMG pour causes maternelles (n=6)

On retrouve ici les problèmes de dépression maternelle, les troubles psychosociaux graves dont la toxicomanie de la mère, ainsi que les maladies viscérales graves de la mère.

Cette année, les 6 cas observés sont des cas liés à une pathologie maternelle grave (toxémie, tumeur maligne, hémopathie). La moitié de ces grossesses ont été interrompues avant 22 SA et toutes avant 28 SA.

## IV - Autres caractéristiques



**Figure 7– Evolution dans le temps de la prévalence des motifs d’IMG**

Le taux de prévalence des IMG pour aberrations chromosomiques a été multiplié par 2,6 de 1988 à 2002 ( $p < 10^{-3}$ ). Le taux de prévalence des IMG pour anomalies de la morphogénèse a été multiplié par 4,8 de 1988 à 2002 ( $p < 10^{-3}$ ). Depuis 1988, on a assisté à une augmentation significative des IMG pour autres causes foetales ( $p = 0,03$ ). Par contre on n’observe pas de tendance significative dans le temps des taux d’IMG pour causes maternelles.

**En 2002, l’indication la plus fréquente d’une IMG reste une anomalie de la morphogénèse (40 %). Les interruptions pour aberrations chromosomiques représentent 37% des cas. 18% des interruptions de grossesse sont liées aux autres causes fœtales et seulement 5% aux causes maternelles. La prévalence des IMG pour anomalie du SNC a été multipliée par 2 en 10 ans.**





**M  
O  
R  
T  
I  
N  
A  
T  
A  
L  
L  
I  
T  
E**

2003



Registre  
des Handicaps de l'Enfant  
et Observatoire Périnatal

## MORTINATALITE

La définition retenue pour la surveillance de la mortinatalité dans le cadre de l'Observatoire Périnatal du RHEOP est celle recommandée par l'OMS : les cas de MFIU ou de décès per partum (DPP) à partir de 22 SA (ou PN  $\geq$  500 g si l'âge gestationnel est inconnu).

En 2002, le RHEOP a enregistré 113 cas de mortinatalité. Dans les précédents rapports les taux de mortinatalité ne comprenait pas les IMG de 22 à 27 SA, seules les IMG  $\geq$  28 SA étaient incluses, car elles seules faisaient partie de la définition officielle de la mortinatalité en France jusqu'en 2001. Cette modification dans l'enregistrement est l'application de la Circulaire n°2001-576 du 30 novembre 2001, qui abaisse le seuil d'enregistrement des morts-nés à 22 SA pour la mortinatalité spontanée, et induite (IMG).

### I - Taux de mortinatalité

**Tableau 1 - Nombre de mort nés et dénominateur par année.  
Taux de prévalence pour 1000 naissances totales**

Année	Mort nés enregistrés RHEOP	Dont IMG [22-27SA]	Dont IMG $\geq$ 28 SA	Naissances totales	Taux de mortinatalité pour 1000 naissances		
					sans IMG	avec IMG $\geq$ 28 SA	avec IMG $\geq$ 22 SA
1988	71	15	8	14188	3,38	3,95	5,00
1989	103	19	19	14184	4,58	5,92	7,26
1990	72	18	18	14188	2,54	3,81	5,07
1991	71	17	13	14150	2,89	3,82	5,01
1992	87	19	9	14070	4,19	4,83	6,18
1993	101	21	14	13601	4,85	5,88	7,42
1994	86	23	4	13197	4,49	4,80	6,52
1995	101	33	9	13752	4,29	4,94	7,34
1996	107	25	16	14048	4,70	5,83	7,62
1997	123	29	17	13991	5,50	6,72	8,79
1998	112	41	13	14211	4,08	5,00	7,88
1999	112	29	13	14194	4,93	5,85	7,89
2000	100	30	14	14898	3,76	4,70	6,71
2001	115	27	22	15301	4,55	6,07	7,52
2002	113	48	12	15100*	3,51	4,30	7,48
<b>Total</b>	<b>1474</b>	<b>394</b>	<b>201</b>	<b>213073</b>	<b>4,12</b>	<b>5,07</b>	<b>6,90</b>

\* chiffre provisoire

Le Tableau 1 montre l'évolution du taux de mortinatalité depuis 1988.

Malgré les fluctuations observées par année, le taux moyen (hors IMG) est de 4 pour 1000 naissances domiciliées. Le taux de prévalence moyen pour les MFIU est égal à 3,1 pour 1000 naissances domiciliées et est resté stable dans le temps ( $p=0,08$ ). Le taux de prévalence moyen des DPP est de 0,9 pour 1000, il n'a pas varié dans le temps ( $p=0,82$ ).

## II - Composantes de la mortalité et caractéristiques observées

### Type de décès et âge gestationnel

Tableau 2 - Répartition MFIU et DPP par âge gestationnel et par périodes (IMG exclues)

	1992-1995	1996-1999	2000-2002	Total
<b>MFIU 22-27 SA</b>	56 (25%)	65 (24%)	44 (25%)	165 (24%)
<b>MFIU ≥ 28 SA</b>	125 (55%)	153 (57%)	91 (52%)	369 (55%)
<b>DPP 22-27 SA</b>	18 (8%)	36 (13%)	26 (15%)	80 (12%)
<b>DPP ≥ 28 SA</b>	29 (13%)	16 (6%)	14 (8%)	59 (9%)
<b>Total</b>	228** (100%)	270 (100%)	175 (100%)	673 (100%)

\*\* non comptabilisés 14 décès de plus de 28 SA dont on ignore s'il s'agit d'une MFIU ou d'un DPP.

Sur les trois périodes considérées, la répartition des types de décès ne s'est pas modifiée ( $p=0,063$ ).

### Mortalité et Procréation Médicale Assistée (hors IMG)

Tableau 3.1 – Mortalité et Procréation Médicale Assistée – [22-27SA]

	1988-1992 (n=44)	1993-1997 (n=107)	1998-2002 (n=125)	Total (n=276)
<b>PMA</b>	1 (2,3 %)	9 (8,4 %)	12 (9,6 %)	22 (8,0%)
<b>dont FIV</b>	0	6 (5,6 %)	5 (4,0 %)	11 (4,0 %)

Tableau 3.2 – Mortalité et Procréation Médicalement Assistée – ≥28 SA

	1988-1992 (n=200)	1993-1997 (n=219)	1998-2002 (n=178)	Total (n=597)
<b>PMA</b>	6 (3,0 %)	9 (4,1 %)	5 (2,8 %)	20 (3,3 %)
<b>dont FIV</b>	3 (1,5 %)	5 (2,3 %)	3 (1,7 %)	11 (1,8 %)

6 valeurs manquantes pour AG

8,2 % de grossesse dont le mode de procréation est inconnu a été comptabilisée en grossesse spontanée afin de ne pas surestimer le pourcentage de grossesse issue de PMA



**Les différentes causes de mortinatalité****Tableau 4 - Répartition des causes de mortinatalité (hormis IMG)  
Données 2002 en Isère.**

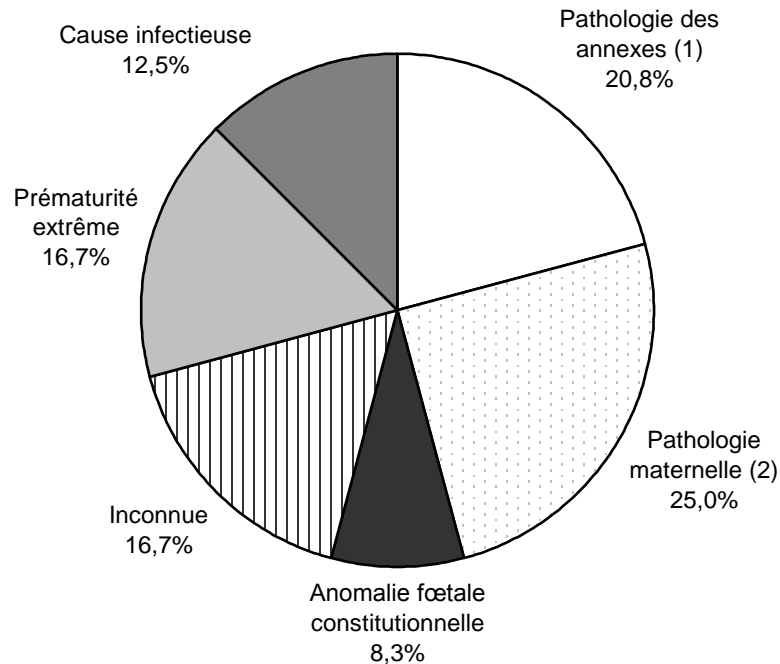
<b>Pathologie des annexes</b>	<b>17</b>
Cordon	7
Anomalie placentaire	6
Rupture prématurée des membranes ou oligoamnios sévère	4
<b>Pathologie maternelle</b>	<b>15</b>
Hématome rétro-placentaire / Décollement Prématuré du placenta	7
Pré-éclampsie sévère ou HELLP syndrome	5
Béance du col	1
Malformation ou tumeur de l'utérus ou rupture utérine	2
<b>Anomalie fœtale constitutionnelle</b>	<b>4</b>
<b>Accouchement prématuré sai</b>	<b>4</b>
<b>Cause infectieuse</b>	<b>3</b>
<b>Inconnue</b>	<b>10</b>
<b>Total</b>	<b>53</b>



### • Décès de [22 SA - 27 SA] (n=24)

Ces décès se répartissent en 16 cas de MFIU et 8 cas de décès per partum (DPP). Il s'agissait dans 5 cas d'une grossesse gémellaire. Six fois il s'agissait d'une grossesse médicalement assistée. Un examen autopsique du fœtus ou du placenta a été réalisé dans 18 cas sur 24 (75 %).

**Figure 1- Causes des décès entre 22 et 27 SA – Données 2002 (n = 24)  
(hormis IMG)**



(1) Pathologie des annexes :  
Cordon  
Anomalie placentaire  
Rupture prématurée des membranes ou oligoamnios sévère

(2) Pathologie maternelle :  
Hématome rétro-placentaire / Décollement Prématuré du placenta  
Pré-éclampsie sévère ou Hellp syndrome  
Béance du col  
Malformation ou tumeur de l'utérus ou rupture utérine

Les causes maternelles sont les plus importantes. On n'a pas retrouvé la cause du décès dans 1 fois sur 8 pour les MFIU et dans 1 fois sur 4 pour les décès perpartum.

### • Décès ≥ 28 SA (n=41)

Les 41 cas de décès ≥ 28 SA enregistrés en 2002 se répartissent de la façon suivante :

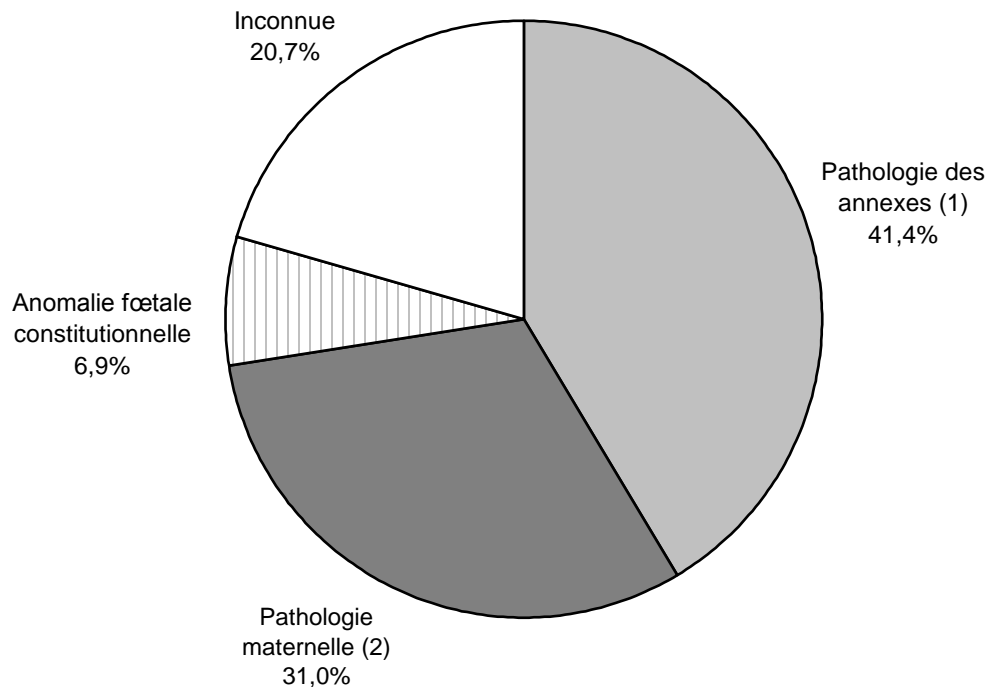
- 12 IMG
- 23 MFIU
- 6 DPP

2003

Parmi ces 29 cas de mortinatalité (hors IMG), pour 1 cas il s'agissait d'une grossesse gemellaire. Une fois, il s'agissait d'une grossesse médicalement assistée.

Pour ces 29 décès, une cause très probable ou certaine a été retrouvée dans 83 % des cas pour les décès perpartum et dans 78 % des cas pour les MFIU.

**Figure 2 – Causes de mortinatalité à partir de 28 SA (hormis IMG)  
Données 2002 en Isère.**



(1) Pathologie des annexes :  
Cordon  
Anomalie placentaire  
Rupture prématurée des membranes ou oligoamnios sévère

(2) Pathologie maternelle :  
Hématome rétro-placentaire / Décollement Prématuré du placenta  
Pré-éclampsie sévère ou Hellp syndrome  
Béance du col  
Malformation ou tumeur de l'utérus ou rupture utérine

Les causes annexielles sont les plus fréquentes. Parmi les causes maternelles, plus de la moitié est représentée par un hématome rétroplacentaire ou un décollement prématuré du placenta (5/9). Un examen autopsique du fœtus ou du placenta a été réalisé dans 16 cas sur 29 (55,2%).

**113 cas de mortinatalité ont été enregistrés en 2002. Les IMG ( $\geq 22$ SA) représentent 53 % des chiffres de mortinatalité en Isère. En dehors des IMG, les deux causes les plus fréquentes restent les pathologies maternelles et des annexes. Les pathologies des annexes sont retrouvées dans 1 cas sur 5 entre 22 et 27 SA et dans 2 cas sur 5 après 28 SA.**





2003

**T  
R  
A  
V  
A  
U  
X  
  
R  
E  
A  
L  
I  
S  
E  
S**

**Travaux  
Réalisés**

# Publications

## ■ *Dans le Cadre du RHEOP*

Cans C, Guillem P, Fauconnier J, Rambaud P, Jouk PS.  
**Disabilities and trends over time in a French county, 1980-91.**  
 Arch Dis Child. 2003 Feb;88(2):114-7.

Guillem P, Fabre B, Cans C, Robert-Gnansia E, Jouk PS.  
**Trends in elective terminations of pregnancy between 1989 and 2000 in a French county (the Isere).**  
 Prenat Diagn. 2003 Nov;23(11):877-83.

Guillem P, Racinet C, Leynaud A, Benbassa A, Cans C.  
**Evaluation de la morbidité maternelle après interruption médicamenteuse de grossesse à partir de 12 semaines d'aménorrhée.**  
 J Gynécol Obstet Biol Reprod (Paris). 2003;32(3 Pt 1):227-38.

Cans C, Jouk PS, Racinet C.  
**Fréquence des divers types de handicaps et de leurs causes.**  
 Neurologie Périnatale, Chapitre III, Ed Doin, 2003.

Fabre-Bocquentin B, Cans C, Guillem P, Grefenstette I, Jouk PS.  
**Comment décrire les causes de mortalité (Isère 1998-1999).**  
 J Gynécol Obstet Biol Reprod, (accepté).

Guillem P, Viossat P, Cans C, Racinet C.  
**Etude de la morbidité maternelle après interruption volontaire de grossesse pour motif thérapeutique, de 1988 à 1998, en Isère (en cours).**

Guillem P, Cans C.  
**Trends and perinatal factors in pervasive developmental disorders, data from a morbidity register (en cours).**

## ■ *Dans le cadre du Réseau Européen*

Jarvis S, Svetlana V, Glinianaia SV, Torrioli MJ, Platt MJ, Miceli M, Jouk PS, Johnson A, Hutton J, Hemming K, Hagberg G, Dolk H, Chalmers J.  
**Cerebral palsy and intrauterine growth in single births: a European collaborative study.**  
 Lancet. 2003 Oct 4;362(9390):1106-11.

Cans C, Mc Manus V, Crowley M, Guillem P, Platt MJ, Johnson A, Arnaud C.  
**Cerebral Palsy of post-neonatal origin: characteristics and risk factors.**  
 Paediatric and Perinatal Epidemiology, (accepté).

Jarvis S., Glinianaia SV, Fauconnier J, Johnson A, Topp M, McManus V, Arnaud C, Cans C, Krageloh-Mann I.  
**Cerebral palsy in single births: the relationship of intrauterine growth to the gender and severity of cases (soumis).**

2003

Monica Topp, Lene Drasbek Huusom, Jens Laghoff-Roos, Cecile Delhumeau, Jane L. Hutton, Helen Dolk.

**Multiple birth and cerebral palsy in Europe.**

**Acta Obstetr Scand** (soumis)

---

## Communications Orales

---

**Cerebral palsy as an appropriate outcome.**

Cans C, Vendittelli F, Jouk PS.

Congrès International sur la Cerebral Palsy. Quebec May 2003.

**Surveillance of Cerebral Palsy in Europe.**

Cans C.

EUROCAT meeting annuel. Heidelberg May 2003.

**The reference and training manual (RTM) of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, SCPE-a video and text based interactive CD-ROM.**

Krägeloh-mann I, Petruch U, Gainsbor Ough M, Cans C.

EACD meeting annuel. Oslo 2003

**Multiple pregnancy – ART and severe childhood neuro-sensorial deficiencies.**

Benbassa A, Guillem P, Ouvrier Buffet C, Cans C.

Congrès ESHRE, Madrid 29 juin au 3 juillet 2003.

**Handicaps sévères de l'enfant et AMP.**

Benbassa A, Guillem P, Ouvrier Buffet C, Cans C.

8<sup>ème</sup> journées de la Fédération Française d'Etude de la Reproduction, Montpellier 24 au 26 septembre 2003.

**Autisme : identifier les facteurs de risque.**

Guillem P.

Conférence Autisme Savoie et Handicap Info 73. Chambéry octobre 2003.

---

## Autres Travaux

---

**Surveillance of Cerebral Palsy in Europe 1976-1990.** Rapport Scientifique.

**ISRN TIMC/RS-02-01—FR+SCPE.**

**Evaluation du réseau de soins en obstétrique et prévention périnatale des sages-femmes de l'Isère.**

Tochon-Laruaz A.

Mémoire de l'Ecole de Sage-Femme, septembre 2003.

**Exhaustivité d'un registre de morbidité/mise en place d'un site web.**

Perrin F.

2003

Mémoire : IUT de Statistiques et Traitement Informatique des Données (Licence), septembre 2003.

**A  
N  
N  
E  
X  
E  
S**

## *Liste des pathologies connues pour avoir été décrites en association avec l'autisme\**

<b>Pathologies associées</b>	<b>Principales publications</b>
<b>Phacomatoses</b>	
Neurofibromatoses	Gillberg et Forsell (1984)
Hypomélanose de Ito	Akefeldt(1991), Zapella (1992)
Sclérose Tubéreuse de Bourneville	Hunt (1993), Smalley (1995)
<b>Syndromes rares</b>	
Achondroplasie	Gillberg et Anderson (1984)
Syndrome de CHARGE	Fernell (1999)
Syndrome d'Aarskog	Lenoir (1989)
Syndrome d'Angelman	Steffenburg (1992), Gillberg (1993)
Syndrome d'Ascher	Bodier (1999)
Syndrome de Coffin-Siris	Hersch (1982)
Syndrome de Cornélia de Lange	Knobloch et Pasamanick (1975)
Syndrome Goldenhar	Landgren (1992)
Syndrome de Joubert	Holroyd (1991), Ozonoff (1999)
Syndrome de Laurance-Moon-Bardet-Biedl	Gillberg et Wahlström (1985)
Syndrome de Moebius	Gillberg (1984), Ornitz (1977)
Syndrome de Noonan	Paul (1983)
Syndrome de Prader-Willi	Lenoir (1989)
Syndrome de Rubinstein-Taybi	Lenoir (1989)
Syndrome de Shapiro	Bodier (1999)
Syndrome de Sotos	Zapella (1990)
Syndrome de Waardenburg	Bodier (1999)
Syndrome de Wiedmann-Beckwitt	Lenoir (1989)
Syndrome de Williams	Reiss(1985), Gillberg (1994)
Maladie de Pélizaeus Mertzbacher	Bodier (1999)
Dysostose cranio-faciale de Crouzon	Bodier (1999)
Dystrophie musculaire de Duchenne	Komoto (1984), Steffenburg (1991)
Maladie de Gilles de la Tourette	Realmuto (1982), Barabas (1983)
Syndrome de Rett	Leonard H. (2000)
<b>Maladies métaboliques</b>	
Phénylcétonurie	Fridman (1969), Lowe (1980), Knobloch (1975)
Histidinémie	Rutter et Bartak (1971)
Anomalies du métabolisme des purines	Coleman (1976), Becker (1980),Jaeken (1984),
Acidoses lactiques	Coleman et Blass (1985)
Mucopolysaccharidoses (I et III)	Coleman (1976)
Hypothyroïdie congénitale	Gillberg (1992)
Hypopituitarisme	Gingell (1996)

\* issue de l'Autisme de l'Enfant. Nouvelles approches pédopsychiatriques. Congrès de psychiatrie et de neurologie de langue française. Ed. Media. Flash 2000.

## *Liste des abréviations utilisées*

<b>AG</b>	Age Gestationnel	<b>IME</b>	Institut Médico-Educatif
<b>CAMSP</b>	Centre d'Action Médico-Sociale Précoce	<b>IMG</b>	Interruption de Grossesse pour Motif Médical
<b>CDES</b>	Commission Départementale d'Education Spéciale	<b>IMOC</b>	Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale
<b>CEM</b>	Centre d'Education Motrice	<b>IMP</b>	Institut Médico-Pédagogique
<b>CFTMEA-R</b>	Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent – Révision 2000 –	<b>INSEE</b>	Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques
<b>CHG</b>	Centre Hospitalier Général	<b>INSERM</b>	Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale
<b>CHR</b>	Centre Hospitalier Régional	<b>INVS</b>	Institut National de Veille Sanitaire
<b>CHU</b>	Centre Hospitalier Universitaire	<b>IR</b>	Institut de Rééducation
<b>CIM</b>	Classification Internationale des Maladies	<b>LMPV</b>	Leucomalacie Périventriculaire
<b>CLIS</b>	Classe d'Intégration Scolaire	<b>MFIU</b>	Mort Fœtale In Utéro
<b>CMP</b>	Centre Médico Psychologique	<b>OMS</b>	Organisation Mondiale de la Santé
<b>CMV</b>	Cytomégalovirus	<b>ORL</b>	Oto-Rhino-Laryngologie
<b>CNIL</b>	Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés	<b>PMA</b>	Procréation médicalement assistée
<b>CP</b>	Cerebral Palsy	<b>PMI</b>	Protection Maternelle et Infantile
<b>CPDPN</b>	Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (Grenoble)	<b>PN</b>	Poids de Naissance
<b>CROP</b>	Centre de Rééducation de l'ouïe et de la parole	<b>QI</b>	Quotient Intellectuel
<b>CSP</b>	Catégorie Socio-Professionnelle	<b>RMS</b>	Retard Mental Sévère
<b>CTNERHI</b>	Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations	<b>RPM</b>	Rupture prématuré des membranes
<b>DDASS</b>	Direction Départementale d'Action Sanitaire et Sociale	<b>SA</b>	Semaines d'Aménorrhées
<b>DPP</b>	Décès Per Partum	<b>SESSAD</b>	Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile
<b>EREA</b>	Etablissement Régional d'Enseignement Adapté	<b>SESSD</b>	Service de Soins et d'Education Spéciale à Domicile
<b>HIV</b>	Human Immunodéficience Virus	<b>SNC</b>	Système Nerveux Central
<b>HRP</b>	Hématome rétroplacentaire	<b>SSEFIS</b>	Service de Soutien à l'Education Familiale et à l'Intégration Scolaire
<b>IEG</b>	Institut Européen des Génomutations (Lyon)		
<b>IEM</b>	Institut d'Education Motrice		
<b>IMC</b>	Infirmité Motrice Cérébrale		



# *Sources de Données*

## *I - Sources pour l'enregistrement des handicaps durant la 8<sup>e</sup> année de vie*

### **\* CDES Isère**

### **\* Services de Pédiatrie**

- CHU Grenoble
- CHG Vienne
- CHG Voiron

### **\* Services Spécialisés**

- Ophtalmologie Grenoble
- ORL Grenoble
- Chirurgie infantile Grenoble
- Service de génétique Grenoble
- Exploration fonctionnelle du SNC
- Chirurgie orthopédique

### **\* Secteurs de Psychiatrie Infanto Juvénile**

- Unité de psychologie médicale infantile CHU Grenoble
- Centre de guidance Hôpital Sud Echirolles
- Hôpital de jour rue Thiers Grenoble
- Hôpital de jour Fontaine
- Hôpital de jour Perreau Grenoble
- Hôpital de Jour Echirolles
- CMP – Cattp Les villas Saint Egrève
- CH St Laurent du Pont
- CPIJ
- Hôpital de jour Coublevie
- Hôpital de jour La Tour du Pin
- CMP et Hôpital de jour Bourgoin
- Internat Séquentiel et Hôpital de jour CH Vienne

\* **SIIM** (Service d'Informatique et d'Information Médicale)

## *II - Sources pour l'Observatoire Périnatal*

### **\* Maternités de l'Isère**

- CHG **Bourgoin**
- Clinique Saint Vincent de Paul **Bourgoin**
- Hôpital Sud **Echirolles**
- CHU Nord **Grenoble**
- Clinique des Cèdres **Grenoble**
- Clinique Mutualiste des Eaux Claires **Grenoble**
- Clinique Belledonne **Grenoble**
- Clinique Saint Charles **Péage de Roussillon**
- CHG **Vienne**
- CHG Les Gorges **Voiron**

### **\* Maternités hors département**

- Hôpital de **Chambéry**
- Clinique Trénel **Vienne**
- Hôpital de **Romans**
- Hôpital Hôtel Dieu **Lyon**
- Hôpital Edouard Herriot **Lyon**
- Hôpital de la **Croix-Rousse**
- Centre Hospitalier **Lyon Sud**
- Hôpital St Joseph – St Luc

### **\* Services Administratifs**

- PMI
- D.D.A.S.S.

### **\* Autres**

- IEG
- CPDPN
- Laboratoire d'Anatomo-Pathologie du CHU de Grenoble
- Laboratoire d'Anatomo-Pathologie des Drs. Panh, Siché, Plaweski, Lemarc'hadour.

### ***III - Sources pour l'enregistrement précoce des handicaps***

Elles sont les mêmes que celles de l'enregistrement durant la 8<sup>e</sup> année de vie, avec cependant des sources complémentaires importantes précisées ci-dessous.

#### **Services de Néonatalogie et/ou Réanimation infantile des Centres Hospitaliers de :**

##### **\* Isère**

- Grenoble
- Vienne
- Voiron

##### **\* Hors Isère**

- Chambéry
- Croix Rousse
- Edouard Herriot
- Lyon Sud
- Romans

##### **\* Autres Sources**

##### **\* CAMSP**

- APF Grenoble
- ARIST Grenoble
- APAJH Vienne
- Association Camsp Savoie Chambéry
- Municipalité de Romans

##### **\* Les Etablissements médico-éducatifs de l'Isère**

*Nous remercions le Conseil Général de l'Isère,  
l'INVS  
et l'INSERM  
pour leur collaboration à la diffusion du présent document*

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