



Rapport Annuel 2005

**23, avenue Albert 1er de Belgique
38000 Grenoble**

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

E D I T O R I A L

Bonne nouvelle en cette année 2005, la 14^{ème} année du RHEOP ! La Savoie et la Haute-Savoie intègrent le RHEOP. Et d'un coup, avec 14000 naissances supplémentaires (5000 en Savoie et 9000 en Haute-Savoie), le registre double sa capacité. Ce sont les 30000 naissances annuelles de « l'Arc alpin » qui constitueront désormais la base des études épidémiologiques permettant une meilleure connaissance et peut-être la prévention des handicaps graves de l'enfant. Le RHEOP sera probablement le registre le plus complet dans ce domaine en France.

Ce qui était jusqu'alors et depuis de nombreuses années un rêve, au mieux un vœu pieu, est devenu réalité par le vouloir des Conseils Généraux des deux départements savoyards. En 2003, le CDCPH (Comité Consultatif Départemental des Personnes Handicapées) se mettait en place en Savoie comme dans les autres départements français. Le CDCPH avait donc sollicité les professionnels du département, leur demandant une réflexion sur tous les problèmes posés par le handicap chacun dans son domaine : intégration, accessibilité, droit au travail, scolarité, besoins institutionnels, vieillissement, etc...Des commissions furent constituées, chacune se mettant au travail... Il en manquait pourtant une. On avait oublié la prévention ! C'est curieux qu'on oublie toujours la prévention en France. C'est quelque chose qui entre mal dans notre culture...Heureusement, l'oubli fut réparé. La commission « jeunes enfants et prévention » fut constituée. Et nous voulons remercier tous ceux qui avec nous y ont travaillé.

Nous avons été entendus lorsque nous avons dit que toute démarche de prévention passe au préalable par l'étape de la connaissance : connaissance précise des différentes catégories de handicaps dans une population donnée, connaissance de l'évolution des incidences dans le temps, connaissance des étiologies supposées des différentes pathologies pourvoyeuses de handicap, connaissance enfin des circonstances de la naissance. Ces préoccupations recouvrent les missions du RHEOP de l'Isère depuis 14 ans. Il ne fut pas difficile de trouver un accord sur un principe d'adhésion. Et l'évidence est vite apparue que le projet devait concerner les deux départements savoyards. En ce domaine, la Savoie et la Haute-Savoie avaient déjà de bonnes habitudes de coopération : d'une part à travers le « réseau de périnatalité » qui regroupe toutes les maternités et services de néonatalogie des deux Savoies ; d'autre part à travers les deux Conseils Généraux soucieux de promouvoir ensemble des projets d'intérêt commun.

Deux conventions furent signées en juin 2005 entre le RHEOP et les deux départements de Savoie. Elles précisent les engagements de chaque partie et les conditions de financement des Départements au prorata de leur population. Un médecin pédiatre enquêteur (Annie BREANT) et une secrétaire (Magalie NEUVENS) ont été recrutés et ont commencé leur travail sur le territoire des deux Savoies depuis le 1^o octobre 2005. Les données épidémiologiques et statistiques globales continueront d'être traitées et centralisées à Grenoble, afin de publier dès 2006 les résultats d'un enregistrement portant sur tout l'Arc alpin, ses 2.030.000 habitants et ses 30.000 naissances. Mais naturellement, les conventions prévoient que chaque département puisse extraire les données correspondant à sa propre population, afin que chacun puisse orienter en toute connaissance de cause sa politique départementale de prise en charge et d'accueil des personnes handicapées.

En effet, n'oublions jamais que la raison d'être et le but d'un registre médical ne sont pas de colliger scrupuleusement des données chiffrées élaborées avec l'âme d'un collectionneur ou d'un entomologiste. L'ambition et l'honneur de ceux qui animent le registre sont d'une autre nature : il faut améliorer sans cesse nos pratiques obstétricales et néonatales ; il faut prévenir tant que faire se peut toutes les situations génératrices de handicaps possibles ; il faut enfin prévoir pour ceux qui malgré tout vivront avec un handicap des conditions d'accueil dignes d'une vie d'enfant.

Dans chaque département des « maisons du handicap » vont s'ouvrir. Elles sont prévues par l'application de la loi du 11 février 2005 dite loi « de l'égalité des droits et des chances ». Si chacun veut réellement que cette loi atteigne les objectifs qu'elle se fixe, il appartient à tous ceux qui en ont le pouvoir, et aussi à cet outil qu'est le RHEOP, d'en éclairer les orientations et les décisions. Un outil formidable existe pour cela. Nous sommes fiers aujourd'hui d'y prendre notre place et nous remercions ceux qui nous ont fait confiance. Nous travaillerons dans ce sens en espérant ne pas démeriter.

Docteur Michel Bovier-Lapierre
Docteur Christine Gomès
Docteur Agnès Lacassie-Dechosal

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, Anatomico-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'Information et d'Informatique 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, le Conseil Général de la Savoie, le Conseil Général de la Haute-Savoie, l'INVS et l'INSERM qui assurent le financement du RHEOP

Membres de Droit

- Les présidents du Conseil de l'Ordre de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leur représentant
- Les présidents des Conseils Généraux de l'Isère, la Savoie, la Haute-Savoie ou leur représentant
- Le Président du Conseil Régional ou son représentant
- Les Préfets de l'Isère, de la Savoie et la Haute-Savoie ou leur représentant
- Le Doyen de la Faculté de Médecine de Grenoble ou son représentant
- L'Inspecteur d'Académie des trois départements ou son représentant
- Un représentant des Caisses Primaires d'Assurance Maladie des trois départements
- Le Directeur Général du Centre Hospitalier Régional Universitaire de Grenoble ou son représentant
- Le Directeur Général du Centre Hospitalier de Chambéry ou son représentant
- Le Directeur Général du Centre Hospitalier d'Annecy ou son représentant
- Un représentant de l'Office Départemental pour les Personnes Handicapées de l'Isère
- Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Savoie
- Un représentant de la structure regroupant les associations de Personnes Handicapées de la Haute-Savoie
- Le président du réseau périnatal en Isère ou son représentant
- Le président du réseau périnatal des deux Savoies ou son représentant
- Un représentant du réseau périnatal Aurore

Membres Elus

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

Vice Président représentant l'Isère : Dr. Benbassa (Gynécologue-Obstétricien Clinique Belledonne Grenoble)

Vice Président représentant la Savoie : Dr. Bovier Lapière (Pédiatre)

1^{er} Vice Président : Pr. Racinet (Gynécologue-Obstétricien)

Vice Président représentant la Haute-Savoie : Dr. Arnould (Gynécologue-Obstétricien)

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

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

Autres Membres du bureau : Dr. Althuser (Médecin Echographiste), Pr. Debillon (Néonatalogue), Dr. Fauconnier (SIIM, CHU Grenoble), Dr. Guillon (Pédiatre), Dr. Peresse (Gynécologue-Obstétricien)

Autre Membre du Conseil d'Administration : Dr. Richard (AFIPAEIM)

Equipe du RHEOP

Médecin épidémiologiste, directrice : P. Guillem

Secrétaire comptable : C. Ambrico

Médecin enquêteur Isère : G. Maestri

Statisticienne : C. Tronc

Médecin pédiatre, enquêteur des 2 Savoies : A. Bréant

Secrétaire des 2 Savoies : M. Neuvens

Sommaire

Editorial

Remerciements

Organigramme du registre

Sommaire

Pages

I - Fonctionnement du registre **1-3**

*II - Les enfants porteurs d'une déficience neuro-sensorielle sévère
durant leur 8^{ème} année de vie*

Les enfants de la génération 1996 **4-22**

- I - Les déficiences motrices
- II - Les troubles psychiques sévères
- III - Les déficiences intellectuelles sévères
- IV - Les déficiences sensorielles
- V - Les informations complémentaires génération 1996
- VI - Caractéristiques et évolution de la prise en charge

III - Observatoire Périnatal

Les interruptions médicales de grossesse (IMG) **23-30**

- I - Taux et évolution dans le temps
- II - IMG pour aberrations chromosomiques
- III - IMG en dehors des aberrations chromosomiques

Mortinatalité **31-34**

- I - Taux de mortinatalité
- II - Composantes de la mortinatalité et caractéristiques observées

IV - Publications, Communications Orales, Travaux, Collaborations, Projets

V - Annexes

**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 2004, sont présentés :

- l'analyse des déficiences sévères de l'enfant pour la génération 1996.
- Le travail réalisé au sein de l'Observatoire Périnatal pour l'année 2004.



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 2004, 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 psychique → déf. mentale → déf. sensorielle

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 étudiées | Critères de sévérité pour ces déficiences |
|---|---|
| <p>I - Déficience motrice</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>II - Trouble psychique</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>III - Déficience mentale</p> <p>Trisomie 21 Déficience mentale grave Polyhandicapés</p> | <p>Trisomie 21 : tous QI < 50 ou retard mental moyen, grave ou profond</p> |
| <p>IV - Déficience sensorielle</p> <p>Déficience auditive Déficience visuelle</p> | <p>Perte auditive bilatérale > 70 decibels avant correction Acuité visuelle du meilleur oeil < 3/10 après correction</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).

**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 1996

138 enfants nés en 1996, et résidant dans le département de l'Isère en 2004, sont porteurs d'au moins une déficience neurosensorielle sévère, soit un taux de prévalence de 9,7 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 ($p < 10^{-3}$), même si depuis la génération 1992 il semble que le taux soit plutôt stable.

Tableau 1 - Enfants porteurs d'une déficience neurosensorielle* sévère nés entre 1980 et 1996

| 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 résidents |
|--------------------|---|---|--|
| 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 |
| 1996 | 14296 | 138 | 9,7 |
| Total | 246823 | 2011 | 8,1 [7,8-8,5] |

* Sous ce terme on regroupe les enfants avec déficiences motrices, intellectuelles, sensorielles et troubles psychiques sévères tels que définis par les critères d'inclusion en page 3.

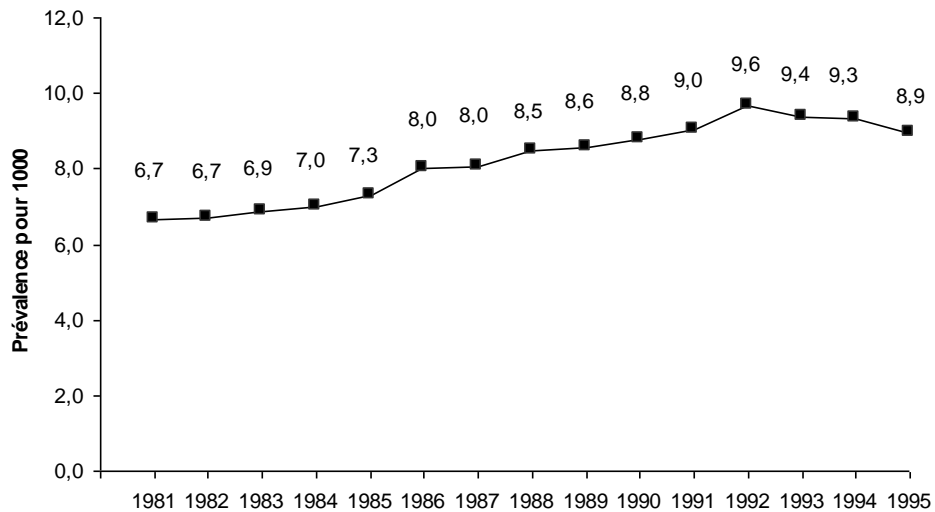


Figure 1 - Evolution de la prévalence des enfants porteurs d'une déficience neuro-sensorielle sévère nés entre 1980 et 1996 (moyenne mobile sur 3 années)

Tableau 2 - Distribution et prévalence des déficiences neurosensorielles sévères

| | Génération 1996 | | | Génération 1980 à 1995 | | |
|---------------------------------------|-----------------|----------------|--------------|------------------------|----------------|--------------|
| | N | Distribution % | Prévalence ‰ | N | Distribution % | Prévalence ‰ |
| Déficiences motrices | 39 | 23,8 | 2,7 | 756 | 30,1 | 3,3 |
| dont CP | 26 | 15,9 | 1,8 | 485 | 19,3 | 2,1 |
| Retards mentaux sévères | 52 | 31,7 | 3,6 | 667 | 26,5 | 2,9 |
| Trbles psychiques.sévères | 57 | 34,8 | 4,0 | 535 | 21,3 | 2,3 |
| dont autisme | 21 | 12,8 | 1,5 | 143 | 5,7 | 0,6 |
| Défic. sensorielles sévères | 15 | 9,1 | 1,0 | 329 | 13,1 | 1,4 |
| dont auditives | 7 | 4,2 | 0,5 | 195 | 7,8 | 0,8 |
| dont visuelles | 8 | 4,9 | 0,5 | 134 | 5,3 | 0,6 |
| Total (déficiences) | 163 | | | 2287 | | |
| Nbre de défic. sév. par enfant | 1,2 | | | 1,2 | | |
| Nbre de sources par enfant | 1,9 | | | 1,8 | | |
| Sexe ratio (G/F) | 2,1 | | | 1,5 | | |

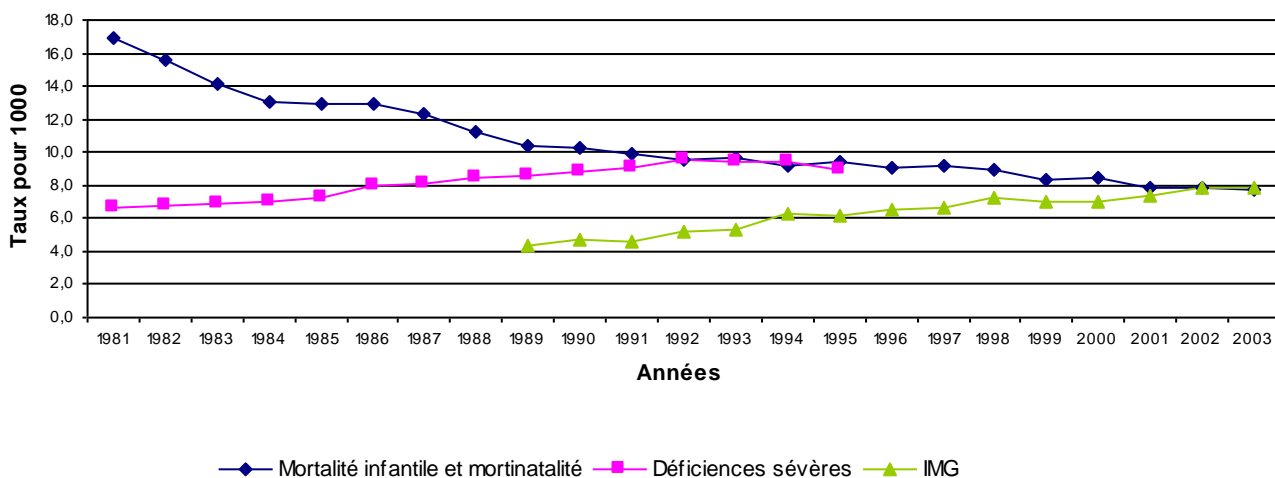


Figure 2. Evolution des indicateurs de mortalité et de morbidité en Isère (moyenne mobile sur 3 années)

Pour la courbe de « Mortalité infantile et mortinatalité » avant 1988, nous avons utilisé les chiffres INSEE pour la mortinatalité. Après 1988, la mortinatalité a été calculée avec les chiffres du RHEOP en enlevant les IMG à partir de 22 SA.

Pour l'instant on n'observe pas de diminution du taux de prévalence des enfants porteurs de déficiences sévères. Cependant, on note un aspect en plateau de la courbe à partir de la génération 1992.

I - Les déficiences motrices

La figure 3 montre l'évolution de la prévalence des déficiences motrices pour les enfants nés entre 1980 et 1996

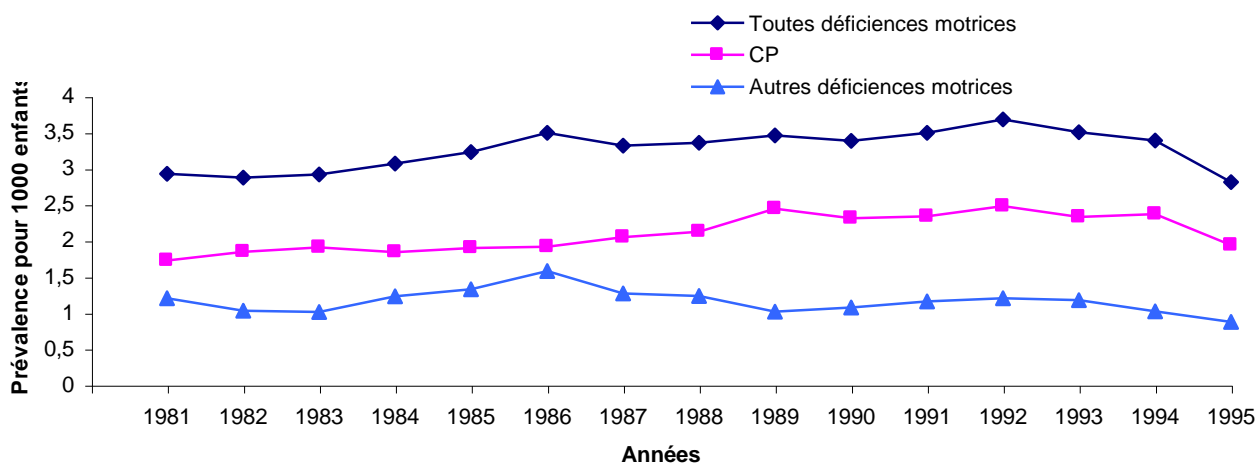


Figure 3 – Taux de prévalence des déficiences motrices (moyenne mobile sur 3 années)

Pour la génération d'enfants nés en 1996 et résidant en Isère dans leur 8^{ème} année de vie, le taux de prévalence des enfants porteurs de CP est de 1,8 pour 1000. Le taux des autres déficiences motrices est stable dans le temps ($p=0,33$).

Tableau 3 – Taux de prévalence de la CP et du polyhandicap par période

| | 1981-1985 | 1986-1990 | 1991-1995 | 1996 |
|--|---------------|---------------|---------------|---------------|
| CP (N) | 133 | 163 | 164 | 26 |
| CP prévalence (taux pour 1000) | 1,81 | 2,25 | 2,87 | 1,82 |
| IC 95% | [1,51 – 2,25] | [1,92 – 2,62] | [2,45 – 3,35] | [1,12 – 2,66] |
| Polyhandicap (N) | 60 | 56 | 51 | 8 |
| Prévalence du Polyhandicap (taux pour 1000) | 0,82 | 0,77 | 0,89 | 0,56 |
| IC 95% | [0,62 – 1,05] | [0,58 – 1,00] | [0,67 – 1,17] | [0,24 – 1,10] |

On observe une tendance à la diminution des enfants porteurs de CP et de polyhandicap pour la génération 1996. Cette tendance nécessite d'être confirmée par l'étude des générations à venir.

Tableau 4 – Répartition par période des indicateurs périnatals des enfants porteurs d'une CP

| | 1981-1985 N=133 | 1986-1990 N=163 | 1991-1995 N=164 | 1996 N=26 | Total N=486 |
|----------------------|--------------------|--------------------|--------------------|--------------|-------------------|
| < 1500 g | 14 (10,5%) | 18 (11,0%) | 25 (15,2%) | 6 (23,1%) | 63 (12,9%) |
| [1500-2499] g | 23 (17,3%) | 32 (19,6%) | 35 (21,3%) | 4 (15,4%) | 94 (19,3%) |
| < 32 SA | 14 (10,5%) | 27 (16,6%) | 32 (19,5%) | 6 (23,1%) | 79 (16,3%) |
| [32-36] SA | 9 (6,8%) | 21 (12,9%) | 19 (11,6%) | 6 (23,1%) | 55 (11,3%) |

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

En 1996, le PN chez les enfants CP est connu dans 96 % des cas.

On observe une tendance à l'augmentation de la proportion des enfants CP de PN < 1500 g dans le temps et de celle des enfants nés avec un AG<32 SA, qui est passée de 10,5% à 23,1%, mais ces variations ne sont pas significatives (respectivement p=0,38 et p=0,10).

Pour la génération 1996, 26 enfants sont porteurs d'une CP et le sexe ratio (G/F) est égal à 1,17.

46% des enfants CP sont des enfants prématurés (< 37 SA) et la moitié d'entre eux sont très prématurés (< 32 SA)

Parmi ces 26 enfants CP, pour 6 d'entre eux l'origine de la CP était postnéonatale. 70 % des enfants atteints de Cerebral Palsy (CP) avec un poids de naissance inférieur à 2500 g ont été hospitalisés en période néonatale, versus 20 % pour ceux ayant un poids de naissance supérieur ou égal à 2500 g.

Tableau 5 – Répartition du type clinique des enfants porteurs d'une CP

| Type d'atteinte | 1996 |
|---------------------------------|------------------|
| Spastique et bilatérale | 12 (46,1%) |
| Spastique et unilatérale | 6 (23,1%) |
| Ataxie et autres | 8 (30,8%) |
| Total | 26 (100%) |

Parmi les 12 enfants porteurs d'une CP de type « spastique et bilatérale », 7 ont une atteinte des 2 membres inférieurs et 5 une atteinte des 4 membres.

Pour l'année 1996, 30% des enfants porteurs d'une CP ont un retard mental sévère et 27% une épilepsie. Aucun enfant n'a de déficience visuelle sévère associée, par contre 12 enfants ont une déficience visuelle non sévère (strabisme, nystagmus...).

Tableau 6 – Répartition des taux d'incapacité CDES des enfants porteurs d'une CP

Le taux d'incapacité CDES est recueilli depuis la génération 1986.

| | 1986-1991 N=159 | 1992-1996 N=137 | Total* N=296 |
|------------------|--------------------|--------------------|---------------------|
| Pas d'AES | 6 (3,8%) | 6 (4,4%) | 12 (4,0%) |
| 50-79 % | 48 (30,2%) | 44 (32,1%) | 92 (31,1%) |
| > 79% | 97 (61,0%) | 83 (60,6%) | 180 (60,8 %) |

* 12 non renseignés

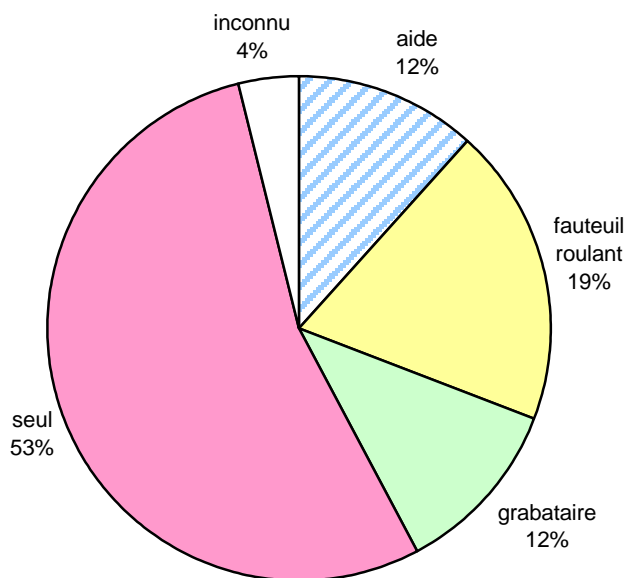


Figure 4 – Répartition du mode de marche des enfants porteurs d'une CP (génération 1996)

Parmi les 14 enfants qui marchent seul, 5 ont une atteinte motrice des 2 membres homolatéraux (hémiplégie ou hémiparésie), 3 ont une paraparésie, 3 ont une monoparésie, 3 un autre type d'atteinte.

Tableau 7 – Proportion des enfants marchant seul ou avec aide parmi les enfants CP, selon le nombre et la sévérité des déficiences

Les modalités de la marche sont recueillies depuis 1987.

| Sévérité * | 1987-1991 | 1992-1996 | Total |
|---|-------------|------------|-------------|
| Aucune déficience sévère ou non sévère associée (n1=42, n2=32) | 33 (78,6%) | 28 (87,5%) | 61 (82,4%) |
| 1 déficience non sévère associée ou plus (n1=69, n2=69) | 53 (76,8%) | 54 (78,3%) | 107 (77,5%) |
| 1 seule déficience sévère associée (avec ou sans déficience non sévère) (n1=43, n2=50) | 20 (46,5%) | 19 (38,0%) | 39 (41,9%) |
| 2 déficiences sévères associées ou plus (avec ou sans déficience non sévère) (n1=5, n2=12) | 3 | 3 | 6 (35,2%) |
| Total (n1=159, n2=163) | 109 (68,5%) | 104 (64%) | 213 (66,1%) |

n1 : nombre d'enfants étudiés sur la première période

n2 : nombre d'enfants étudiés sur la deuxième période

* *Déficience sévère : telle que définie par les critères du RHEOP*

Déficience non sévère :

- *intellectuelle : QI [50-70]*
- *visuelle : tout déficit visuel AV \geq 3/10*
- *auditif : tout déficit \geq 40 dB et $<$ 70dB*
- *épilepsie*

66% des enfants CP marchent seuls ou avec aide à l'âge de 7 ans et cette proportion est stable entre les 2 périodes (p=0,99).

La proportion d'enfants marchant seuls ou avec aide diminue en fonction du nombre ou de la sévérité des déficiences associées.

Déficiência motrice et prise en charge :

**Tableau 8 – Prise en charge des enfants de la génération 1996
ayant une déficiência motrice**

| Type de prise en charge* (N = 39) | Mode de scolarisation | N=39 |
|--|---|------------------------------|
| Etablissement (cem, iem, ime, imp, crf, foyer APF, pouponnière) N = 14 | scolarisé: - dans l'établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 14 11 2 1 |
| | non scolarisé | 0 |
| Sanitaire (cmp, hôpital de jour, service hospitalier autre) N = 5 | scolarisé: - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 5 - 1 4 - |
| | non scolarisé | 0 |
| Intervention spécialisée (ssefis, sessd) N = 9 | scolarisé: - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 9 - 2 5 2 |
| | non scolarisé | 0 |
| Prise en charge libérale N = 8 | scolarisé: - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 8 - 1 5 2 |
| | non scolarisé | 0 |
| Aucune prise en charge N = 3 | scolarisé: - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 3 - - 3 - |
| | non scolarisé | 0 |

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

Tous les enfants sont scolarisés Parmi eux, 46,2% ont une scolarité en école ordinaire, 28,2% en établissement, 15,4% en clis, et 10,2% en école ordinaire avec AVS.

II - Les troubles psychiques sévères

La figure 5 montre l'évolution de la prévalence des troubles psychiques sévères pour les enfants nés entre 1980 et 1996.

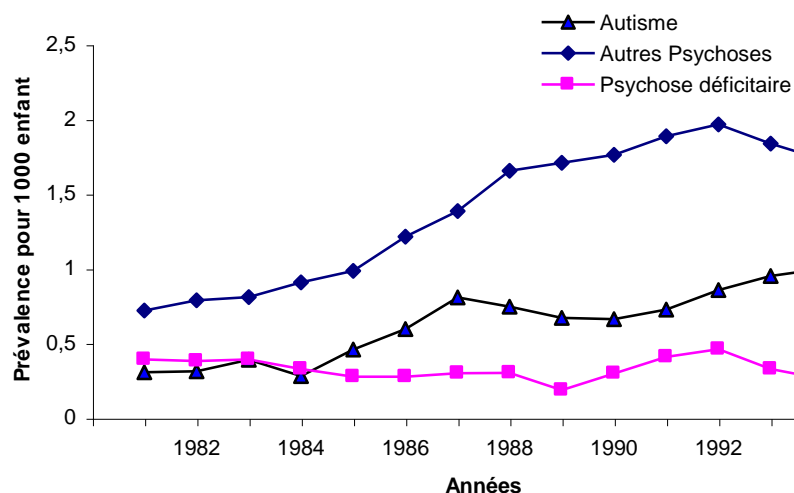


Figure 5 - Taux de prévalence pour 1000 enfants résidents (moyenne mobile sur 3 années)

Il existe une tendance linéaire croissante du taux de prévalence dans le temps pour l'autisme ($p < 10^{-3}$) alors que le taux reste stable pour les psychoses déficitaires ($p = 0,91$).

Tableau 9* – Troubles psychiques sévères et pathologies associées : génération 1980 à 1996

| | Autisme n = 164 | Dysharmonie Psychotique n = 254 | Psychose Déficitaire n = 84 | Autres Psychoses n = 90 |
|--------------------------------------|--------------------|---------------------------------------|-----------------------------------|-------------------------------|
| Epilepsie | 22,0% | 8,7% | 23,8% | 17,8% |
| Déficience motrice | 9,1% | 3,9% | 8,3% | 13,3% |
| Déficience sensorielle sévère | 1,8% | 2,8% | 0% | 3,3% |
| Anomalie de la morphogenèse | 17,1% | 9,1% | 15,5% | 8,9% |

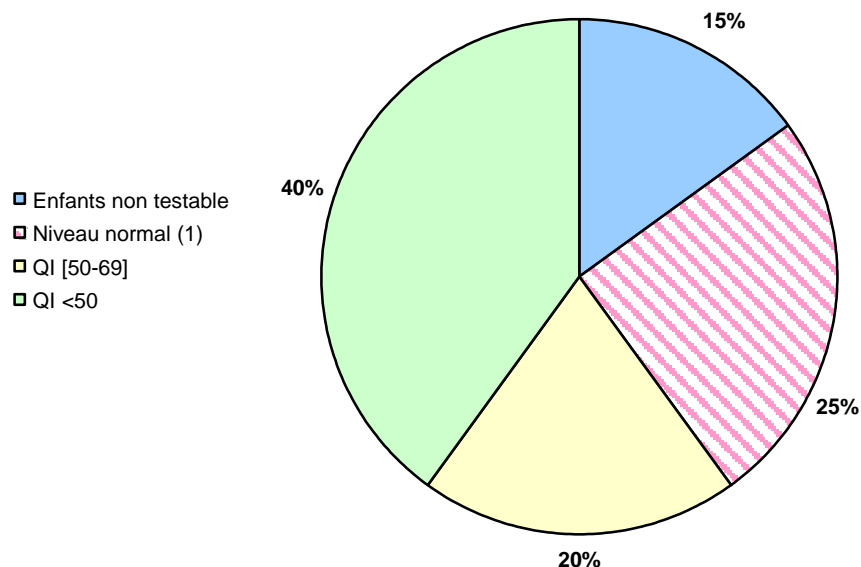
Pour la génération 1996, 21 enfants présentent un autisme, 36 enfants un autre type de trouble envahissant du développement. (TED**)

Parmi les enfants porteurs d'un autisme et nés en 1996, le sexe ratio (G/F) est de 6.

**Les TED enregistrés par le RHEOP correspondent aux troubles mentaux classés dans l'axe I (catégories cliniques) paragraphe 1 (*) de la CFTMEA-R et ne représentent donc pas l'ensemble des TED tels qu'ils sont définis par la CIM 10. La correspondance entre la CFTMEA-R et la CIM 10, est celle proposée par la CFTMEA-R 2000.

(*) autisme et troubles psychotiques

Pour réaliser la figure ci-dessous, nous avons exclu les enfants pour lesquels nous n'avions aucune information sur leur quotient intellectuel (n=1).



(1) enfants avec niveau normal ou avec QIP normal si pas de langage

Figure 6 – Répartition du Quotient Intellectuel des enfants autistes de la génération 1996 (n=20)

Tableau 10 – Caractéristiques périnatales des enfants *nés et résidant en Isère* chez les enfants porteurs d'un trouble psychique sévère – 1980-1996

| | Autisme n = 119 | Dysharmonie Psychotique n = 180 | Psychose Déficitaire n = 50 | Autres Psychoses n = 55 | Total (n = 404) IC _{95%} |
|--|--------------------|---------------------------------------|-----------------------------------|-------------------------------|---|
| AG < 37 SA %* | 8,4 % | 10,6% | 10,0% | 5,5% | 9,2% [6,5%-12,4%] |
| PN < 2500 g %* | 9,2% | 13,3% | 10,0% | 10,9% | 11,4% [8,5%-14,9%] |
| Notion d'hospitalisation néonatale %* | 21,0% | 12,8% | 22,0% | 16,4% | 16,8% [13,3%-20,8%] |

* afin de diminuer le taux de valeurs manquantes, nous nous sommes intéressés à ces facteurs chez les enfants nés et résidant 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).

Troubles psychiques sévères 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 psychique sévère sans déficience motrice associée.

Tableau 11 – Prise en charge des enfants de la génération 1996 ayant des troubles psychiques sévères

| Type de prise en charge (N = 54) | Mode de scolarisation | N=54 |
|--|--|-------------------|
| Etablissement (ime, imp) N=14 | scolarisé: | 14 |
| | - dans l'établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 14 - - - |
| | non scolarisé | 0 |
| Sanitaire (cmp, hôpital de jour) N=30 | scolarisé: | 21 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 3 11 6 1 |
| | non scolarisé | 9 |
| Intervention spécialisée (ssesad, sessd) N=4 | scolarisé: | 4 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 0 2 1 1 |
| | non scolarisé | 0 |
| Prise en charge libérale N=2 | scolarisé: | 2 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | - - 1 1 |
| | non scolarisé | 0 |
| Aucune prise en charge N=4 | scolarisé : | 1 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | - - 1 - |
| | non scolarisé | 3 |

Pour les enfants de la génération 1996, 4 n'ont aucune prise en charge et 12 (22,2%) ne bénéficient pas d'une intégration dans un système scolaire.

Parmi les 42 enfants scolarisés, 40,5% de ces enfants ont une scolarité en établissement, 31% en clis, 21,4% en école ordinaire et 7,1% en école ordinaire avec AVS.

III - Les déficiences intellectuelles sévères

Parmi les enfants de la génération 1996, le sexe ratio (G/F) des enfants atteints d'une déficience intellectuelle sévère est de 1,6.

Tableau 12 – Effectif et taux de prévalence des déficiences intellectuelles sévères (RMS) par période

| | 1980-1984 | 1985-1990 | 1991-1996 |
|---|-------------------|-------------------|-------------------|
| RMS associé à Trisomie 21⁽¹⁾ | 61 | 92 | 72 |
| <i>Prévalence ‰</i> | 0,82 | 1,06 | 0,84 |
| <i>IC95%</i> | [0,63 - 1,06] | [0,85 - 1,30] | [0,66 - 1,06] |
| Autres RMS (hors T21) | 149 | 136 | 206 |
| <i>Prévalence ‰</i> | 2,01 | 1,56 | 2,39 |
| <i>IC95%</i> | [1,70 - 2,36] | [1,31 - 1,85] | [2,08 - 2,75] |
| - dont Anomalie congénitale responsable du RMS (%) | 24 (16,1%) | 36 (26,5%) | 41 (19,9%) |
| <i>Prévalence ‰</i> | 0,32 | 0,41 | 0,48 |
| <i>IC95%</i> | [0,20 - 0,48] | [0,29 - 0,57] | [0,34 - 0,65] |
| RMS sans autre déficience sévère associée | 47 | 47 | 85 |
| <i>Prévalence ‰</i> | 0,63 | 0,54 | 0,99 |
| <i>IC95%</i> | [0,47 - 0,84] | [0,40 - 0,72] | [0,79 - 1,23] |
| - dont Anomalie congénitale responsable du RMS (%) | 8 (17,0%) | 15 (31,9%) | 29 (34,1%) |
| <i>Prévalence ‰</i> | 0,11 | 0,17 | 0,34 |
| <i>IC95%</i> | [0,05 - 0,21] | [0,09 - 0,28] | [0,22 - 0,49] |

⁽¹⁾ ne sont pas comptabilisés ici les 14 enfants porteurs d'une trisomie 21 avec un QI>50 et nés de 1981 à 1996

Le taux de prévalence des enfants porteurs de T21 et d'un retard mental sévère reste stable dans le temps ($p=0,97$). On observe une tendance à l'augmentation du RMS en dehors de la T21 ($p=0,06$), celle-ci reste à confirmer.

La proportion d'anomalie congénitale parmi les autres RMS a augmenté de la première à la troisième période (16,1% à 19,9%). La part d'anomalie congénitale parmi les enfants ayant un RMS isolé (sans autre déficience sévère associée) est passée de 17,0% à 34,1%. Cependant ces augmentations ne sont pas significatives ($p=0,09$ et $p=0,1$) et pourraient être expliquées par l'amélioration du diagnostic pour ces anomalies.

**Tableau 13 – Caractéristiques des enfants avec RMS
(sans anomalie de la morphogenèse ou du caryotype)**

| | Génération 1980-1990 N = 225 | | | Génération 1991-1996 N = 155 | | |
|--|---------------------------------|------|------------|---------------------------------|--------|------------|
| | n | % | prévalence | n | % | prévalence |
| PN < 1500 g | 8 | 3,6 | 0,05 | 5 | 3,2 | 0,06 |
| PN < 2500 g * | 36 | 22,4 | 0,22 | 26 | 16,8 | 0,30 |
| Nés dans une maternité de l'Isère | 135 | 60,0 | – | 105 | 67,7 | |
| Association | | | | | | |
| - à une Cerebral Palsy | 94 | 41,8 | 0,58 | 47 | 30,3** | 0,55 |
| - à un trouble psychiatrique | 47 | 20,9 | 0,29 | 46 | 29,7 | 0,51** |
| Tableau clinique de polyhandicap | 96 | 42,7 | 0,59 | 43 | 27,7** | 0,50 |
| Hospitalisation néonatale | 60 | 26,7 | 0,37 | 31 | 20,0 | 0,36 |
| RMS isolé | 71 | 31,5 | 0,44 | 56 | 36,1 | 0,64** |
| Sexe ratio (G/F) | 1,2 | | | 1,6 | | |

* 1980-1990 : 64 valeurs manquantes
1991-1996: 11 valeurs manquantes

** p<0,05

La part de RMS associée à une Cerebral Palsy est moins importante dans la seconde période (30,3%) que sur la première (41,8%).

On remarque également la baisse de la proportion d'enfants porteurs de polyhandicap (42,7% versus 27,7%).

Le taux de prévalence des enfants avec trouble psychiatrique et RMS a augmenté significativement entre les 2 périodes (p=0,003), ceci reflète probablement l'amélioration de l'information obtenue sur le niveau de fonctionnement intellectuel chez ces enfants porteurs de troubles psychiques graves.

De la même façon, on assiste à une augmentation de la prévalence des enfants porteurs d'un RMS isolé (p=0,026).

**Tableau 14 – Caractéristiques des enfants avec un RMS isolé
(sans anomalie de la morphogenèse ou du caryotype)**

| | 1980-1990 N=71 | 1991-1996 N=56 |
|-----------------------|-------------------|-------------------|
| Nés hors Isère | 19 (26,8%) | 14 (25,0%) |
| < 2500 g | 5 (7,0%) | 8 (14,3%) |
| < 37 SA | 5 (7,0%) | 5 (8,9%) |

La part des enfants avec un RMS isolé et un poids de naissance < 2500 g a augmenté de la première période à la seconde période (de 7,0% à 14,3%), mais ne suffit pas à expliquer l'augmentation de la prévalence observée.

RMS et prise en charge :

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

Tableau 15 – Prise en charge des enfants de la génération 1996 ayant un RMS

| Type de prise en charge (N = 33) | Mode de scolarisation | N=33 |
|---|--|--|
| Etablissement (ime, imp) N = 16 | scolarisé: <ul style="list-style-type: none">- dans l'établissement- en clis- en école ordinaire- en école ordinaire avec assistante vie scolaire non scolarisé | 16 15 1 - - 0 |
| Sanitaire (hôpital de jour) N = 1 | scolarisé: <ul style="list-style-type: none">- en établissement- en clis- en école ordinaire- en école ordinaire avec assistante vie scolaire non scolarisé | 1 - 1 - - 0 |
| Intervention spécialisée (ssesad, ssesd) N = 13 | scolarisé: <ul style="list-style-type: none">- en établissement- en clis- en école ordinaire- en école ordinaire avec assistante vie scolaire non scolarisé | 11 - 9 2 - 2 |
| Prise en charge libérale N = 0 | scolarisé: <ul style="list-style-type: none">- en établissement- en clis- en école ordinaire- en école ordinaire avec assistante vie scolaire non scolarisé | 0 - - - - 0 |
| Aucune prise en charge N = 3 | scolarisé: <ul style="list-style-type: none">- en établissement- en clis- en école ordinaire- en école ordinaire avec assistante vie scolaire non scolarisé | 3 - 1 2 - 0 |

3 enfants avec une déficience mentale sévère n'ont aucune prise en charge et 2 ne bénéficient pas d'une intégration dans un système scolaire.

Parmi les enfants scolarisés (n=31), 48% de ces enfants ont une scolarité en établissement, 39% en clis et 13% en école ordinaire.

IV - Les déficiences sensorielles

La figure 7 montre l'évolution de la prévalence des déficiences sensorielles pour les enfants nés entre 1980 et 1996

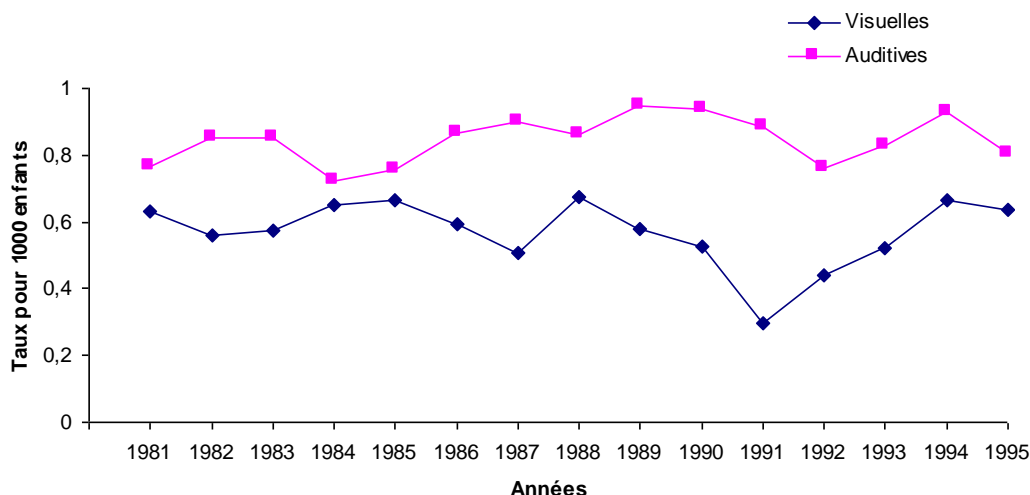


Figure 7. Evolution de la prévalence des déficiences sensorielles (moyenne mobile sur 3 années)

Pour la génération 1996, le taux de prévalence des enfants avec une déficience visuelle sévère est égal à 0,56 pour 1000 et ce taux est resté stable dans le temps ($p=0,60$). Celui des déficiences auditives est de 0,49 pour 1000, et pour les générations d'enfants nés de 1980 à 1996, il n'a pas augmenté significativement ($p=0,71$).

Pour la génération d'enfants nés en 1996 :

Déficience visuelle (n=8) :

L'étiologie reste inconnue dans 1 cas.
Une anomalie congénitale est en cause dans 5 cas.
Une maladie métabolique est retrouvée dans 1 cas.
Dans 1 cas, la cause est traumatique
Dans 75% des cas il s'agit d'une déficience isolée.

Déficience auditive (n=7) :

Une surdité héréditaire (cas index dans la famille) est retrouvée dans 3 cas
Une étiologie infectieuse est retrouvée dans 1 cas.
Dans 3 cas aucune cause n'est retrouvée
Dans 86 % des cas il s'agit d'une déficience isolée.

Déficiência sensorielle et prise en charge :

Le tableau suivant prend en compte les enfants avec déficiência sensorielle sans déficiência motrice, sans trouble psychique grave ou sans déficiência intellectuelle associée.

Tableau 16 – Prise en charge des enfants de la génération 1996 ayant une déficiência sensorielle

| Type de prise en charge (N=12) | Mode de scolarisation | N=12 |
|---|--|------------------|
| Etablissement (institut de jeunes sourds) N = 2 | scolarisé: | 2 |
| | - dans l'établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 2 - - - |
| | non scolarisé | 0 |
| | | |
| Sanitaire (service hospitalier autre) N = 1 | scolarisé: | 1 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | - - 1 - |
| | non scolarisé | 0 |
| | | |
| Intervention spécialisée (ssefiss) N = 3 | scolarisé: | 3 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | - 3 - - |
| | non scolarisé | 0 |
| | | |
| Prise en charge libérale N = 5 | scolarisé: | 5 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | - 2 3 - |
| | non scolarisé | 0 |
| | | |
| Aucune prise en charge N = 1 | scolarisé: | 1 |
| | - en établissement - en clis - en école ordinaire - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | - 1 - - |
| | non scolarisé | 0 |
| | | |

Pour la génération 1996, tous les enfants sont scolarisés, parmi eux, 17% de ces enfants ont une scolarité en établissement, 50% en clis, 33% en école ordinaire.

V - Informations complémentaires génération 1996

• Où sont nés les 138 enfants de la génération 1996 ?

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

- 75,4% sont nés dans une maternité de l'Isère
- 14,6% dans une maternité de la région Rhône-Alpes
- 10,0% dans une maternité hors région

98 enfants sont nés dans une maternité de l'Isère. Et parmi les enfants dont le niveau de maternité de naissance est connu (91%), on observe que:

- 58% sont nés dans une maternité de niveau I
- 18% dans une maternité de niveau II
- 24% dans une maternité de niveau III

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

Parmi les 138 enfants porteurs d'une déficience neurosensorielle sévère, 8 pesaient moins de 1500 g à la naissance, 22 (soit 16%) pesaient moins de 2500 g. Ce pourcentage varie en fonction du type de déficience et atteint 46% pour les enfants avec CP.

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

17% de ces enfants sont porteurs d'une malformation congénitale responsable de leur déficience principale. Dans 9 cas, il s'agit d'une anomalie de la morphogénèse à caryotype normal et dans 14 cas d'une anomalie chromosomique (dont 9 cas de Trisomie 21).

• Quelles sont les autres causes retrouvées ?

Une étiologie d'origine postnatale est retrouvée chez 14 enfants (10,1%) et se répartit de la façon suivante :

- 3 étiologies infectieuses
- 3 étiologies traumatiques
- 3 tumeurs
- 2 séquelles chirurgicales
- 3 autres

Une étiologie d'autre origine est connue chez 19 enfants, en dehors des anomalies congénitales et chromosomiques (soit 13,8 %) :

- 9 maladies génétiques héréditaires
- 4 anomalies oculaires congénitales
- 1 LMPV
- 1 infection d'origine materno-fœtale (rubéole)
- 1 ischémie sylvienne anténatale
- 1 prématurité (28 SA)
- 2 autres

Une notion de Souffrance Fœtale Aiguë avec asphyxie périnatale avec ou sans cause sous jacente est retrouvée pour 4 cas.

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

Parmi les 138 enfants avec une déficience sévère, 11 n'ont aucune prise en charge (8%) et 14 ne sont pas scolarisés (10%).

79 enfants sur 138 sont scolarisés en dehors d'un établissement, dont :

- 47% en clis
- 44% en école ordinaire (avec ou sans intervention spécialisée)
- 9 % en école ordinaire avec AVS

Tableau 17 – Tableau récapitulatif de la prise en charge des enfants de la génération 1996

| Type de prise en charge | Mode de scolarisation | N=138 |
|--|---|-----------|
| Etablissement N = 46 (33%) | scolarisé: | 46 |
| | - dans l'établissement | 42 |
| | - en clis | 3 |
| | - en école ordinaire | 1 |
| | - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 0 |
| | non scolarisé | 0 |
| Sanitaire N = 37 (27%) | scolarisé: | 28 |
| | - en établissement | 3 |
| | - en clis | 13 |
| | - en école ordinaire | 11 |
| | - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 1 |
| | non scolarisé | 9 |
| Intervention spécialisée N = 29 (21%) | scolarisé: | 27 |
| | - en établissement | 0 |
| | - en clis | 16 |
| | - en école ordinaire | 8 |
| | - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 3 |
| | non scolarisé | 2 |
| Prise en charge libérale N = 15 (11%) | scolarisé: | 15 |
| | - en établissement | 0 |
| | - en clis | 3 |
| | - en école ordinaire | 9 |
| | - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 3 |
| | non scolarisé | 0 |
| Aucune prise en charge N = 11 (8%) | scolarisé: | 8 |
| | - en établissement | 0 |
| | - en clis | 2 |
| | - en école ordinaire | 6 |
| | - en école ordinaire avec assistante vie scolaire | 0 |
| | non scolarisé | 3 |

VI - Caractéristiques et évolution de la prise en charge

Dans ce paragraphe, les prises en charge ont été groupées en deux modalités :

- la modalité institution qui regroupe les établissements (quelle que soit la modalité d'accueil, internat ou semi-internat), les foyers apf, les internats séquentiels, les hôpitaux, les hôpitaux de jour.
- la modalité domicile qui comprend les prises en charge libérale ou en cmp, camp ou les enfants sans aucune prise en charge.

Tableau 18. Proportion du type de prise en charge selon le milieu social et le type de déficience (générations 84-93)

| Milieu social d'origine | | Prise en charge | | | | |
|--------------------------|---|-----------------|-------------|------------|-------------|------------|
| | | Institution | % | Domicile | % | Total |
| Motrice isolée | Agriculteurs, commerçants, artisans | 4 | 28,6 | 10 | 71,4 | 14 |
| | Cadres, professions intellectuelles et intermédiaires | 8 | 15,7 | 43 | 84,3 | 51 |
| | Employés | 12 | 28,6 | 30 | 71,4 | 42 |
| | Ouvriers | 28 | 32,2 | 59 | 67,8 | 87 |
| | Sans Emploi | 4 | 22,2 | 14 | 77,8 | 18 |
| | Inconnu | 4 | 17,4 | 19 | 82,6 | 23 |
| | Total | 60 | 25,5 | 175 | 74,5 | 235 |
| Intellectuelle isolée | Agriculteurs, commerçants, artisans | 3 | 37,5 | 5 | 62,5 | 8 |
| | Cadres, professions intellectuelles et intermédiaires | 14 | 33,3 | 28 | 66,7 | 42 |
| | Employés | 8 | 50,0 | 8 | 50,0 | 16 |
| | Ouvriers | 26 | 53,1 | 23 | 46,9 | 49 |
| | Sans Emploi | 13 | 59,1 | 9 | 40,9 | 22 |
| | Inconnu | 11 | 57,9 | 8 | 42,1 | 19 |
| | Total | 75 | 48,1 | 81 | 51,9 | 156 |
| Psychique isolée | Agriculteurs, commerçants, artisans | 8 | 88,9 | 1 | - | 9 |
| | Cadres, professions intellectuelles et intermédiaires | 34 | 69,4 | 15 | 30,6 | 49 |
| | Employés | 33 | 76,7 | 10 | 23,3 | 43 |
| | Ouvriers | 93 | 83,0 | 19 | 17,0 | 112 |
| | Sans Emploi | 42 | 84,0 | 8 | 16,0 | 50 |
| | Inconnu | 24 | 60,0 | 16 | 40,0 | 40 |
| | Total | 234 | 77,2 | 69 | 22,8 | 303 |
| Sensorielle isolée | Agriculteurs, commerçants, artisans | 5 | 50,0 | 5 | 50,0 | 10 |
| | Cadres, professions intellectuelles et intermédiaires | 15 | 42,9 | 20 | 57,1 | 35 |
| | Employés | 5 | 38,5 | 8 | 61,5 | 13 |
| | Ouvriers | 17 | 30,9 | 38 | 69,1 | 55 |
| | Sans Emploi | 2 | 28,6 | 5 | 71,4 | 7 |
| | Inconnu | 8 | 47,1 | 9 | 52,9 | 17 |
| | Total | 52 | 38,0 | 85 | 62,0 | 137 |
| Intellectuelle et moteur | Agriculteurs, commerçants, artisans | 8 | 88,9 | 1 | - | 9 |
| | Cadres, professions intellectuelles et intermédiaires | 13 | 59,1 | 9 | 40,9 | 22 |
| | Employés | 9 | 75,0 | 3 | 25,0 | 12 |
| | Ouvriers | 31 | 68,9 | 14 | 31,1 | 45 |
| | Sans Emploi | 14 | 70,0 | 6 | 30,0 | 20 |
| | Inconnu | 6 | 85,7 | 1 | - | 7 |
| | Total | 81 | 70,4 | 34 | 29,6 | 115 |
| Autres associations | Agriculteurs, commerçants, artisans | 11 | 84,6 | 2 | - | 13 |
| | Cadres, professions intellectuelles et intermédiaires | 41 | 68,3 | 19 | 31,7 | 60 |
| | Employés | 28 | 73,7 | 10 | 26,3 | 38 |
| | Ouvriers | 63 | 69,2 | 28 | 30,8 | 91 |
| | Sans Emploi | 24 | 66,7 | 12 | 33,3 | 36 |
| | Inconnu | 17 | 58,6 | 12 | 41,4 | 29 |
| | Total | 184 | 68,9 | 83 | 31,1 | 267 |

3/4 des enfants avec une **déficience motrice isolée** sont à domicile. Si on regarde le milieu d'origine sociale, on remarque que 84,3% des enfants issus d'une famille de cadres sont à domicile versus 67,8% pour les enfants issus d'une famille d'ouvriers.

La moitié des enfants avec une **déficience intellectuelle isolée** sont en institution (48,1%). On note que 1/3 des enfants de cadres avec une déficience intellectuelle est en institution versus 53,1% chez les enfants d'ouvriers.

La même tendance est observée :

- pour les enfants avec **déficience psychique isolée**. En effet, 77,2 % des enfants avec déficience psychique isolée sont en institution. Si on regarde les catégories socioprofessionnelles, on remarque que 88,9% des enfants issus d'un milieu agricole avec cette déficience sont en institution ainsi que 83 % des enfants d'ouvriers versus 69,4% chez les enfants de cadres.
- Pour les enfants avec **déficience intellectuelle et motrice**, 75% des enfants d'employés sont en institution versus 59,1% chez les enfants de cadres.

Les enfants du groupe « **autres associations** », sont pour la plus grande part en institution (68,9%).

La tendance semble s'inverser pour les enfants avec **déficience sensorielle** où 57,1% des enfants de cadres sont à domicile versus 69,1% chez les enfants d'ouvriers.

Tableau 19. Taux d'enfants à domicile en fonction du type de déficience par période (n=1594*)

| | 84-88 | 89-92 | 93-96 |
|--|------------------|------------------|------------------|
| Motrice isolée (n=289) | 74,3% (n=109) | 72,4% (n=98) | 80,5% (n=82) |
| Intellectuelle isolée (n=225) | 53,6% (n=69) | 53,2% (n=62) | 37,2% (n=94) |
| Psychique isolé (n=419) | 12,6% (n=111) | 28,2% (n=149) | 27,0% (n=159) |
| Sensorielle isolé (n=184) | 63,4% (n=71) | 61,1% (n=54) | 67,8% (n=59) |
| Intellectuelle et motrice (n=152) | 14,0% (n=43) | 34,7% (n=49) | 35,0% (n=60) |
| Autres associations (n=325) | 23,9% (n=138) | 39,4% (n=109) | 33,3% (n=78) |

* Pas d'information sur la prise en charge dans 1,5% des cas (n=25)

On observe une tendance dans le temps à l'augmentation du taux d'enfants «à domicile» pour les enfants porteurs d'une déficience psychique isolée ou d'une déficience intellectuelle associée à une déficience motrice.

I

M

Interruption Médicale de Grossesse

G

INTERRUPTION MÉDICALE DE GROSSESSE (IMG)

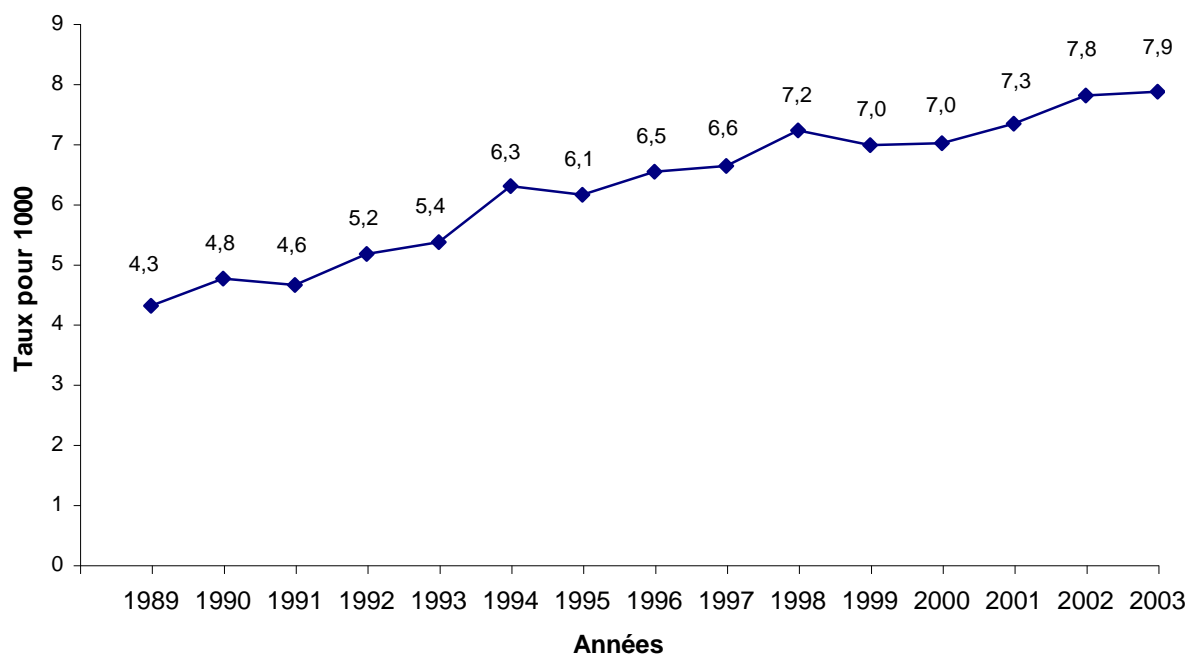
I - Taux et évolution dans le temps

117 IMG ont été réalisées en 2004 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 | 13758 | 7,0 |
| 1996 | 80 | 14053 | 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 |
| 2004 | 117 | 15458 | 7,6 |

Pour l'année 2004, l'âge gestationnel moyen auquel la grossesse est interrompue est de 19 SA. 65,8 % de ces interruptions ont eu lieu avant 22 SA et 9,4% à 28 SA et plus. L'âge maternel moyen est de 30,7 ans.



**Figure 1 - Evolution du taux d'IMG en Isère de 1988 à 2004
(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) | 2003-2004 (n=231) | Total (n=1520) |
|-------------------|----------------------|----------------------|----------------------|----------------------|-------------------|
| Grossesse par PMA | 4 (1,3%) | 9 (2,1%) | 20 (3,0 %) | 7 (3,0 %) | 40 (2,6%) |
| dont FIV | 1 (0,3%) | 4 (1,0%) | 12 (1,8 %) | 3 (1,3%) | 20 (1,3%) |

On observe une augmentation du nombre d'IMG issu de PMA de la période 1988-1992 à 1998-2002, ce qui pourrait n'être que le reflet d'une augmentation des PMA parmi les grossesses en général. La part des IMG issue de PMA est la même entre la période 1998-2002 et la dernière période ($p=0,95$).

II - IMG pour aberrations chromosomiques (n=44)

En 2004, cette indication représente 38% des motifs d'interruption de grossesse.

Parmi elles on observe

- 28 Syndromes de Down (T21)
- 3 Syndromes d'Edwards (T18)
- 13 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) | 2004 (n) |
|---|----------|----------|----------|----------|----------|----------|
| Age maternel* | 5 | 5 | 7 | 9 | 10 | 11 |
| Echographie (âge mat < 38 ans) | 11** | 10** | 7** | 12** | 14** | 11** |
| Marqueurs sériques sans signe écho | 6 | 1 | 4 | 0 | 6 | 5 |
| Echographie et marqueurs sériques | 1 | 2 | 0 | 1 | 0 | 0 |
| Risque combiné*** | | | | | | 1 |
| Autres (cas index, convenance) | 0 | 1 | 2 | 1 | 0 | 0 |
| Total | 23 | 19 | 20 | 23 | 30 | 28 |

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

**dont 1 faux négatif des marqueurs sériques

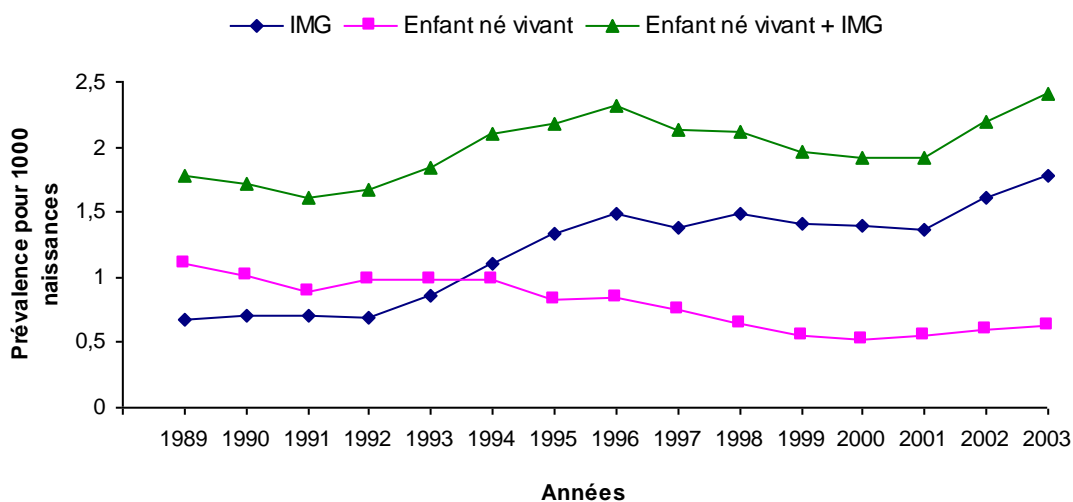
En 2004, parmi les 11 femmes dont le diagnostic de T21 a été porté suite à une amniocentèse pour âge maternel, 4 avaient une échographie normale à 12 SA.

***** risque combiné :**

Chaque femme présente un risque individuel, pour son fœtus d'avoir une anomalie chromosomique. Pour calculer ce risque, il est nécessaire de tenir compte de son risque initial, qui dépend de son âge, du terme et de l'existence d'antécédents d'anomalies chromosomiques. Ce risque sera multiplié par des facteurs prenant en compte les résultats de chaque test de dépistage effectué (échographie, marqueurs sériques). Chaque fois qu'un test de dépistage est effectué un nouveau risque est calculé.

Cette stratégie s'oppose au dépistage séquentiel avec des dépistages successifs qui utilisent le même risque initial sans tenir compte de la modification de celui-ci apportée par le ou les tests de dépistage précédents. Si les sensibilités de ces deux méthodes, utilisant plusieurs tests de dépistage, peuvent être voisines, le taux de faux positifs est très différent car dans les dépistages successifs ils s'additionnent.

La stratégie de dépistage de la trisomie 21 par la méthode du calcul du risque combiné consiste donc à intégrer l'ensemble des résultats des différents examens de dépistage : la clarté nucale mesurée lors de l'échographie du premier trimestre, l'estimation du risque de trisomie 21 fœtale par le dosage des marqueurs sériques maternels, les signes mineurs de trisomie 21 détectés lors de l'échographie du deuxième trimestre.



*pour l'année 2004 : chiffre provisoire pour les enfants nés vivants et porteurs de T21

Figure 2 –Trisomie 21 en Isère (moyenne mobile sur 3 années)

La prévalence des IMG pour trisomie 21 a augmenté de façon significative sur le département de l'Isère ($p < 10^{-3}$). En effet, le taux d'IMG pour T21 a presque été multiplié par 4 entre 1988 et 2004, pour atteindre 1,81 pour 1000 en 2004.

Les IMG pour T21 ont toutes été réalisées avant 28 SA et 82% d'entre elles avant 22 SA. En 1988, 30% des cas de T21 étaient des IMG versus 82% en 2004.

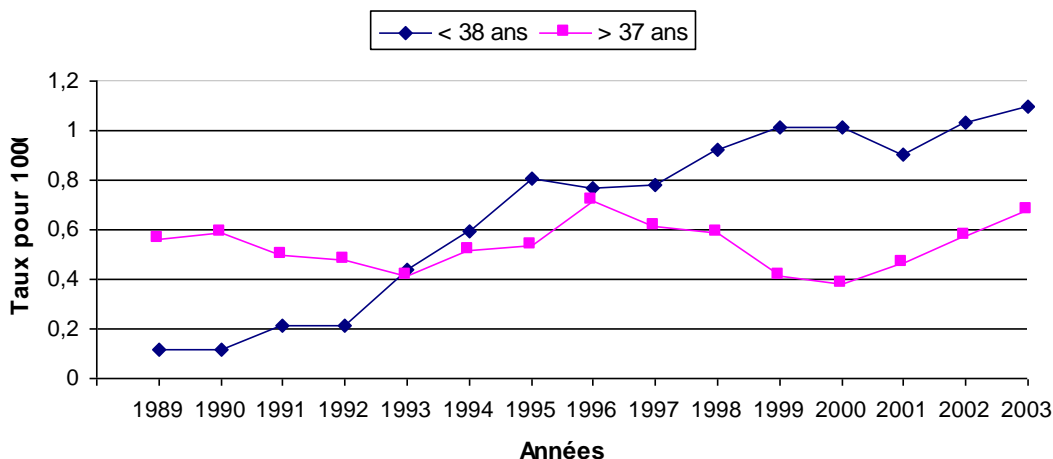


Figure 3 – Evolution du taux de prévalence d'IMG pour T21 par âge maternel (moyenne mobile sur 3 années)

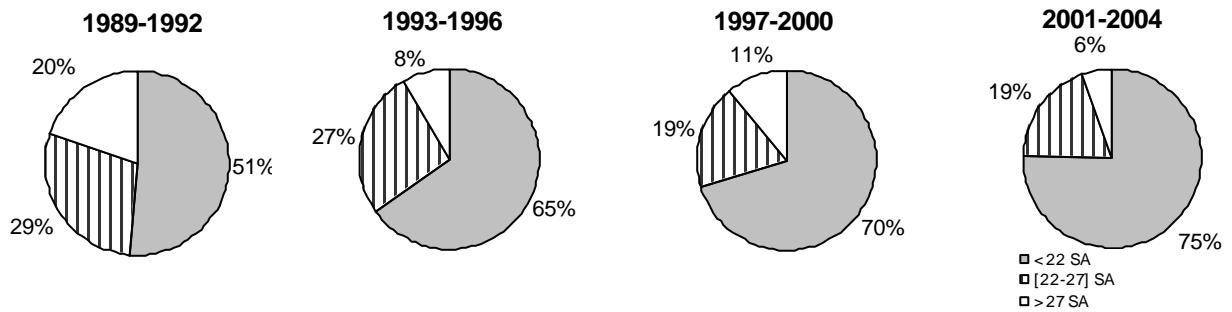
Depuis 1988, on observe une augmentation du taux d'IMG pour T21 pour un âge maternel inférieur à 38 ans ($p < 10^{-3}$). L'augmentation observée chez les femmes de moins de 38 ans au début des années 1990 est probablement liée à l'amélioration de la sensibilité du diagnostic échographique et celle observée à partir de la fin des années 1990 serait plutôt liée à la réalisation du dosage des marqueurs sériques.

Tableau 4 - IMG pour anomalies chromosomiques par période

| | 1989 - 1992 | 1993 - 1996 | 1997-2000 | 2001-2004 | Total |
|--------------------------------------|-------------------|-------------------|--------------------|--------------------|--------------------|
| Autosomique (T21,T18,T13) | 61 (78,2%) | 91 (75,8%) | 123 (82,6%) | 140 (79,1%) | 415 (79,2%) |
| 1) T21 | 43 | 63 | 83 | 101 | 290 |
| 2) T18 | 16 | 21 | 32 | 31 | 100 |
| 3) T13 | 2 | 7 | 8 | 8 | 25 |
| Gonosomique | 7 (9%) | 17 (14,2%) | 10 (6,7%) | 8 (4,5%) | 42 (8%) |
| 4) Turner | 6 | 13 | 9 | 7 | 35 |
| - <i>Signe d'appel échographique</i> | 5 | 11 | 9 | 6 | |
| - <i>découverte fortuite</i> | 1 | 2 | 0 | 1 | |
| 5) Klinefelter (découverte fortuite) | 1 | 4 | 1 | 1 | 7 |
| Autres | 10 (12,8%) | 12 (10%) | 16 (10,7%) | 29 (16,4%) | 67 (12,8%) |
| Total | 78(100%) | 120(100%) | 149(100%) | 177(100%) | 524(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).

IMG pour aberrations chromosomiques par âge gestionnel et par période



On observe une diminution significative du pourcentage des IMG après 27 SA ($p=0.006$). En effet, ce pourcentage passe de 20% sur la première période [1989-1992] à 6% sur la dernière période [2001-2004].

III - IMG en dehors des aberrations chromosomiques (n=73)

• IMG pour anomalies de la morphogénèse (n=43)

En 2004, cette indication représente 37 % des IMG.

- 20 Anomalies du SNC
- 6 Syndromes polymalformatifs
- 5 Anomalies cardio vasculaires
- 4 Anomalies de l'appareil urinaire
- 3 Malformations du système ostéoarticulaire
- 5 Hygroma kystique isolé

Les 20 anomalies du SNC se répartissent de la façon suivante:

- 4 Spina bifida (Q05)
- 8 Anencéphalie ou Exencéphalie ou Holoprosencéphalie (Q00.0 ou Q04.2)
- 7 Agénésie du corps calleux (Q04.0) ou Hypoplasie cérébelleuse (Q04.3)
- 1 Encéphalocèle

Tableau 5 - Répartition par période des IMG pour anomalie du SNC (en dehors des anomalies du caryotype)

| | 1989-1992 | | 1993-1996 | | 1997-2000 | | 2001-2004 | | Total | |
|--|-----------|------------|-----------|------------|-----------|------------|-----------|------------|------------|------------|
| | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % |
| Anencéphalie ou Exencéphalie ou Holoprosencéphalie (Q00.0 ou Q04.2) | 23 | 48,9 | 17 | 37,8 | 22 | 34,4 | 32 | 33,0 | 94 | 37,1 |
| Spina bifida (Q05) | 16 | 34,0 | 12 | 26,7 | 17 | 26,6 | 27 | 27,8 | 72 | 28,5 |
| Hydrocéphalie (Q03)* | 8 | 17,0 | 7 | 15,6 | 14 | 21,9 | 22 | 22,7 | 51 | 20,2 |
| Agénésie du corps calleux (Q04.0) ou Hypoplasie cérébelleuse (Q04.3) | 0 | 0 | 8 | 17,8 | 6 | 9,4 | 7 | 7,2 | 21 | 8,3 |
| Autres (Microcéphalie, Pierre Robin, Encéphalocèle) | 0 | 0 | 1 | 2,2 | 5 | 7,8 | 9 | 9,3 | 15 | 5,9 |
| Total | 47 | 100 | 45 | 100 | 64 | 100 | 97 | 100 | 253 | 100 |

* accompagnée d'un hygroma kystique ou d'une anomalie parenchymateuse détectée

Les IMG pour spina bifida représentent presque 1/3 des IMG pour anomalies du SNC.

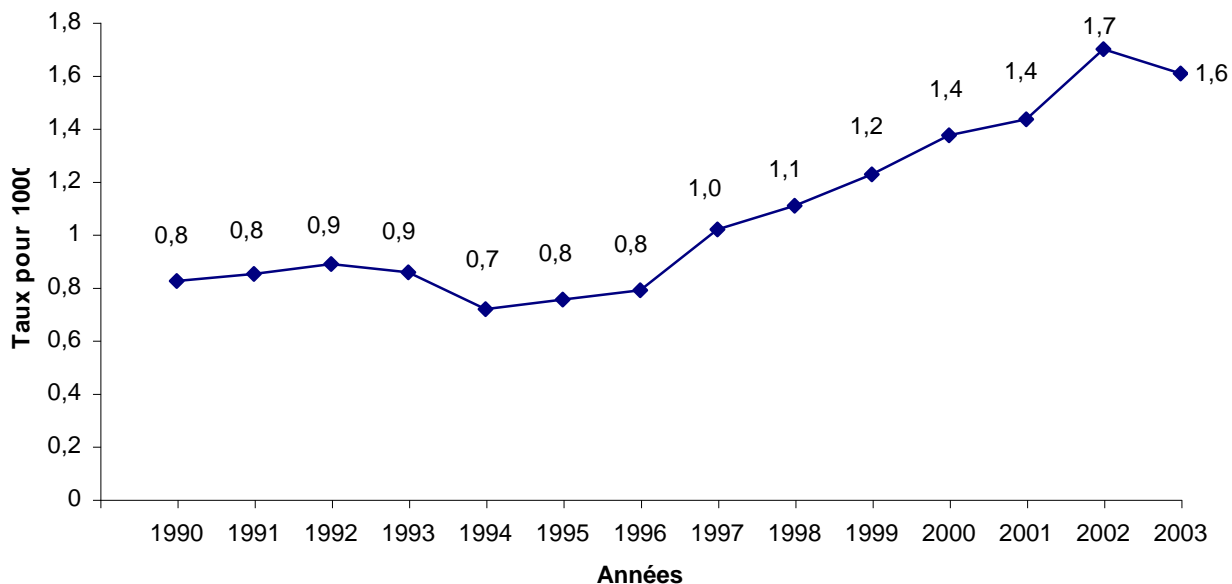
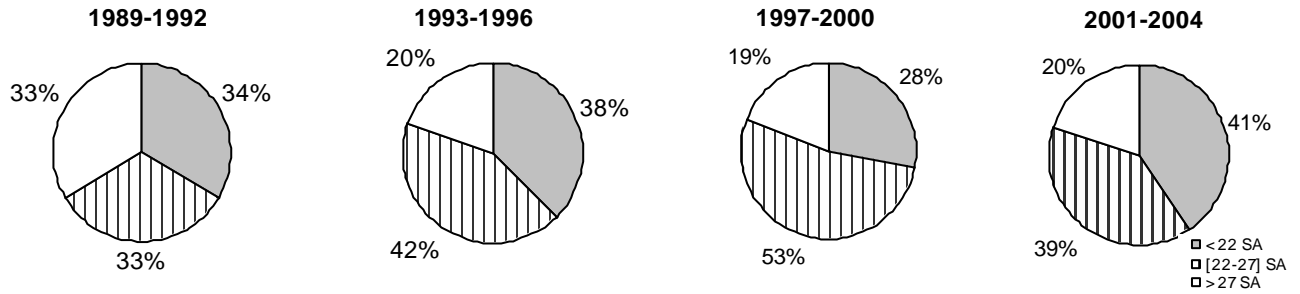


Figure 4 - Evolution du taux d'IMG pour anomalies du SNC de 1989 à 2004 (moyenne mobile sur 3 années)

Le taux d'IMG pour anomalie du SNC a été multiplié par 2 de 1989 à 2004 et cette augmentation est significative ($p < 10^{-3}$).

IMG pour malformations par âge gestationnel et par période



Il existe également pour les IMG dont le motif est une malformation une baisse significative de celles réalisées après 27 SA ($p=0,02$)

• IMG pour autres causes fœtales (n=22)

Cette indication représente 19% des IMG.

Ces causes sont les suivantes :

- maladies génétiques héréditaires (chorée de Huntington, sclérose tubéreuse de Bourneville, ostéochondrodysplasie, déficit immunitaire, glycogénase type 2) (n=9)
- causes annexielles (n=8)
- anasarque foeto-placentaire (n=1)
- syndrome transfuseur transfusé (n=4)

Tableau 6 - Répartition des autres causes fœtales

| | 1989 -1992 | 1993 -1996 | 1997-2000 | 2001-2004 | Total |
|------------------------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|-------------------|
| Annexielle (RPM et/ou oligoamnios) | 6(14,6%) | 10(17,9%) | 28(42,4%) | 36* (44,4%) | 80 (32,8%) |
| Environnementale ou toxique | 13(31,7%) | 16(28,6%) | 12(18,2%) | 3 (3,7%) | 44 (18,1%) |
| Anomalie génétique | 6(14,6%) | 12(21,4%) | 16(24,2%) | 29 (35,8%) | 63 (25,8%) |
| Infection materno-foetale | 15(36,6%) | 10(17,9%) | 7(10,6%) | 3 (3,7%) | 35 (14,3%) |
| Anasarque foeto-placentaire | 1(2,5%) | 8(14,2%) | 3(4,6%) | 6 (7,4%) | 18 (7,4%) |
| Syndrome transfuseur transfusé | - | - | - | 4** (5,0%) | 4 (1,6%) |
| Total | 41 (100%) | 56 (100%) | 66 (100%) | 81 (100%) | 244 (100%) |

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

** parmi les 4 cas de syndrome transfuseur transfusé, 2 sont des IMG sélectives.

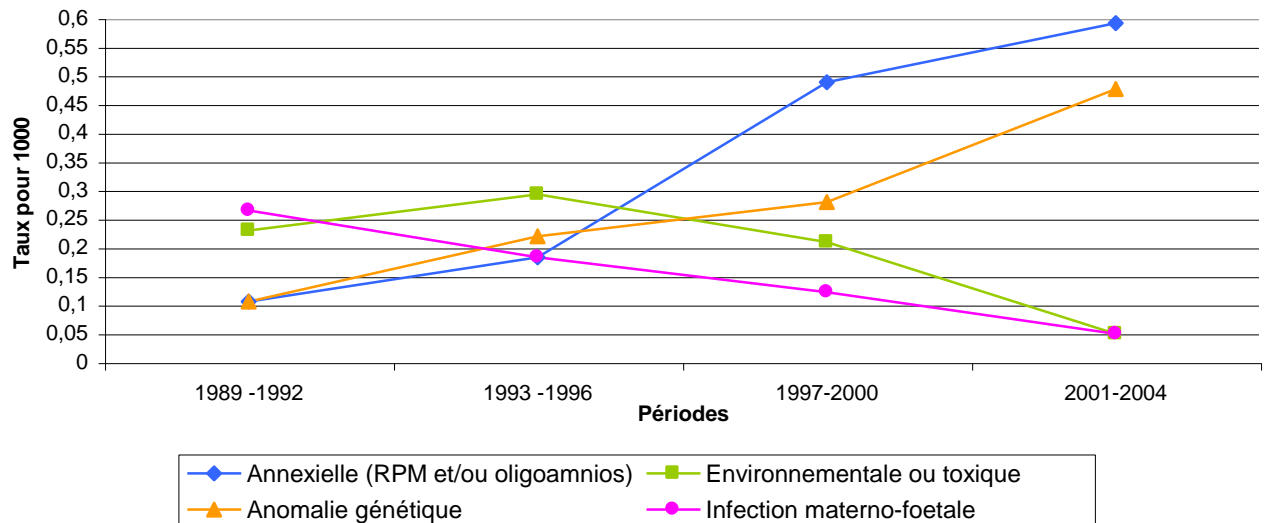


Figure 5 - Evolution dans le temps de la prévalence des motifs d'IMG pour cause foetale

Le taux d'IMG pour cause anxielle a presque été multiplié par six ; en effet, ce taux est passé de 0,1 pour la période [1989-1992] à 0,59 pour la période [2001-2004] ($p < 10^{-3}$). La prévalence des IMG pour anomalie génétique a elle aussi significativement augmenté au cours du temps ($p < 10^{-3}$). Depuis 1989, on a assisté à une diminution significative du taux d'IMG pour cause environnementale ou toxique ($p = 0,01$) ainsi que pour les infections materno foetale ($p = 0,002$).

En 2004, 82% des IMG pour cause foetale ont été faites avant 22 SA et 18% entre 22 et 27 SA.

• IMG pour causes maternelles (n=8)

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, 8 cas sont liés à une pathologie maternelle grave (HTA sévère, tumeur maligne). 7 de ces grossesses ont été interrompues avant 22 SA.

Entre 1988 et 2004 :

- la proportion d'IMG après 27 SA réalisées pour aberrations chromosomiques a été divisée par 4
- le taux d'IMG pour infection maternofoetale a été divisé par 6
- le taux de prévalence des IMG pour maladie génétique héréditaire a presque triplé.

En 2004 :

- 90 % des IMG sont réalisées avant 28SA
- 82% des cas de trisomie 21 étaient une IMG, versus 30% en 1988.

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

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 mort fœtale in utero (MFIU) ou de décès per partum (DPP) à partir de 22 SA (ou PN \geq 500 g si l'âge gestationnel est inconnu).

En 2004, le RHEOP a enregistré 94 cas de mortinatalité correspondant à cette définition. 39 IMG \geq 22 SA sont inclus dans ces cas.

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 22 SA |
| 1988 | 71 | 15 | 8 | 14188 | 3,38 | 5,00 |
| 1989 | 103 | 19 | 19 | 14184 | 4,58 | 7,26 |
| 1990 | 72 | 18 | 18 | 14188 | 2,54 | 5,07 |
| 1991 | 71 | 17 | 13 | 14150 | 2,89 | 5,01 |
| 1992 | 87 | 19 | 9 | 14070 | 4,19 | 6,18 |
| 1993 | 101 | 21 | 14 | 13601 | 4,85 | 7,42 |
| 1994 | 86 | 23 | 4 | 13197 | 4,49 | 6,52 |
| 1995 | 101 | 33 | 9 | 13758 | 4,29 | 7,34 |
| 1996 | 107 | 25 | 16 | 14053 | 4,70 | 7,61 |
| 1997 | 123 | 29 | 17 | 13991 | 5,50 | 8,79 |
| 1998 | 112 | 41 | 13 | 14211 | 4,08 | 7,88 |
| 1999 | 112 | 29 | 13 | 14194 | 4,93 | 7,89 |
| 2000 | 100 | 30 | 14 | 14898 | 3,76 | 6,71 |
| 2001 | 115 | 27 | 22 | 15301 | 4,55 | 7,52 |
| 2002 | 113 | 48 | 12 | 15093 | 3,51 | 7,49 |
| 2003 | 107 | 36 | 11 | 14996 | 4,00 | 7,13 |
| 2004 | 94 | 28 | 11 | 15458 | 3,56 | 6,08 |
| Total | 1675 | 458 | 223 | 243531 | 4,08 | 6,88 |

Par convention on appellera mortinatalité spontanée la mortinatalité représentée par les MFIU et les DPP, et mortinatalité induite celle représentée par les IMG \geq 22 SA.

Le taux de mortinatalité spontanée reste stable dans le temps ($p=0,43$).

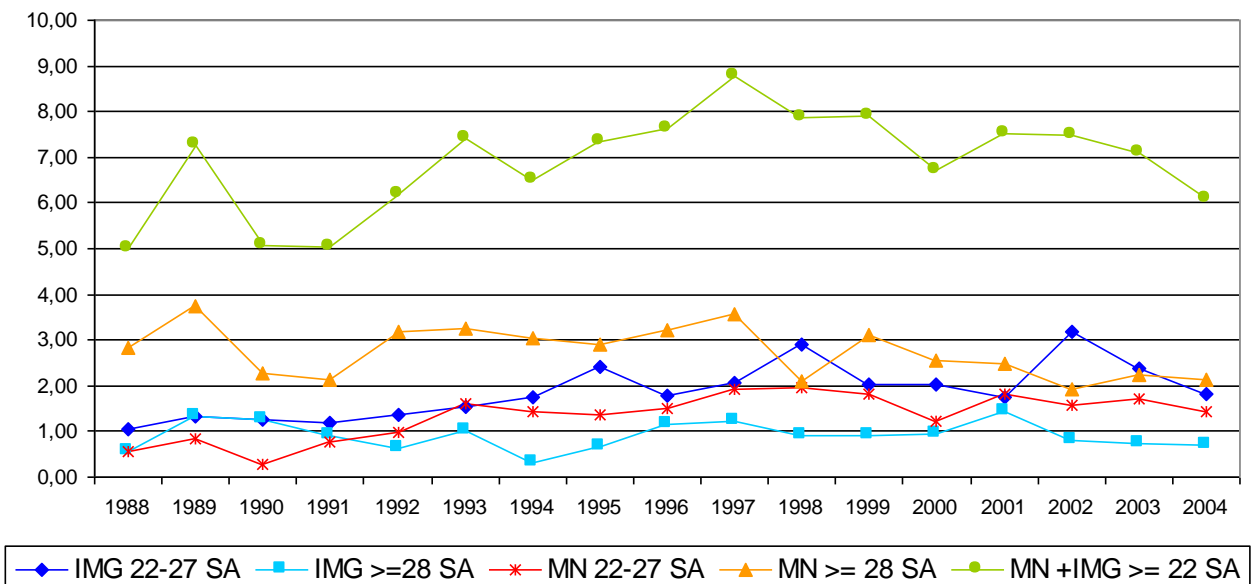


Figure 1 – Tendances dans le temps de la mortinatalité en Isère

En 2004, la part de la mortinatalité spontanée et induite est respectivement de 60% et 40% de la mortinatalité totale. La stabilité dans le temps du taux de mortinatalité spontanée est la résultante d'une baisse de la mortinatalité spontanée de 28 SA ou plus ($p=0,017$) avec une hausse de la mortinatalité spontanée de 22 à 27 SA ($p<10^{-3}$).

II - Composantes de la mortinatalité spontanée et caractéristiques observées

• Décès de [22 SA - 27 SA] (n=22)

Ces décès se répartissent en :

- 19 MFIU
- 3 DPP

Parmi ces 22 cas de mortinatalité, il s'agissait dans 2 cas d'une procréation médicalement assistée. Un examen autopsique du fœtus a été réalisé dans 64 % des cas.

• Décès \geq 28 SA (n=33)

Les 33 cas de décès \geq 28 SA enregistrés en 2003 se répartissent de la façon suivante :

- 30 MFIU
- 3 DPP

Parmi ces 33 cas de mortinatalité, pour 1 cas il s'agissait d'une grossesse gémellaire. 1 fois, il s'agissait d'une fiv.

Un examen autopsique du fœtus ou du placenta a été réalisé dans 76% des cas.

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

| | 1992-1995 | 1996-1999 | 2000-2003 | 2004 | Total |
|----------------------|------------------|------------------|------------------|-------------|--------------|
| MFIU 22-27 SA | 56 (25%) | 65 (24%) | 66 (28%) | 19 (35%) | 206 (26%) |
| MFIU ≥ 28 SA | 125 (55%) | 153 (57%) | 123 (52%) | 30 (55%) | 431 (55%) |
| DPP 22-27 SA | 18 (8%) | 36 (13%) | 30 (13%) | 3 (5%) | 87 (11%) |
| DPP ≥ 28 SA | 29 (13%) | 16 (6%) | 16 (7%) | 3 (5%) | 64 (8%) |
| Total | 228** (100%) | 270 (100%) | 235 (100%) | 55 (100%) | 788 (100%) |

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

En 2004, l'ensemble des DPP représente 10% de la mortalité spontanée alors que les MFIU de 28 SA et plus en représente plus de la moitié.

Les différentes causes de mortinatalité

**Tableau 3 - Répartition des causes de mortinatalité
Données 2004 en Isère.**

| | |
|--|--------------------|
| Pathologie maternelle (1) | 15 (27,3 %) |
| Hématome rétro-placentaire / Décollement Prématuro du placenta | 8 |
| Diabète | 2 |
| Préclampsie | 3 |
| Béance du col / Malformation ou tumeur de l'utérus / rupture utérine | 2 |
| Pathologie des annexes (2) | 15 (27,3 %) |
| Cordon | 5 |
| Rupture prématurée des membranes ou oligoamnios sévère | 4 |
| Anomalie placentaire | 3 |
| Hydramnios | 3 |
| Cause infectieuse (3) | 10 (18,2 %) |
| Anomalie fœtale constitutionnelle (4) | 2 (3,6 %) |
| Autres causes (5) | 6 (10,9%) |
| Accouchement prématuré (22 SA, 25 SA) | 2 |
| Syndrome d'alcoolisation foetale | 2 |
| Autres | 2 |
| Inconnue (6) | 7 (12,7 %) |
| Total | 55 |

Parmi les causes de décès, une était due à une complication d'amniocentèse. Les causes les plus fréquentes de mortinatalité sont les pathologies maternelles et annexielles.

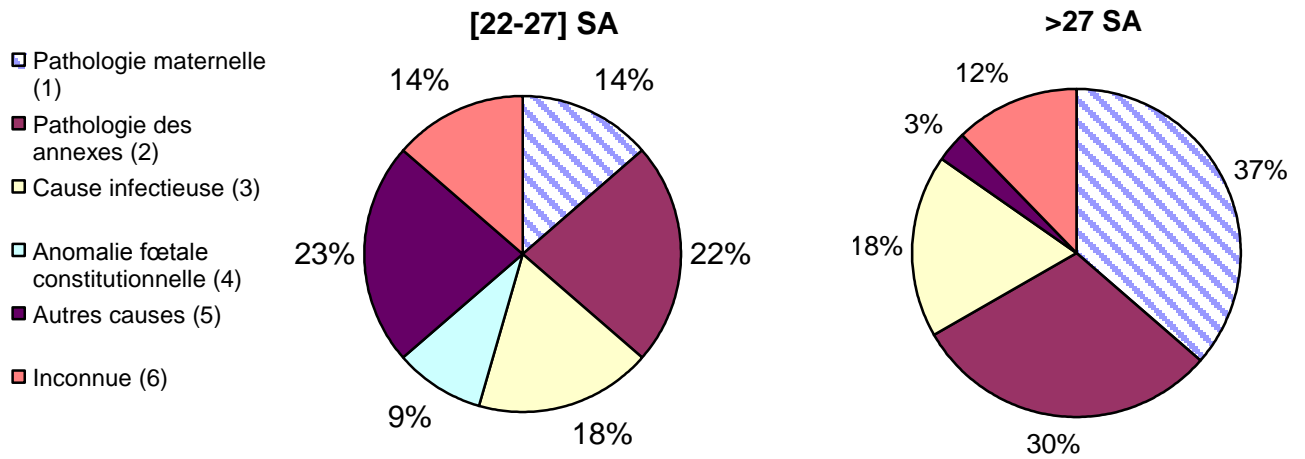


Figure 2 – Causes de Mortinatalité par âge gestationnel (2004)

En 2004, la part de la mortinatalité spontanée représente 60% de la mortinatalité totale. Les MFIU représentent 89% de la mortinatalité spontanée versus 67% en 1988.

La part des mort-nés pour cause maternelle est plus importante pour les décès supérieurs à 27 SA (37%) que pour ceux intervenus entre 22 et 27 SA (14%).

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

Publications
Communications
Travaux
Collaborations
Projets

Publications

☐ *Dans le Cadre du RHEOP*

Cans C, Guillem P.

Epidémiologie de l'infirmes moteur cérébral

L'infirmes moteur cérébral marchant. De l'annonce du handicap à la prise en charge de l'adulte.

Sous la direction de J. Cottalorda & al. 2005 p. 21 à 26. Société Française d'Orthopédie Pédiatrique.

Cans. C.

Epidémiologie de la Paralyse Cérébrale (Cerebral Palsy ou CP).

Motricité cérébrale 2005;26:51-58.

Racinet C.

Positions maternelles pour l'accouchement.

Gynécologie Obstétrique & Fertilité 33(2005) 533-538.

Racinet C.

La médecine fondée sur les preuves : un nouveau concept.

Gynécologie Obstétrique & Fertilité 33(2005) 191-192.

Racinet C.

Le claquage utérin : une cause méconnue d'hémorragie grave du post-partum.

Gynécologie Obstétrique Pratique (accepté déc. 2005).

Guillem P, Cans C, Guinchat V, Ratel M, Jouk PS.

Trends and perinatal characteristics in Pervasive Developmental Disorders, using data from a French childhood disabilities register.

Developmental Medicine and Child Neurology (soumis)

☐ *Dans le cadre du Réseau Européen*

Jarvis S, Glinianaia SV, Arnaud C, Fauconnier J, Johnson A, McManus V, Topp M, Uvebrant P, Cans C, Krageloh-Mann I, on behalf of the SCPE collaboration of European Cerebral Palsy.

Case gender and severity in cerebral palsy varies with intrauterine growth.

Arch Dis Child 2005;90:474-479.

Glinianaia SV, Jarvis S, Topp M, Guillem P, Platt MJ, Pearce MS, Parker L.

Intrauterine growth and cerebral palsy in twins: A European multi-centre study.

International Journal of Epidemiology (soumis)

Communications Orales

C. Cans

Présentation du RHEOP

Union Régionale des Associations de Parents d'Enfants Inadaptés, Conseil Scientifique, mars 2005.

C. Cans

Cerebral Palsy in different European centres : epidemiological aspects. Ricordando Michel Bottos Meeting, April 2005, Bologna.

MJ Platt, C. Cans.

Cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500g) in 16 centres in nine European countries, 1980-1996. EPNS Congress 2005 Göteborg.

P. Guillem

Rôle d'un registre de morbidité. L'exemple du RHEOP.

Réunion technique des Médecins PMI Conseil Général de l'Isère, Grenoble, Juin 2005.

S. Gariod, M. Fourny, C. Cans, T. Debillon.

Où naissent les enfants issus de grossesses multiples dans le Réseau Périnatal Alpes-Isère (RPAI). Société Française de Médecine Périnatale Tours, Octobre 2005.

P. Guillem, B. Assouline, A. Joannard, M. Leboyer, C. Betancur et al.

Etude collaborative sur l'autisme de l'enfant.

III^{ème} rencontre du Réseau Interdisciplinaire Austime Science (RISC) Paris, Novembre 2005

P. Guillem, C. Tronc, V. Guinchat, Tarade S, Cans C.

Is comorbidity associated with higher scores in Autism Diagnosis Interview Revised ? European Academy of Childhood Disability, Monaco Novembre 2005.

C. Cans, P. Guillem, Maestri G, C. Tronc, PS. Jouk.

Origins of severe neuro-sensorial deficiencies in school-age children.

European Academy of Childhood Disability, Monaco Novembre 2005.

C.Cans

L'infirmité motrice cérébrale en Europe : aspects épidémiologiques.

GERIMOC, Journées 2005, Paris Novembre.

C. Cans, P. Guillem, G. Maestri, C. Tronc, MA Mermet, PS Jouk.

Prudence dans l'analyse des chiffres de mortalité.

11^{èmes} Journées Françaises de Recherche en Néonatalogie, Grenoble Décembre 2005.

C. Cans, P. Guillem, G. Maestri, C. Tronc, MA Mermet, PS Jouk.

Origine des déficiences sévères de l'enfant : que peut-on dire ?

11^{èmes} Journées Françaises de Recherche en Néonatalogie, Grenoble Décembre 2005.

Travaux

Allaitement maternel : fréquence et facteurs d'adhésion

Auteur : Maeva Hellet

Mémoire : IUT de Statistiques et Traitement Informatique des Données (Licence)

En collaboration avec le Conseil Général de l'Isère, septembre 2005.

Collaborations

- Extension du RHEOP à la Savoie et Haute-Savoie
- 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 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 en partenariat avec M. Kaminski et P.Y. Ancel de l'INSERM U 149
- Participation à la plaquette Périnatalité de la PMI
- Participation au groupe de travail sur la surveillance des maladies rares (INVS)
- Participation au groupe de travail sur les équipements médico-sociaux pour adultes lourdement handicapés (schéma départemental sur le handicap)
- Participation au groupe de travail sur le dispositif d'accueil en faveur des personnes souffrant d'autisme (schéma départemental sur le handicap)
- Participation à l'Institut Fédératif de Recherche sur le Handicap
- Participation au réseau Interdisciplinaire Autisme Science
- Participation au groupe de travail de l'ORS des Pays de la Loire sur la Prévalence des déficiences et origine des handicaps des enfants connus des CDES des Pays de la Loire dans leur 8^{ème} année.

Projets

- Participation à l'étude des circonstances de naissance prématurée dans le sillon alpin
- Participation à l'étude sur le Retard Scolaire et les Apprentissages
- Participation à l'étude de faisabilité sur la surveillance du syndrome d'alcoolisation fœtale par les registres français de malformations.
- Projet de travail sur les déficiences sensorielles avec le registre de Oxford (UK)
- Projet de travail sur l'autisme avec le registre de Newcastle (UK)

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 |
| AVS | Auxiliaire à la Vie Scolaire | IMOC | Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale |
| CAMSP | Centre d'Action Médico-Sociale Précoce | IMP | Institut Médico-Pédagogique |
| CDES | Commission Départementale d'Education Spéciale | INSEE | Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques |
| CEM | Centre d'Education Motrice | INSERM | Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale |
| CFTMEA-R | Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent – Révision 2000 – | INVS | Institut National de Veille Sanitaire |
| CHG | Centre Hospitalier Général | IR | Institut de Rééducation |
| CHR | Centre Hospitalier Régional | LMPV | Leucomalacie Périventriculaire |
| CHU | Centre Hospitalier Universitaire | MFIU | Mort Fœtale In Utéro |
| CIM | Classification Internationale des Maladies | MN | Mort né |
| 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 | QIP | Quotient Intellectuel Performance |
| CRF | Centre de Rééducation Fonctionnelle | 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 |
| FIV | Fécondation in vitro | SSEFIS | Service de Soutien à l'Education Familiale et à l'Intégration Scolaire |
| HIV | Human Immunodéficience Virus | | |
| HRP | Hématome rétroplacentaire | | |
| HTA | Hypertension artérielle | | |
| 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
- Centre Hospitalier de Sainte Foy Les Lyon

*** 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. Gasnier, Siché, Le marc'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 les Conseils Généraux de l'Isère,
de la Savoie et la Haute-Savoie
l'INVS
et l'INSERM
pour leur collaboration à la diffusion du présent document*