



Rapport Annuel 2004

23, avenue Albert 1er de Belgique
38000 Grenoble

Tél : 04 76 87 62 40 - Tél/Fax : 04 76 46 81 06

Email : rheop@wanadoo.fr

E

Le RHEOP fête sa 13^{ème} année d'existence et les professionnels de tous bords qui participent à ses travaux s'en réjouissent.

D

Chaque année naissent environ 14 000 enfants dans l'Isère. Le Registre des Handicaps est une base de données incontournable, à la fois au plan local comme outil pertinent pour le 2^{ème} schéma départemental du handicap qu'élaborent le Conseil Général et la DDASS, et, au plan national, par la riche source de données qu'il représente et la qualité de ses échanges et de ses collaborations avec d'autres structures nationales (INSERM, Comité National des Registres) et européennes.

I

T

Ces enfants qui naissent porteurs d'un handicap vont devenir des élèves : mieux accueillir les élèves dans leur richesse, leur diversité est un souci au sein de l'Education Nationale et même si des progrès restent à faire, en particulier sur la modification du regard porté sur le handicap, l'institution renforce chaque année ses dispositifs d'intégration.

O

R

I

Ils deviendront des adultes. Souhaitons que la mise en œuvre de la nouvelle loi d'orientation en faveur des personnes handicapées favorise une prise en charge globale tout au long de la vie et l'accès aux mêmes droits pour tous sur tout le territoire (afin que chacun puisse vivre dans la dignité sa vie de citoyen).

A

L

F. Lecourvoisier

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, génétique et procréation, Ophtalmologie, Chirurgie Infantile, Exploration Fonctionnelle du SNC, Anatomo-Pathologie)
- 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 et Procréation, CHU Grenoble)

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

Trésorier : Dr. Ratel (Psychiatre de l'enfant Secteur Voiron)

1^{er} 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)

L'Equipe du RHEOP est composée : Dr. Guillem , Dr. Maestri , Mme Ambrico, Mme Tronc.

Sommaire

Editorial

Remerciements

Organigramme du registre

Sommaire

	Pages
<i>I - Fonctionnement du registre</i>	1-3
<i>II - Les enfants porteurs d'une déficience sévère durant leur 8^{ème} année de vie</i>	4-17
Les enfants de la génération 1995	
I – Les déficiences motrices	
II – Les troubles psychiatriques	
III – Les déficiences intellectuelles sévères	
IV – Les déficiences sensorielles	
V – Les informations complémentaires génération 1995	
<i>III - Observatoire Périnatal</i>	
Les interruptions médicales de grossesse (IMG)	18-24
I – Taux et évolution dans le temps	
II – IMG pour aberrations chromosomiques	
III – IMG en dehors des aberrations chromosomiques	
IV – Autres caractéristiques	
Mortinatalité	25-28
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**

**Fonctionnement
du Registre**



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 périnataux en Isère, mais nécessite aussi un enregistrement direct lorsque les données ne sont pas disponibles en routine.

Dans ce rapport annuel 2003, sont présentés :

- l'analyse des déficiences sévères de l'enfant pour la génération 1995.
- Le travail réalisé au sein de l'Observatoire Périnatal pour l'année 2003.



RAPPEL

Présentation du département de l'Isère

Avec un peu plus d'un million d'habitants en 1999 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
I - Déficience motrice IMOC ou Cerebral Palsy* Maladie dégénérative ou héréditaire Malformation du SNC Autres anomalies congénitales Autres déficiences motrices	IMOC ou Cerebral Palsy : tous Pour les autres déficiences motrices seules les déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue sont enregistrées.
II - Trouble psychiatrique Autisme Psychoses infantiles	Troubles appartenants à l'axe I, catégorie 1 de la Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent.
III - Déficience mentale Trisomie 21 Déficience mentale grave Polyhandicapés	Trisomie 21 : tous QI < 50 ou retard mental moyen, grave ou profond
IV - Déficience sensorielle Déficience auditive Déficience sensorielle	Perte auditive bilatérale > 70 decibels avant correction Acuité visuelle du meilleur oeil < 3/10 après correction
V - Autre Déficience Cardiopathies Comitalité Autres] >Niveau 3 ou 4 de la cotation de Hansen**]

* 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^e ANNÉE DE VIE

Les enfants de la génération 1995

137 enfants nés en 1995, et résidant dans le département de l'Isère en 2003, sont porteurs d'au moins une déficience neurosensorielle sévère, soit un taux de prévalence de 9,6 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 résidant en Isère).

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 1995

Année de naissance	Enfants résidant en Isère durant leur 8 ^e année de vie	Enfants porteurs d'au moins une déficience neuro-sensorielle sévère	Prévalence pour 1000 enfants résidant
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	13767	103	7,5
1995	14244	137	9,6
Total	232527	1873	8,1 [7,7-8,4]

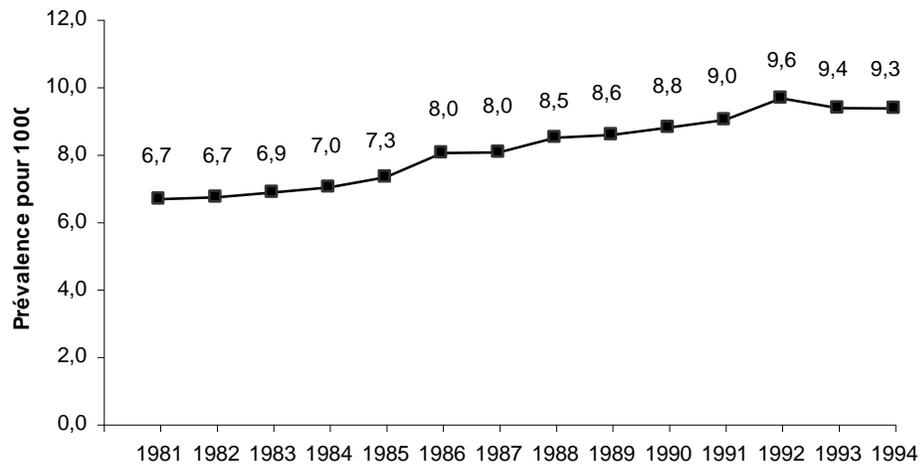


Figure 1 - Evolution de la prévalence des enfants porteurs d'une déficience neuro-sensorielle sévère nés entre 1980 et 1995 (moyenne mobile sur 3 années)

Tableau 2 - Distribution et prévalence des déficiences sévères

	Génération 1995			Génération 1980 à 1994		
	N	Distribution %	Prévalence ‰	N	Distribution %	Prévalence ‰
Déficiences motrices	49	28,0	3,4	707	30,2	3,0
dont CP	37	21,1	2,6	448	19,2	2,0
Retards mentaux sévères	49	28,0	3,4	618	26,5	2,8
Trbles psychiatr. sévères	46	26,3	3,2	489	20,9	2,2
dont autismes	13	7,4	0,9	130	5,6	0,6
dont psychoses	33	18,9	2,3	359	15,3	1,6
Défic. sensorielles sévères	24	13,7	1,7	305	13,0	1,4
dont auditives	14	8,0	1,0	181	7,7	0,8
dont visuelles	10	5,7	0,7	124	5,3	0,6
Autres déficiences	7	4,0	0,5	220	9,4	1,0
Total (déficiences)	175			2339		
Nbre de défic. sév. par enfant	1,3			1,3		
Nbre de sources par enfant	1,8			1,8		
Sexe ratio (G/F)*	1,7			1,5		

* parmi les déficiences neuro-sensorielles

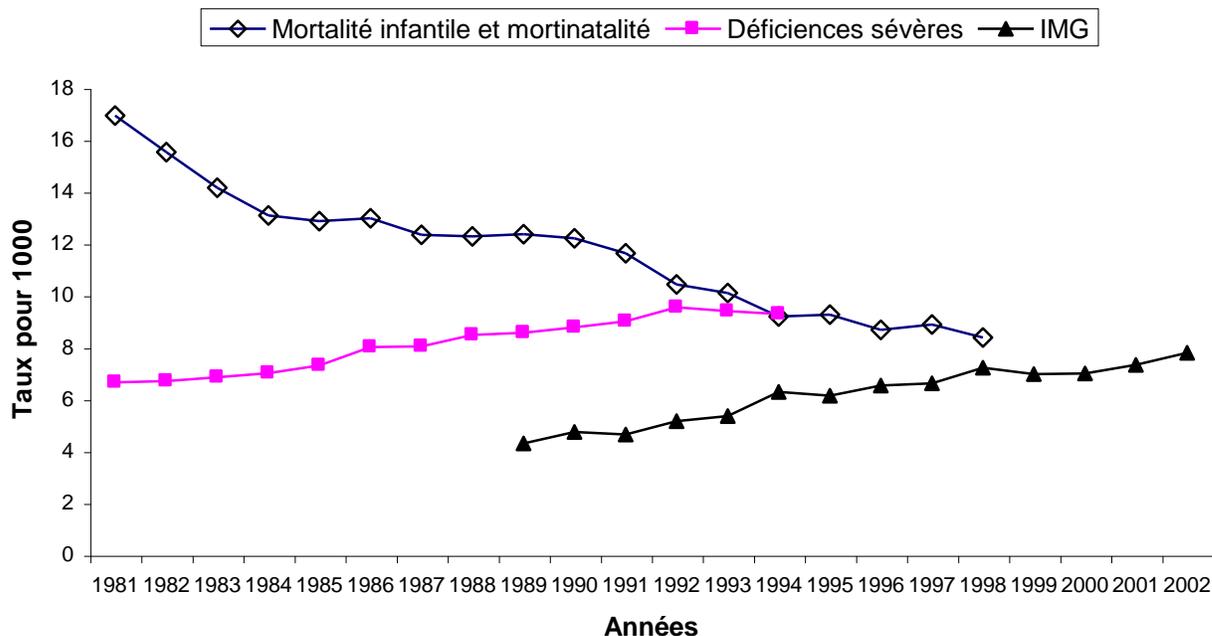


Figure 2. Evolution des indicateurs de mortalité et de morbidité en Isère (moyenne mobile sur 3 années)

Afin de rendre possible une continuité des chiffres de mortinatalité depuis 1980, seules les IMG de 28 SA ou plus font partie de la mortinatalité calculée dans ce graphique. La part de ces IMG est de 14,3% en 1988 et de 15,5% en 2003.

En 2003 pour les naissances enregistrées en Isère, le taux des enfants de PN<1500g est de 0,6% ; la part des naissances issues de grossesses multiples de 2,9% (données PMI).

On assiste de 1980 à 1995 simultanément à une diminution de la mortalité infantile, et à une augmentation des déficiences sévères et des IMG. On n'assiste pas pour l'instant à une baisse des déficiences sévères.

I - Les déficiences motrices

La figure 3 montre l'évolution de la prévalence des déficiences motrices pour les enfants nés entre 1980 et 1995

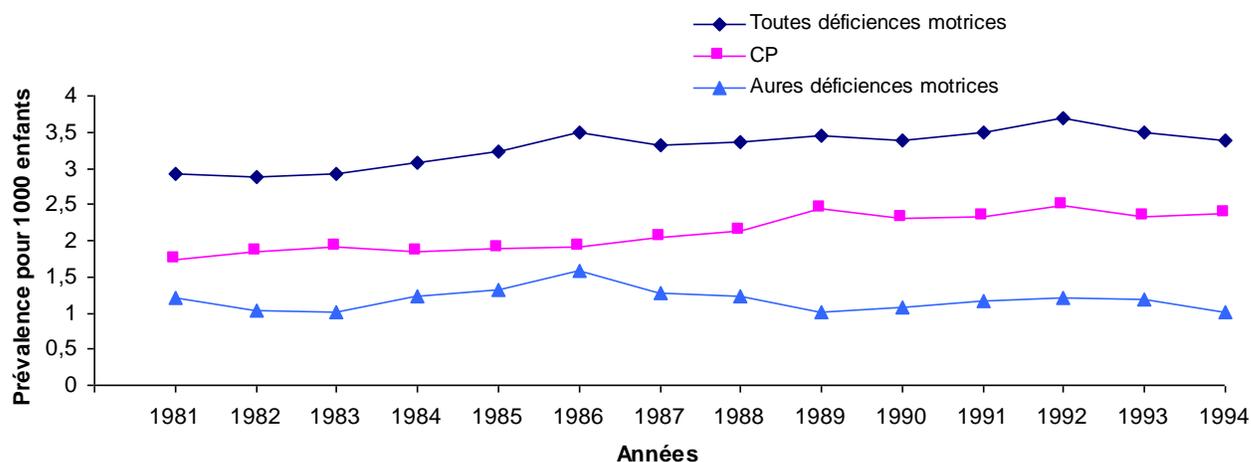


Figure 3 – Taux de prévalence des déficiences motrices (moyenne mobile sur 3 années)

Pour la génération d'enfants nés en 1995 et résidant en Isère dans leur 8^{ème} année de vie, le taux de prévalence des enfants porteurs de CP est de 2,6 pour 1000. Ce taux augmente de façon significative ($p=0,009$), tandis que celui des autres déficiences motrices est stable dans le temps ($p=0,36$).

Tableau 3 – Répartition par période des indicateurs périnataux des enfants porteurs d'une CP

	1981-1985 N=133	1986-1990 N=163	1991-1995 N=164	Total N=460
< 1500 g	14 (10,5%)	18 (11,0%)	25 (15,2%)	57 (12,4%)
[1500-2499] g	23 (17,3%)	32 (19,6%)	35 (21,3%)	90 (19,6%)
< 32 SA	14 (10,5%)	27 (16,6%)	32 (19,5%)	73 (15,9%)
[32-36] SA	9 (6,8%)	21 (12,9%)	19 (11,6%)	49 (10,6%)

Valeurs manquantes considérées comme absence du facteur (hypothèse de biais maximum)

La proportion des enfants CP de PN < 1500 g a augmenté de la première période à la dernière période mais cette augmentation n'est pas significative ($p=0,38$). La proportion d'enfants nés avec un AG < 32 SA est passée de 10,5% à 19,5%, mais cette augmentation n'est pas significative ($p=0,10$).

Pour la génération 1995, 37 enfants sont porteurs d'une CP. 77% des 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, 22,7% ont été hospitalisés en période néonatale.

Tableau 4 – Répartition par période du type clinique des enfants porteurs d'une CP

Type d'atteinte	1981-1985	1986-1990	1991-1995	Total
Spastique et bilatérale	87 (65,4%)	86 (52,8%)	103 (62,8%)	276 (60,0%)
Spastique et unilatérale	37 (27,8%)	51 (31,3%)	35 (21,3%)	123 (26,7%)
Ataxie et autres	9 (6,8%)	26 (15,9%)	26 (15,9%)	61 (13,3%)
Total	133 (100%)	163 (100%)	164 (100%)	460 (100%)

Tableau 5 – Proportion par période des enfants porteurs d'une CP avec un RMS ou une déficience visuelle sévère ou une épilepsie

	1981-1985 (N=133)	1986-1990 (N=163)	1991-1995 (N=164)	Total (N=460)
RMS	59 (44,4%)	43 (26,4%)	53 (32,3%)	155 (33,7%)
Déficience visuelle	17 (12,8%)	10 (6,1%)	10 (6,1%)	37 (8,0%)
Epilepsie	50 (37,6%)	62 (38,0%)	61 (37,2%)	173 (37,6%)

La proportion d'enfants porteurs de CP avec un RMS est passée de 44,4 % à 32,3 %, de la première à la dernière période, et cette diminution est significative ($p=0,004$). Cela est probablement dû à une augmentation de l'enregistrement de cas CP moins sévères. En effet le taux de prévalence des enfants porteurs à la fois d'une CP et d'un RMS est resté stable dans le temps ($p=0,70$)

La proportion d'enfants porteurs d'une CP associée à une déficience visuelle a diminué de la première période (12,8 %) à la dernière période (6,1 %) mais cette diminution n'est pas significative ($p=0,06$).

Par contre, la proportion d'enfants CP avec une épilepsie reste stable pour les trois périodes ($p=0,99$).

Tableau 6 – Répartition par période du mode de marche des enfants porteurs d'une CP

	1987-1990	1991-1994	1995	Total
Grabataire ou fauteuil roulant	42 (32,0%)	42 (33,1%)	16 (43,2%)	100 (33,9%)
Aide	32 (24,5%)	18 (14,1%)	3 (8,1%)	53 (18,0%)
Seul	57 (43,5%)	67 (52,8%)	18 (48,6%)	142 (48,1 %)
Total	131 (100%)	127 (100%)	37 (100%)	295 (100%)*

* 1 a un mode de marche inconnu

L'information sur la marche a été recueillie à partir de la génération d'enfant née en 1987.

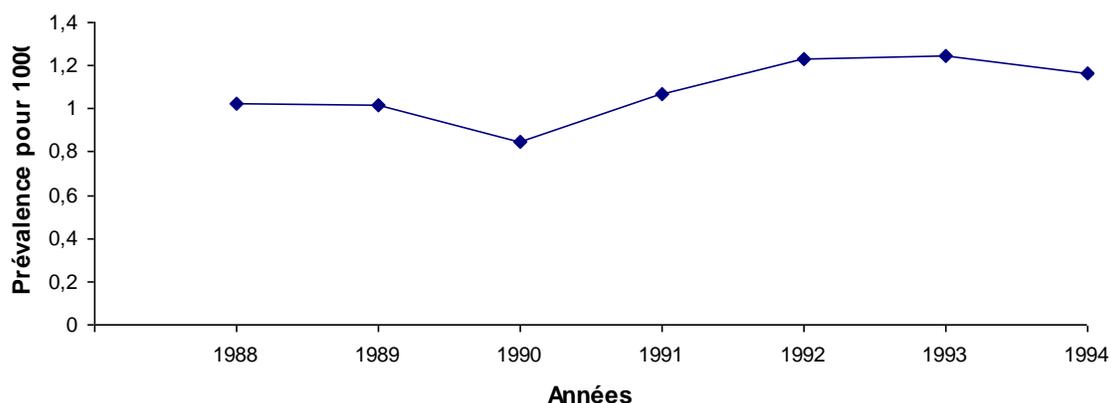


Figure 4 – Taux de prévalence des enfants CP grabataires ou se déplaçant en fauteuil roulant (moyenne mobile sur 3 années)

Le taux de prévalence des enfants CP grabataires ou se déplaçant en fauteuil roulant est stable ($p=0,47$).

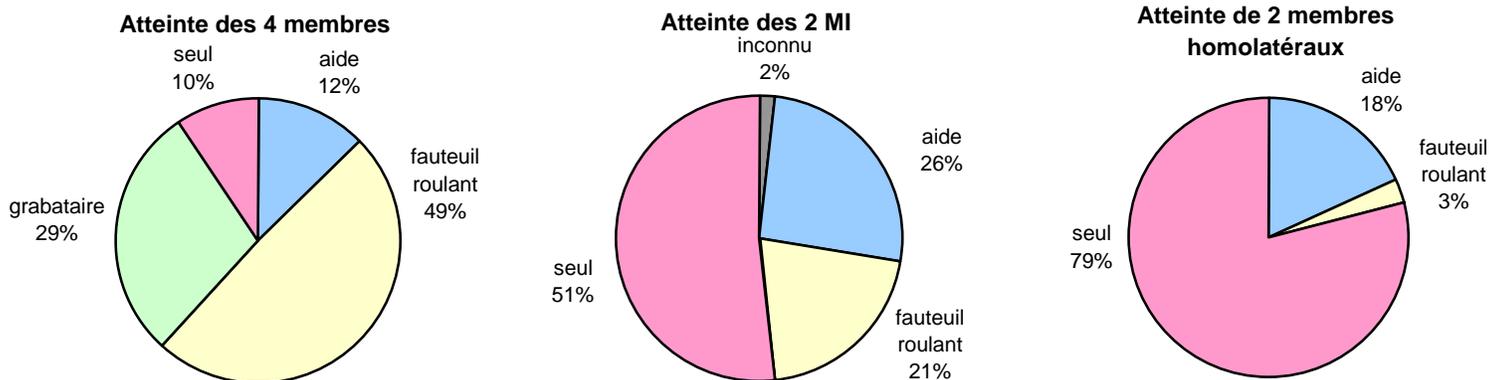


Figure 5 – Répartition du mode de marche par type de CP

Parmi les enfants ayant une atteinte motrice des 4 membres, 29% sont grabataires.

Parmi les enfants ayant une atteinte de leurs deux membres homolatéraux, 79% marchent seuls.

Déficience motrice et prise en charge :

Tableau 7 – Prise en charge des enfants de la génération 1995 ayant une déficience motrice

Modalités de prise en charge	N=49
Milieu spécialisé sans scolarisation	-
Etablissement et scolarisé:	26 (53,1%)
- dans l'établissement	26
- en clis	-
- en école ordinaire	-
Intervention spécialisée :	9 (18,4%)
- en clis	3
- en école ordinaire	5
- non scolarisé	1
Scolarisé, sans autre prise charge :	11 (22,4%)
- en clis	-
- en école ordinaire	11
Prise en charge libérale :	2 (4,1%)
- scolarisé en clis	2
- scolarisé en école ordinaire	-
- non scolarisé	-
Aucune prise en charge	1

Intervention spécialisée : ssefis, sessd

Etablissements : cem, iem, ime, imp, cmp, centre de rééducation fonctionnelle, foyer APF, pouponnière

Ce tableau prend en compte tous les enfants porteurs de déficience motrice isolée ou associée à une autre déficience sévère.

II - Les troubles psychiatriques

La figure 5 montre l'évolution de la prévalence des troubles psychiatriques sévères pour les enfants nés entre 1980 et 1995.

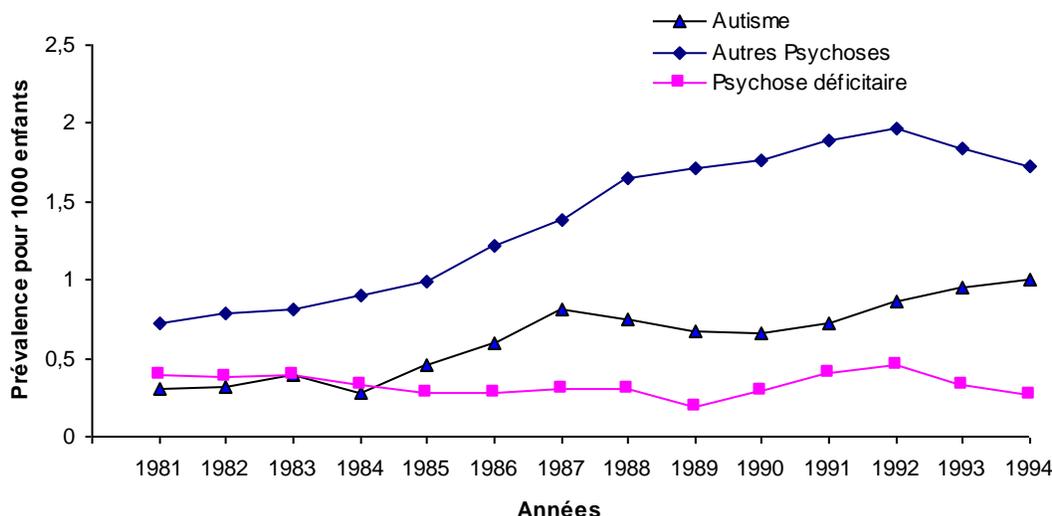


Figure 6 - Taux de prévalence pour 1000 enfants résidents (moyenne mobile sur 3 années)

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 ($p = 0,56$).

Tableau 8* – Troubles psychiatriques et pathologies associées : génération 1980 à 1995

	Autisme n = 143	Dysharmonie Psychotique n = 230	Psychose Déficitaire n = 77
Epilepsie	23,8%	9,1%	24,7%
Déficience motrice sévère	9,1%	3,9%	9,1%
Déficience sensorielle sévère	2,1%	3,0%	0%
Anomalie de la morphogenèse	18,9%	7,8 %	16,9 %

*N'ont pas été comptabilisés dans ce tableau les enfants avec autres types de psychoses (n= 85)

Pour la génération 1995, 13 enfants présentent un autisme, 33 enfants un autre trouble envahissant du développement.

Parmi les enfants porteurs d'un autisme et nés de 1980 à 1995 (N=143), le sexe ratio (G/F) est de 2,1.

Tableau 9 – Caractéristiques périnatales des enfants nés et résidents en Isère chez les enfants porteurs d'un trouble psychiatrique grave – 1980-1995

	AG < 37 SA %*	PN < 2500 g %*	Notion d'hospitalisation néonatale %*
Autisme (n = 98)	10,2%	10,2%	24,5%
Psychose déficitaire (n = 43)	9,3%	9,3%	25,6%
Dysharmonie psychotique (n = 156)	10,3%	13,5%	14,1%
Autres Psychoses (n = 50)	6,0%	12,0%	18,0%
Total (n = 347)	9,5%	11,8%	19,0%
IC_{95%}	[6,6%-13,1%]	[8,6%-15,7%]	[15,0%-23,6%]

* 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).

La fréquence élevée de l'association à une anomalie de la morphogenèse ou à une hospitalisation durant les 28 premiers jours de vie suggère l'importance de l'étude des facteurs de risque pré et périnataux ainsi que des motifs d'hospitalisation néonatale.

Troubles psychiatriques et prise en charge :

Le tableau suivant tient compte de la règle hiérarchique utilisée dans le recueil des déficiences sévères au RHEOP. Il prend donc en compte les enfants avec déficience psychiatrique sévère sans déficience motrice associée.

Tableau 10 – Prise en charge des enfants de la génération 1995 ayant des troubles psychiatriques

Modalités de prise en charge	N=42
Milieu spécialisé sans scolarisation	-
Etablissement et scolarisé:	18 (42,9%)
- dans l'établissement	13
- en clis	3
- en école ordinaire	2
Intervention spécialisée :	14 (31,1%)
- en clis	2
- en école ordinaire	9
- non scolarisé	3
Scolarisé, sans autre prise charge *:	3 (7,1%)
- en clis	2
- en école ordinaire	1
Prise en charge libérale :	1
- scolarisé en clis	1
- scolarisé en école ordinaire	1
- non scolarisé	1
Aucune prise en charge	6 (14,3%)

* dont 1 refus d'orientation

Intervention spécialisée : sessd, hôpital de jour
Etablissements : cmp, ime, imp

III - Les déficiences intellectuelles sévères

Le sexe ratio (G/F) des enfants atteints d'une déficience intellectuelle sévère est de 1,3.
 Parmi les 49 enfants présentant un retard mental sévère, 53,1% avaient une mesure chiffrée de leur déficit.

Tableau 11 – Effectif et taux de prévalence des déficiences intellectuelles sévères (RMS)

	Génération 1995	Génération 1980 à 1994	Total
Trisomie 21 et RMS ⁽¹⁾	17	199	216
<i>Prévalence ‰</i>	1,19	0,91	0,93
Autres déficiences intellectuelles sévères	32	423	455
<i>Prévalence ‰</i>	2,25	1,94	1,96
<i>IC_{95%}</i>	[1,5 – 3,2]		

⁽¹⁾ ne sont pas comptabilisés ici les 14 enfants porteurs d'une trisomie 21 avec un QI>50 et nés de 1980 à 1995

La figure 6 montre l'évolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères pour les enfants nés entre 1980 et 1995.

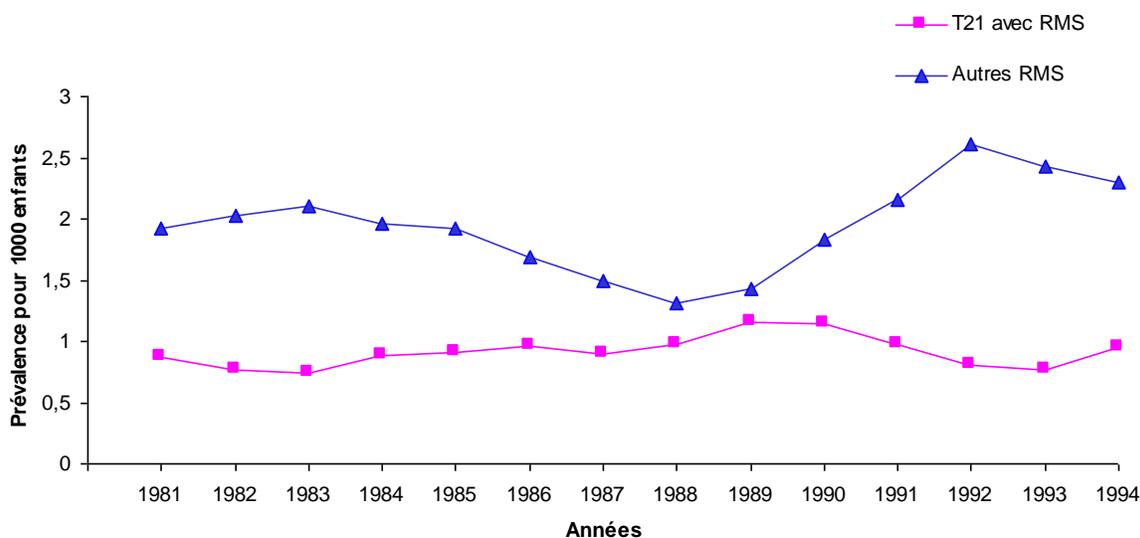


Figure 7 – Taux de prévalence pour 1000 enfants résidents (moyenne mobile sur 3 années)

Le taux de prévalence des enfants porteurs d'une trisomie 21 et d'un retard mental sévère reste stable dans le temps (p=0,59).

Tableau 12 – Caractéristiques des enfants avec RMS (en dehors des anomalies de la morphogenèse avec ou sans anomalie du caryotype) et prévalence pour 1000 enfants résidents.

	Génération 1980-1990 N = 225			Génération 1991-1995 N = 120		
	n	%	prévalence	n	%	prévalence
PN < 1500 g	8	3,6	0,05	4	3,3	0,06
PN < 2500 g *	36	22,4*	0,22	22	18,3*	0,31
Nés dans une maternité de l'Isère	135	60,0	–	78	65,0	
Association						
- à une Cerebral Palsy	94	41,8	0,58	42	35,0	0,59
- à un trouble psychiatrique	47	20,9	0,29	34	28,3	0,48**
Tableau clinique de polyhandicap	96	42,7	0,59	38	31,7**	0,53
Hospitalisation néonatale	60	26,7	0,37	28	23,3	0,39
RMS isolé	71	31,5	0,44	43	35,8	0,60
Sexe ratio (G/F)*	1,23			1,55		

* 1980-1990 : 64 valeurs manquantes
1991-1995: 10 valeurs manquantes

** p<0,05

On remarque que la proportion de RMS associé à un trouble psychiatrique est plus élevée dans la dernière période, et que le taux de prévalence des ces enfants avec trouble psychiatrique et RMS a augmenté significativement entre les 2 périodes (p=0.027).

RMS et prise en charge :

Le tableau suivant prend en compte les enfants avec déficience intellectuelle sévère sans déficience motrice ou sans déficience psychiatrique associée (règle hiérarchique).

Tableau 13 – Prise en charge des enfants de la génération 1995 ayant un RMS

Modalités de prise en charge	N=26
Milieu spécialisé sans scolarisation	-
Etablissement et scolarisé:	18 (69,2%)
- dans l'établissement	16
- en clis	2
- en école ordinaire	-
Intervention spécialisée :	7 (26,9%)
- en clis	5
- en école ordinaire	2
- non scolarisé	
Scolarisé, sans autre prise charge :	1
- en clis	-
- en école ordinaire	1
Prise en charge libérale :	-
- scolarisé en clis	
- scolarisé en école ordinaire	
- non scolarisé	
Aucune prise en charge	-

Intervention spécialisée : sessad, sessd, hôpital de jour

Etablissements : ime, imp

NB : Les enfants avec T21 et QI>50 ne sont pas comptabilisés dans ce tableau (n=2).

IV - Les déficiences sensorielles

La figure 7 montre l'évolution de la prévalence des déficiences sensorielles pour les enfants nés entre 1980 et 1995

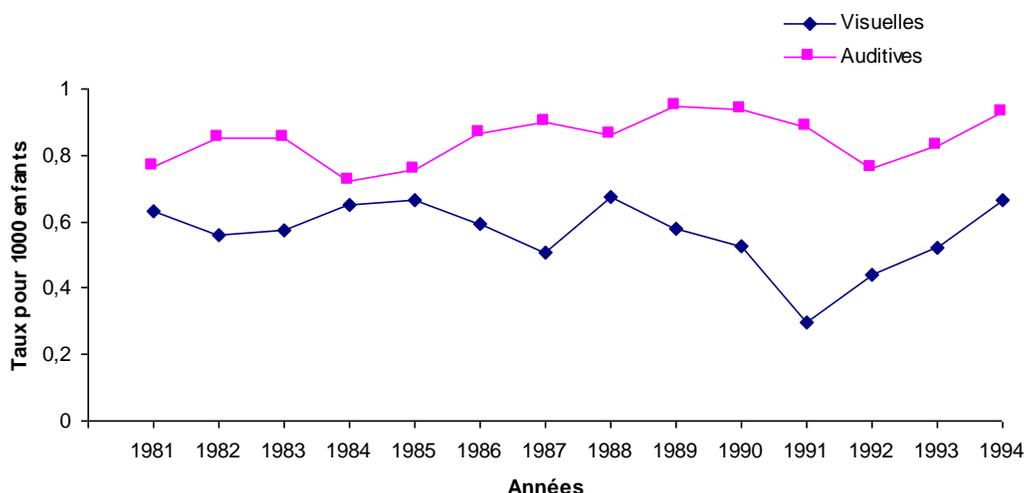


Figure 8. Evolution de la prévalence des déficiences sensorielles (moyenne mobile sur 3 années)

La prévalence des déficiences visuelles est de 0,58 pour 1000 et son évolution est restée stable dans le temps ($p=0,59$).

La prévalence des déficiences auditives est de 0,84 pour 1000. Pour les générations d'enfants nés de 1980 à 1995, il n'y a pas eu d'augmentation significative de ce taux ($p=0,31$).

Pour la génération d'enfants nés en 1995 :

Déficience auditive (n=14) :

Une surdité héréditaire (cas index dans la famille) est retrouvée dans 4 cas sur 14.

Il s'agit d'une surdité congénitale dans 7 cas.

Une anomalie de la morphogenèse est retrouvée dans un cas.

Une étiologie infectieuse est retrouvée dans un cas.

Dans un cas aucune cause n'est retrouvée

Dans 86 % des cas il s'agit d'une déficience isolée.

Déficience visuelle (n=10) :

L'étiologie reste inconnue dans 1 cas.

Une anomalie congénitale est en cause dans 5 cas.

Une infection materno-fœtale est retrouvée dans 1 cas.

Dans 1 cas, la cause est traumatique

Dans un cas il s'agit d'une séquelle de la prématurité.

Dans la moitié des cas il s'agit d'une déficience isolée.

Pour l'ensemble des déficiences sensorielles une anomalie de la morphogenèse est responsable de la déficience dans 6 cas sur 24.

Déficiences sensorielle et prise en charge :

Le tableau suivant prend en compte les enfants avec déficience sensorielle sans déficience motrice, sans déficience psychiatrique ou sans déficience intellectuelle associée.

Tableau 14 – Prise en charge des enfants de la génération 1995 ayant une déficience sensorielle

Modalités de prise en charge	N=18
Milieu spécialisé sans scolarisation	-
Etablissement et scolarisé: <ul style="list-style-type: none">- dans l'établissement- en clis- en école ordinaire	6 (33,3%) 1 3 2
Intervention spécialisée : <ul style="list-style-type: none">- en clis- en école ordinaire- non scolarisé	6 (33,3%) 5 1
Scolarisé, sans autre prise charge : <ul style="list-style-type: none">- en clis- en école ordinaire	4 (22,2%) 3 1
Prise en charge libérale : <ul style="list-style-type: none">- scolarisé en clis- scolarisé en école ordinaire- non scolarisé	2 (11,1%) 2 -
Aucune prise en charge	-

Intervention spécialisée : ssefis

Etablissements : crop, ime, cmp, erea

V - Informations complémentaires génération 1995

• Où sont nés les 137 enfants de la génération 1995 ?

L'information sur la maternité de naissance est présente dans 94% des cas. Parmi les enfants dont la maternité de naissance est connue :

- 68,2% sont nés dans une maternité de l'Isère
- 13,2% dans une maternité de la région Rhône-Alpes
- 18,6% dans une maternité hors région

• Les enfants de petit poids de naissance et la déficience neurosensorielle sévère.

Parmi les 137 enfants porteurs d'une déficience neurosensorielle sévère, 5 pesaient moins de 1500 g à la naissance, 21 pesaient moins de 2500 g.

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

35% de ces enfants sont porteurs d'une malformation congénitale (responsable ou non de leur déficience principale).

Une anomalie de la morphogénèse est responsable de la déficience sévère dans 34% des cas (n=46), dans 22 cas, il s'agit d'une anomalie de la morphogénèse à caryotype normal et dans 24 cas d'une anomalie chromosomique (dont 19 cas de Trisomie 21).

• Quelles sont les autres causes retrouvées ?

Une étiologie d'origine postnatale est retrouvée chez 7 enfants (5,1%) et se répartie de la façon suivante :

- 3 étiologies infectieuses
- 2 étiologies traumatiques
- 2 autres

Une étiologie d'autre origine est connue chez 32 enfants, en dehors des anomalies congénitales et chromosomiques (soit 23,4 %) :

- 10 maladies génétiques héréditaires soit 7,3% des cas
- 7 surdités congénitales
- 5 LMPV
- 3 infections d'origine materno-fœtale (rubéole, VIH, E. Coli)
- 2 ischémies sylviennes anténatales
- 2 prématurités (25 SA et 27 SA)
- 3 autres

Une notion de Souffrance Fœtale Aigüe avec asphyxie périnatale avec ou sans cause sous jacente est retrouvée pour 6 cas (4,4%).

* Que peut-on dire de leur prise en charge ?

3,7% ont une prise en charge uniquement libérale

5,2% n'ont aucune prise en charge

I

M

**Interruption
Médicale
de Grossesse**

G

INTERRUPTION MÉDICALE DE GROSSESSE (IMG)

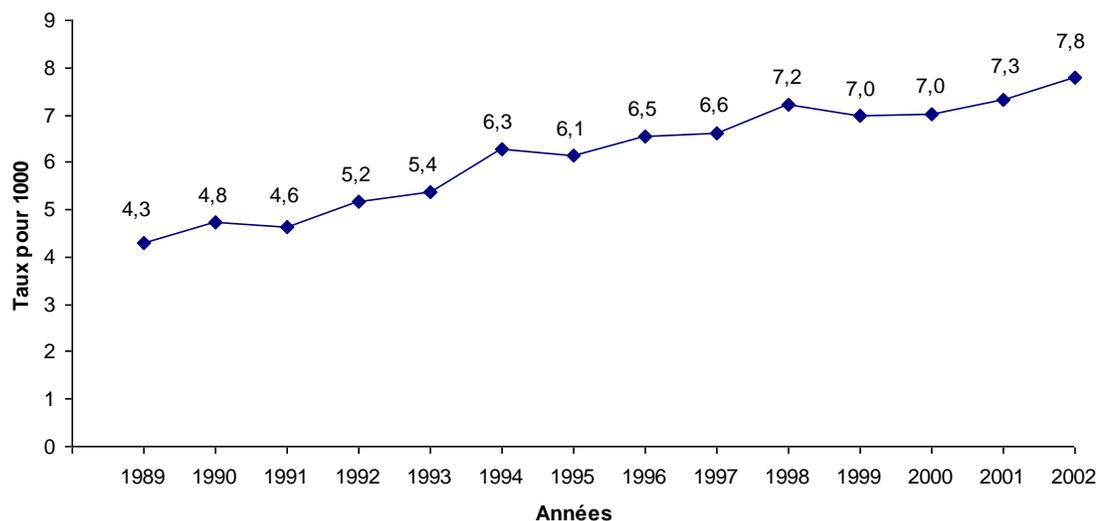
I - Taux et évolution dans le temps

114 IMG ont été réalisées en 2003 pour des femmes domiciliées en Isère. Soit un taux de 7,6 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 2003

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	15093	8,4
2003	114	14996	7,6

Pour l'année 2003, l'âge gestationnel moyen auquel la grossesse est interrompue est de 20,4 SA. 90,4 % de ces interruptions ont eu lieu avant 28 SA et 58,8% avant 22 SA. L'âge maternel moyen est de 31,9 ans.



**Figure 1 - Evolution du taux d'IMG en Isère de 1988 à 2003
(moyenne mobile sur 3 années)**

Tableau 2 – Procréation Médicalement Assistée (PMA) et IMG

	1988-1992 (n=316)	1993-1997 (n=431)	1998-2003 (n=656)	Total (n=1403)
Grossesse par PMA	4 (1,3%)	9 (2,1%)	20 (3,0 %)	33 (2,4%)
dont FIV	1 (0,3%)	4 (1,0%)	12 (1,8 %)	17 (1,2%)

Ce tableau montre que la part des grossesses connues pour être issues de PMA parmi les grossesses aboutissant à une IMG a tendance à augmenter ($p=0,2$), ce qui pourrait n'être que le reflet d'une augmentation des PMA parmi les grossesses en général.

II - IMG pour aberrations chromosomiques (n=47)

Cette indication représente **41%** des motifs d'interruption de grossesse.

Parmi elles on observe

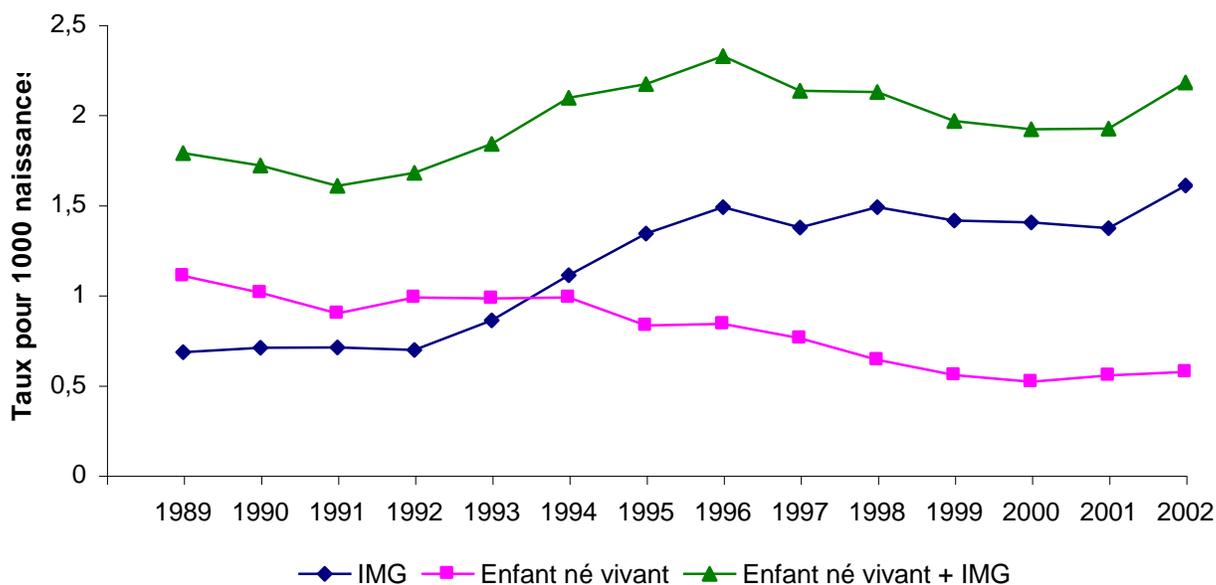
- 30 Syndromes de Down (T21)
- 11 Syndromes d'Edwards (T18)
- 6 autres (T15, triploïdie, trisomie partielle)

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

	1999 (n)	2000(n)	2001 (n)	2002 (n)	2003 (n)
Age maternel*	5	5	7	9	10
Echographie (âge mat < 38 ans)	11**	10**	7	12	14
Marqueurs sériques sans signe écho	6	1	4	0	6
Echographie et marqueurs sériques	1	2	0	1	0
Autres (cas index, convenance)	0	1	2	1	0
Total	23	19	20	23	30

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

**dont 1 faux négatif des marqueurs sériques



**Figure 2 –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 ($p=0,0004$). En 2003 cette prévalence est de $0,73 \text{ ‰}$.

Tableau 4 - IMG pour anomalies chromosomiques par période

	1989 - 1992	1993 - 1996	1997-2000	2001-2003	Total
Autosomique (T21,T18,T13)	61 (78,2%)	91 (75,8%)	123 (82,6%)	109 (81,9%)	384 (80,0%)
1) T21	43	63	83	73	262
2) T18	16	21	32	28	97
3) T13	2	7	8	8	25
Gonosomique	7 (9%)	17 (14,2%)	10 (6,7%)	4 (3,0%)	38 (7,9%)
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
Autres	10 (12,8%)	12 (10%)	16 (10,7%)	20 (15,0%)	52 (12,1%)
Total	78(100%)	120(100%)	149(100%)	133(100%)	480(100%)

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).

III - IMG en dehors des aberrations chromosomiques (n=67)

• IMG pour anomalies de la morphogenèse (n=47)

Cette indication représente 41 % des IMG.

- 29 Anomalies du SNC
- 6 Syndromes polymalformatifs
- 5 Anomalies cardio vasculaires
- 3 Anomalies de la paroi et appareil digestif
- 2 Malformations du système ostéoarticulaire
- 2 Hygroma kystique isolé

En 2003, les 29 anomalies du SNC se répartissent de la façon suivante:

- 12 Spina bifida (Q05)
- 5 Anencéphalie ou Exencéphalie ou Holoprosencéphalie (Q00.0 ou Q04.2)
- 3 Agénésie du corps calleux (Q04.0) ou Hypoplasie cérébelleuse (Q04.3)
- 3 Hydrocéphalie (Q03)
- 3 Encéphalocèle
- 3 Dilatation ventriculaire sévère sans anomalie parenchymateuse clairement identifiée

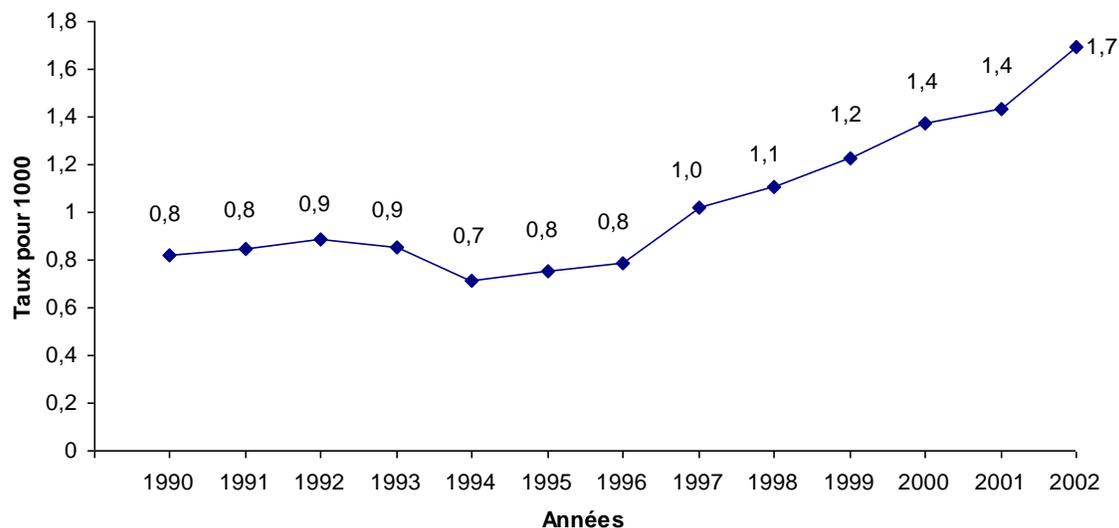


Figure 3 - Evolution du taux d'IMG pour anomalies du SNC de 1989 à 2003 (moyenne mobile sur 3 années)

Depuis 1989, on observe une augmentation importante des interruptions de grossesse pour anomalie du SNC ($p < 10^{-3}$).

• IMG pour autres causes fœtales (n=14)

Cette indication représente **12,3%** des IMG.

Ces causes sont les suivantes :

- maladies génétiques héréditaires (syndrome de Lowe, mucoviscidose, amyotrophie spinale, ostéogénèse imparfaite, déficit en carnitine palmityl transférase) (n=6)
- causes annexielles (n=4) dont 1 liée à des séquelles d'amniocentèse.
- anasarque foeto-placentaire (n=2)
- infection à Cytomégalovirus (n=1)
- hématome rétroplacentaire (n=1)

Tableau 5 - Répartition des autres causes fœtales

	1989 -1992	1993 -1996	1997-2000	2001-2003	Total
Annexielle (RPM et/ou oligoamnios)	6(14,6%)	10(17,9%)	28(42,4%)	28* (47,5%)	72 (32,4%)
Environnementale ou toxique	13(31,7%)	16(28,6%)	12(18,2%)	3 (5,1%)	44 (19,8%)
Anomalie génétique	6(14,6%)	12(21,4%)	16(24,2%)	20 (33,2%)	54 (24,3%)
Infection materno-foetale	15(36,6%)	10(17,9%)	7(10,6%)	3 (5,1%)	37 (16,7%)
Anasarque foeto-placentaire	1(2,5%)	8(14,2%)	3(4,6%)	5 (8,5%)	17 (7,7%)
Total	41 (100%)	56 (100%)	66 (100%)	59 (100%)	222 (100%)

* parmi les causes annexielles, 3 étaient liées à des séquelles d'amniocentèse.

Sur la période 2001-2003, la pathologie annexielle reste la première cause d'interruption. La diminution des IMG pour cause infectieuse se confirme, ainsi que celles liées à la prise de roaccutane.

• 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, 4 cas sont liés à une pathologie maternelle grave (toxémie, tumeur maligne, hémopathie) et 2 cas sont liés à des troubles psychosociaux. 5 de ces grossesses ont été interrompues avant 22 SA.

IV - Autres caractéristiques

• Evolution dans le temps des motifs d'interruption de grossesse

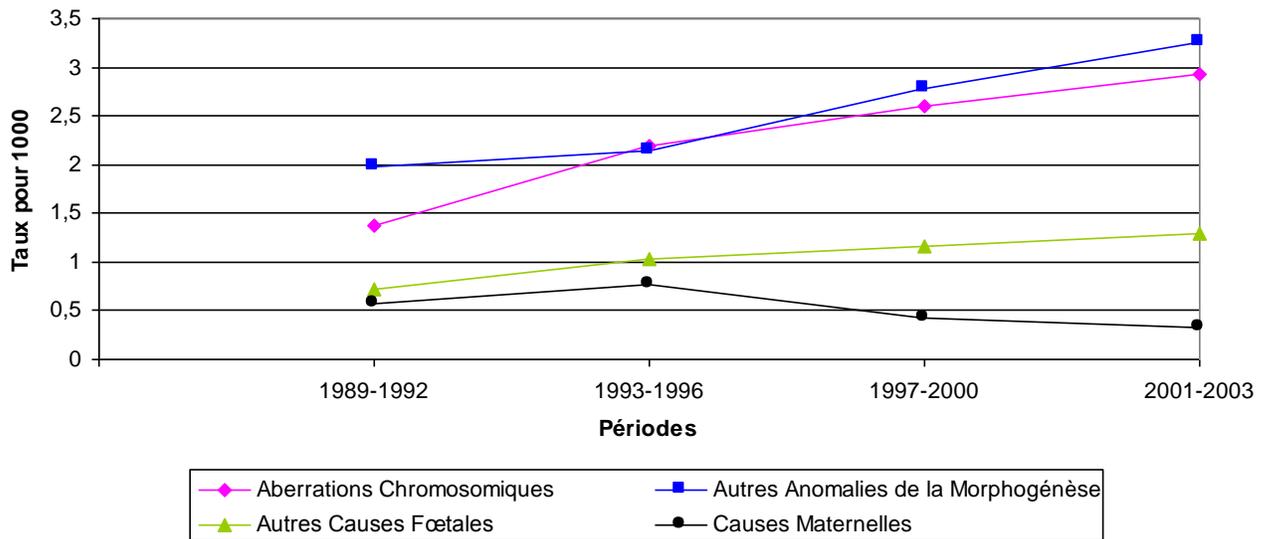


Figure 4 – Evolution dans le temps de la prévalence des motifs d'IMG

Le taux d'IMG pour aberrations chromosomiques a presque doublé : en effet ce taux est passé de 1,7 en 1989 à 3,1 en 2003 ($p < 10^{-3}$). De même le taux d'IMG pour anomalies de la morphogénèse est passé de 1,8 en 1989 à 3,1 en 2003 ($p < 10^{-3}$). Depuis 1989, on a assisté à une diminution significative des IMG pour causes maternelles ($p = 0,04$). Par contre l'augmentation du taux d'IMG pour autres causes fœtales n'est pas significative ($p = 0,08$).

• Age maternel

Tableau 6 – IMG et distribution par classe des âges maternels

	< 30 ans N (%)	[30-37] ans N (%)	> 37 ans N (%)	Total N (%)
1988-1990	87 (49,7%)	48 (27,4%)	40 (22,9%)	175 (100%)
1991-1993	106 (50,5%)	72 (34,3%)	32 (15,2%)	210 (100%)
1994-1996	109 (43,3 %)	93 (36,9%)	50 (19,8%)	252 (100%)
1997-1999	126 (41,6%)	121 (39 ,9%)	56 (18,5%)	303 (100%)
2000-2002	122 (36,9%)	154 (46,5%)	55 (16,6%)	331 (100%)
2003	40 (35,1%)	49 (42,9 %)	25 (22,0%)	114 (100 %)
Total	590 (42,6%)	537 (38,8%)	258 (18,6%)	1385 (100%)*

*18 données manquantes pour l'âge maternel.

La distribution de l'âge maternel a varié entre la période 1988-1990 et l'année 2003 ($p=0.003$). On observe une diminution de la proportion des femmes de moins de 30 ans, celle-ci est passée de 49,7 % pour la période 1988-1990 à 35,1 % pour l'année 2003. En parallèle on observe une augmentation de la tranche d'âge 30-37 ans qui est passé de 27.4 % pour la période 1988-1990 à 42,9 % pour l'année 2003.

Tableau 7 – Naissances vivantes et distribution par classe et par année des âges maternels (données PMI Isère)

	< 30 ans N (%)	[30-37] ans N (%)	> 37 ans N (%)	Total N (%)
1992	7472 (63,5%)	3773 (32%)	526 (4,5%)	11771 (100%)
1998	7193 (54,6%)	5319 (40,3%)	675 (5,1%)	13187(100%)
2002	7217 (50,7%)	6173 (43,4%)	838 (5,9%)	14228 (100%)*

*6 inconnus

Comme pour les données du RHEOP, on observe une variation de la distribution de l'âge maternel entre 1992 et 2002 ($p<10^{-3}$). En effet, le taux des femmes de 30-37 ans est passé de 32% en 1992 à 43,4 % en 2002. La proportion de femmes de plus de 37 ans concernées par une IMG (22,0%) est presque 4 fois plus élevée que chez les femmes dont l'issue de la grossesse est un enfant né vivant (5,9%).

Le taux d'IMG pour anomalies de la morphogénèse (avec ou non un caryotype normal) continue d'augmenter. Par contre la diminution d'IMG pour causes infectieuses et toxiques (ex : roaccutane) se confirme. La proportion de femmes de plus de 37 ans concernée par une IMG est presque 4 fois plus élevée que chez les femmes dont l'issue de la grossesse est un enfant né vivant.

**M
O
R
T
I
N
A
T
A
L
I
T
É**

Mortinatalité

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 2003, le RHEOP a enregistré 107 cas de mortinatalité. Dans les précédents rapports le taux de mortinatalité ne comprenait pas les IMG de 22 à 27 SA, seules les IMG \geq 28 SA étaient incluses. Jusqu'en 2001, seules les IMG \geq 28 SA faisaient partie de la définition officielle de la mortinatalité en France. La Circulaire n°2001-576 du 30 novembre 2001 a modifié la définition officielle de la mortinatalité en abaissant 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 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	15093	3,51	4,31	7,49
2003	107	36	11	14996	4,00	4,73	7,13
Total	1581	430	212	228062	4,12	5,05	6,93

Pour la suite, l'analyse de la mortinatalité sera basée uniquement sur les 60 cas hors IMG
Le taux de mortinatalité reste stable dans le temps (p=0,19).

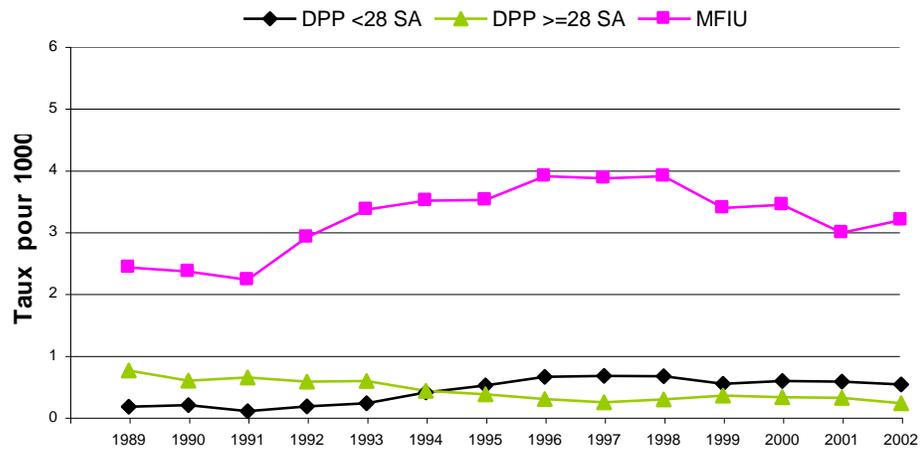


Figure 1 - Evolution du taux de mortalité hors IMG (moyenne mobile sur 3 années)

Le taux de prévalence des décès per-partum (DPP) reste stable dans le temps ($p=0,54$) mais avec une diminution des DPP ≥ 28 ($p < 10^{-3}$) SA et une augmentation des DPP < 28 SA ($p < 10^{-3}$).

II - Composantes de la mortalité et caractéristiques observées

Tableau 2 - Répartition MFIU et DPP par âge gestationnel et par période

	1992-1995	1996-1999	2000-2003	Total
MFIU 22-27 SA	56 (25%)	65 (24%)	66 (28%)	187 (25%)
MFIU ≥ 28 SA	125 (55%)	153 (57%)	123 (52%)	401 (55%)
DPP 22-27 SA	18 (8%)	36 (13%)	30 (13%)	84 (12%)
DPP ≥ 28 SA	29 (13%)	16 (6%)	16 (7%)	61 (8%)
Total	228** (100%)	270 (100%)	235 (100%)	733 (100%)

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

Les différentes causes de mortinatalité

• Décès de [22 SA - 27 SA] (n=26)

Ces décès se répartissent en :

- 22 MFIU
- 4 DPP

Parmi ces 26 cas de mortinatalité, il s'agissait dans 8 cas d'une grossesse gémellaire. Un examen autopsique du fœtus ou du placenta a été réalisé dans 22 cas sur 26 (85 %).

• Décès ≥ 28 SA (n=34)

Les 34 cas de décès ≥ 28 SA enregistrés en 2003 se répartissent de la façon suivante :

- 32 MFIU
- 2 DPP

Parmi ces 34 cas de mortinatalité, pour 3 cas il s'agissait d'une grossesse gémellaire. 1 fois, il s'agissait d'une grossesse induite.

Un examen autopsique du fœtus ou du placenta a été réalisé dans 78% des cas pour les MFIU.

**Tableau 3 - Répartition des causes de mortinatalité
Données 2003 en Isère.**

Pathologie des annexes	26 (43,3 %)
Cordon	8
Anomalie placentaire	7
Rupture prématurée des membranes ou oligoamnios sévère	7
Pathologie de la quantité du LA ou hydramnios	4
Pathologie maternelle	14 (23,3 %)
Hématome rétro-placentaire / Décollement Prématuré du placenta	7
Protéinurie gestationnelle	1
Béance du col	1
Malformation ou tumeur de l'utérus ou rupture utérine	1
Diabète	2
Autres	2
Cause infectieuse	6 (10,0 %)
Anomalie fœtale constitutionnelle	3 (5,0 %)
Autres causes	4 (6,7%)
Syndrome transfuseur transfusé	2
Accouchement prématuré	1
RCIU	1
Inconnue	7 (11,7 %)
Total	60

Les causes les plus fréquentes de mortinatalité sont les pathologies annexielles. On remarque que les infections sont impliquées une fois sur 10 (cf tableau 3) .

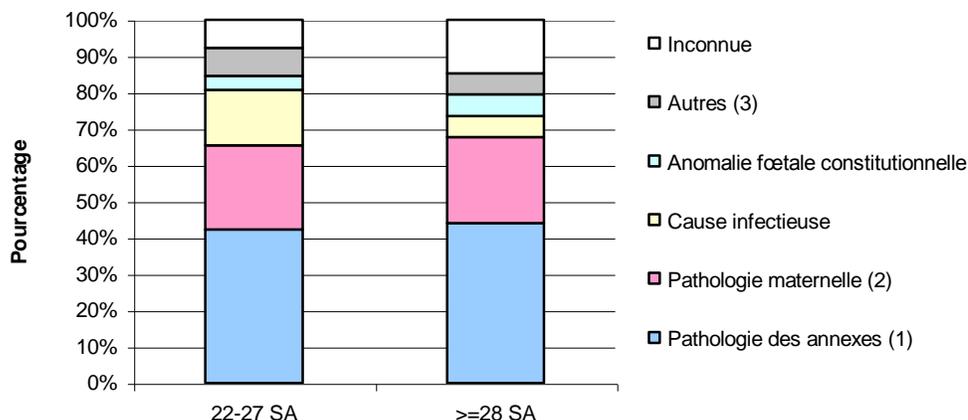


Figure 2 – Causes de Mortinatalité par AG (2003)

- (1) Pathologie des annexes : Cordon
Anomalie placentaire
Rupture prématurée des membranes ou oligoamnios sévère
Pathologie de la quantité du LA ou hydramnios
- (2) Pathologie maternelle : Hématome rétro-placentaire / Décollement Prématuré du placenta
Protéinurie gestationnelle
Béance du col
Malformation ou tumeur de l'utérus ou rupture utérine
Diabète
Autres
- (3) Autres : Syndrome transfuseur transfusé
Accouchement prématuré sai
RCIU

Age maternel et mortinatalité

Tableau 4 – Distribution par classe et par année des âges maternels

	< 30 ans N (%)	[30-37] ans N (%)	> 37 ans N (%)	Total N (%)
1988-1990	76 (52,4%)	56 (38,6%)	13 (9,0%)	145 (100%)
1991-1993	101 (61,6%)	47 (28,7%)	16 (9,7%)	164 (100%)
1994-1996	98 (53,8%)	68 (37,4%)	16 (8,8%)	182 (100%)
1997-1999	106 (51,7%)	87 (42,4%)	12 (5,9%)	205 (100%)
2000-2002	76 (43,7%)	78 (44,8%)	20 (11,5%)	174 (100%)
2003	32 (53,3%)	23 (38,3%)	5 (8,4%)	60 (100%)
Total	489 (52,6%)	359 (38,6%)	82 (8,8%)	930 (100%)*

*9 données manquantes pour l'âge maternel.

La distribution de l'âge maternel n'a pas varié entre la période 1988-1990 et l'année 2003 ($p=0,11$).

Après exclusion des IMG, le taux de mortinatalité est resté stable dans le temps.

Le taux de DPP<28 SA a tendance à augmenter.

Un cas de mortinatalité sur 12 survient chez une mère de plus de 37 ans. Une fois sur 9 la cause demeure inconnue, mais cette part a tendance à diminuer.

**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.

Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, dépistage et prise en charge.

Expertise Collective INSERM, rapport juin 2004. Pages 220-224, handicaps de l'enfant d'origine périnatale : aspects épidémiologiques.

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 (Isère).

Risques et Qualité en Milieu de Soins – Revue, décembre 2004, N°4 : 55

Guillem P, Cans C.

Trends and perinatal factors in pervasive developmental disorders, data from a morbidity register (soumis à J Autism Dev Disord).

Guillem P, Jouk PS, Cans C, Robert E, Aymé S.

Epidémiologie des déficiences sévères de l'enfant et maladies rares. (en cours)

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).

▣ *Dans le cadre du Réseau Européen*

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, 2004, 18, 214-220.

Cans C, Surman G, McManus V, Coghlan D, Hensey O, Johnson A.

Cerebral palsy registries.

Semin Pediatr Neurol. 2004;11:18-23.

Topp M, Huusom LD, Laghoff-Roos J, Delhumeau C, Hutton JL, Dolk H. SCPE Collaborative Group.

Multiple birth and cerebral palsy in Europe: a multicenter study.

Acta Obstet Gynecol Scand . 2004 ;83:548-53.

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 (Archives of Disease in Childhood accepté).

Communications Orales

Autisme : identifier les facteurs de risque

P. Guillem, F. Devillard.

Forum Santé Grenoble, 17^{ème} année, 8 janvier 2004.

La dilacération interne du myomètre (ou hémorragie du post-partum de Hayashi)

C. Racinet

XXIIèmes Journées de Gynécologie et Obstétrique, Nice, 10-12 juin 2004.

Protocole d'une recherche sur l'autisme de l'enfant en cytogénétique

F. Devillard, P. Guillem

Journées de l'Association des Techniciens en Cytogénétique, Versailles, septembre 2004.

Epidémiologie de l'Autisme

P. Guillem

Congrès Alpes Psychiatrie Actualités, Grenoble, septembre 2004.

Statut du co-jumeau et handicap de l'enfant.

P. Guillem, A. Leroy, C. Cans, C. Racinet

XXXIVèmes Journées de la Société Française de Médecine Périnatale, Dijon, 27-29 octobre 2004.

Paralysie brachiale du nouveau-né : faute ou aléa ?

C. Racinet, C. Segin

XXXIVèmes Journées de la Société Française de Médecine Périnatale, Dijon, 27-29 octobre 2004.

Handicap : Apport de l'épidémiologie

P. Guillem, P.S. Jouk

Réunion Pédiatrique de la Région Rhône-Alpes, Grenoble, 27 novembre 2004.

Présentation du RHEOP

C. Racinet

Journée des Réseaux Périnataux de la Région Rhône-Alpes, Chambéry, novembre 2004.

Epidemiological perspective in CP classification.

C. Cans

Definition and Classification of Cerebral Palsy Workshop – Washington juillet 2004.

Définition et classification des CP

C. Cans

Intervention à l'Escale – Hôpitaux Lyon Sud novembre 2004.

Epidémiologie de la paralysie cérébrale.

C. Cans

Journées du CDI – Vichy décembre 2004.

Autres Travaux

Etude collaborative sur l'autisme de l'enfant : recherche des facteurs de risque organique.

A. Poncet

IUT Statistiques, Grenoble juin 2004

Etude des facteurs de risque environnementaux de l'autisme infantile

L. Dumoulin

Mémoire de maîtrise de Sciences et Techniques de Santé Publique, Institut de Santé Publique, d'Epidémiologie et de Développement, Université Victor Segalen, Bordeaux, septembre 2004.

Collaborations

- Recherche collaborative sur les facteurs de risque de l'autisme de l'enfant (INSERM U513 CADIPA).
- Coordination du réseau sur la CP, SCPE2 «Surveillance of Cerebral Palsy in Europe 2: support for research and training activities
- Participation prévue à EURO-PERISTAT (2005-2007)
- Participation à l'étude européenne SPARCLE (Study of PARTICipation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe)
- Enquête HID sur le handicap de l'enfant, et projet de travail sur les déficiences sensorielles avec le registre de Oxford, en partenariat avec M. Kaminski de l'INSERM U 149
- Participation à la plaquette Périnatalité de la PMI
- Participation à l'Expertise Collective INSERM sur le handicap d'origine périnatale
- Participation à la conférence de consensus sur CMV et grossesse
- Participation au groupe de travail sur la surveillance des maladies rares
- Participation à l'élaboration du schéma départemental sur le handicap
- Projet d'extension du RHEOP à la Savoie et Haute-Savoie

A

N

N

E

X

E

S

Liste des abréviations utilisées

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

Sources de Données

I - Sources pour l'enregistrement des handicaps durant la 8^e année de vie

* CDES Isère

* Services de Pédiatrie

- CHU Grenoble
- CHG Vienne
- CHG Voiron
- CHG Romans

* Services Spécialisés

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

* Secteurs de Psychiatrie Infanto Juvénile

- Unité de psychologie médicale infantile CHU Grenoble – 38I01
- Centre de guidance Hôpital Sud Echirolles – 38I01
- Hôpital de jour rue Thiers Grenoble – 38I02
- Hôpital de jour Fontaine – 38I02
- Hôpital de jour Perreau Grenoble – 38I02
- Hôpital de Jour Echirolles – 38I03
- CMP – Cattp Les villas Saint Egrève – 38I04
- Unité de Psychiatrie Infanto-Juvénile - CH St Laurent du Pont – 38I05
- Hôpital de jour Coublevie – 38I05
- Hôpital de jour La Tour du Pin – 38I05
- CMP et Hôpital de jour Bourgoin – 38I06
- Internat Séquentiel et Hôpital de jour CH Vienne – 38I07

* **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 Lyon**
- Centre Hospitalier **Lyon Sud**
- Hôpital St Joseph – St Luc
- Polyclinique Pasteur – Villeurbanne

*** 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.
- Laboratoire d'Anatomo-Pathologie : Dr. Perrot

III - Sources pour l'enregistrement précoce des handicaps

Elles sont les mêmes que celles de l'enregistrement durant la 8^e 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*

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