

# Rapport d'activité 2015 : évolution du registre et résultats

**Enfants avec déficience sévère –  
Génération 2006**

**Mortinatalité – Données 2014**

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



# EDITORIAL

---

## 2015 : Année de transition ?

Cette année 2015 aura été une année charnière pour le RHEOP, et ce à plusieurs titres.

Bien sûr le fait marquant de l'année est le départ du Dr Christine Cans. Secrétaire du RHEOP depuis de nombreuses années, elle en avait été la principale initiatrice, et sa pugnacité, sa disponibilité, son expertise scientifique nous manquent déjà.

Je regrette sincèrement pour elle la concomitance malheureuse de son départ avec la survenue de doutes très sérieux sur le financement du RHEOP. Je ne referai pas l'historique précis de ce 1<sup>er</sup> semestre 2015, mais face au désengagement du Conseil Départemental de l'Isère, Christine a dû redoubler d'énergie et de conviction pour obtenir le soutien de la CNSA, venue à notre secours à titre exceptionnel, et pour initier notre future collaboration avec l'ARS Rhône-Alpes.

Malgré cette dernière expérience au RHEOP, je sais qu'elle suit à distance nos péripéties, avec un vif intérêt voire un soupçon de culpabilité de ne pouvoir nous aider. Nous gardons espoir qu'elle revienne travailler à nos côtés après quelques années d'un tour du monde bien mérité.

A son départ, l'immersion dans la gestion de l'association et de son personnel a été rapide. Départ par rupture conventionnelle d'une enquêtrice, nouvelle convention tripartite Floralis-Invs-RHEOP, demande de décision modificative au Conseil départemental de l'Isère, demande de subventions du Fonds d'Intervention Régional, mise en place de la mutuelle santé complémentaire obligatoire, mise à disposition d'une enquêtrice personnel du CHU, mise à jour de contrats de travail, nous nous sommes appropriés échéances et dossiers, les uns après les autres.

En ce début d'année 2016, plusieurs constats s'imposent. Le 1<sup>er</sup> est que nous avons su faire face. L'équipe est de nouveau au complet, avec une enquêtrice qui n'est autre que le Dr Christine Gomez, ex-médecin du Conseil départemental de la Savoie, médecin départemental responsable Enfance Jeunesse Famille et Protection Maternelle et Infantile. Le 2<sup>nd</sup> est que les subventions obtenues au titre du soutien exceptionnel de la CNSA, de la décision modificative du Conseil départemental de l'Isère, et du FIR, nous ont permis d'envisager l'année sereinement.

Deux travaux complémentaires d'envergure ont été menés à bien en 2015, l'un sur les handicaps rares de l'enfant, l'autre sur l'analyse de la mortalité à partir des données du PMSI. Le 1<sup>er</sup> a permis de décrire les trajectoires d'enfants en situation de handicap rare, c'est-à-dire porteurs de combinaison rare de déficiences sévères, par interrogation de parents et de professionnels. Le 2<sup>nd</sup> montre qu'on peut désormais envisager de surveiller la mortalité à l'aide du PMSI, mais avec des objectifs modestes quand il s'agit de décrire les circonstances associées à la mortalité, notamment en cas de mort fœtale. Ces deux projets ont été menés grâce à des collaborations scientifiques impliquant différentes équipes françaises : Registre de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027), laboratoire psychologie du développement et processus de socialisation (PDPS, EA 1687), Département d'Information Médicale de Nancy, équipe EPOPé – U1153 INSERM, DREES.

Parmi les points positifs, il faut également souligner que la subvention FIR, consentie par l'ARS, ouvre des perspectives nouvelles. Motivée initialement par le soutien du registre, elle a été obtenue sous réserve du développement d'une collaboration entre le RHEOP et CREA-Rhône-Alpes (Centre Régional d'Etudes, d'Actions et d'Informations en faveur des personnes en situation de vulnérabilité), et doit permettre d'aider à la planification et l'offre de soins en matière de

scolarisation des enfants porteurs de handicap. Si le FIR 2015 contenait une partie de fonds dédiés à couvrir notre déficit, le FIR 2016 sera totalement consacré à la réalisation d'une étude spécifique. Ce projet de large envergure devrait nous conduire à inclure l'ensemble des enfants connus de la MDPH, quel que soit le handicap. Après quelques hésitations, CREAI et RHEOP définissent mieux maintenant leurs contributions respectives. Ce projet, s'il se concrétise, nous permettra de garder dans l'équipe une chargée de mission, au-delà de l'étude Handicaps Rares, et de renforcer notre temps de statisticienne.

Ce nouveau projet, préfigure probablement d'un nouvel équilibre entre missions nationales régionales et départementales au sein du registre. Il nous faut développer notre réponse aux besoins locaux d'évaluation des

politiques de santé, d'analyse des besoins et de planification de l'offre. Je dirais même qu'il faut être proactif, et devancer les demandes non formulées explicitement à ce jour, avant qu'il nous soit reproché de négliger la problématique des départements. Tout ceci bien entendu, en continuant la surveillance épidémiologique du handicap et de la mortalité, et en développant l'épidémiologie clinique pour répondre aux questions pronostiques, diagnostiques et thérapeutiques que se posent les praticiens et les familles concernés par le handicap de l'enfant et la médecine périnatale, soit une large part de la population.

Anne EGO

# REMERCIEMENTS

---

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

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

Nous tenons à remercier également **nos financeurs**, le Conseil Départemental de l'Isère, le Conseil Départemental de la Savoie, le Conseil Départemental de la Haute-Savoie, l'Institut National de Veille Sanitaire (InVS) et l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM), la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA), l'Agence Régionale de la Santé Rhône-Alpes (ARS).

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

## SOMMAIRE

Introduction.....	7
Rappel des critères d'inclusion et d'exclusion .....	7
Handicap de l'enfant.....	7
Observatoire Périnatal.....	9
Evolutions 2015 du registre.....	9
L'équipe du RHEOP .....	9
Les instances.....	10
Les réunions de travail.....	10
Organisation du recueil de données .....	11
Sources.....	11
Recueil commun entre Observatoire et autres structures .....	11
Répartition des enquêteurs .....	11
Qualité et exhaustivité des données .....	12
<i>Contrôle qualité</i> .....	12
<i>Exhaustivité Observatoire</i> .....	12
<i>Exhaustivité Handicap</i> .....	13
Analyse des données .....	14
Dénominateurs utilisés .....	14
Prévalence .....	14
Caractéristiques des cas .....	14
Observatoire.....	14
Handicap.....	14
Diffusion des résultats .....	15
Résultats Mortinatalité 2014 et Handicap 2006 .....	16
La mortinatalité .....	16
Taux de mortinatalité .....	16
Causes probables de décès.....	17
Les interruptions médicales de grossesse .....	21
Fréquence des IMG.....	21
Motifs des IMG .....	22
Le Handicap .....	23
I : Données par enfant .....	23
<i>Lieu de naissance</i> .....	23
<i>Prévalences</i> .....	23
II : Données par type de déficience .....	24
<i>Données périnatales</i> .....	25
<i>Etiologies des déficiences sévères</i> .....	25
<i>Scolarisation</i> .....	26
<i>Prise en charge</i> .....	26

<i>Tendances</i> .....	26
Analyse spécifique 2015 : Quel parcours de soins pour des enfants avec handicap rare ?.....	31
Réalisations 2015.....	34
Evolution de la fiche de recueil Handicap.....	34
Travaux des internes en santé publique.....	34
Requêtes spécifiques.....	34
Etudes et valorisations scientifiques.....	35
Comparaison de la mortalité RHEOP et Seine Saint-Denis.....	35
Projet REPERE : Repérage du RCIU : bénéfice sur la mortalité et facteurs associés.....	35
Etude de faisabilité de l'utilisation des données du PMSI dans l'analyse de la mortalité : rapport final.....	35
Enquête Handicap-Santé Ménages : Définition d'une population d'enfants en situation de handicap.....	36
Etude FIR 2015.....	37
SCPE-NET (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe).....	37
Communications et Publications.....	38
Manifestation 2015.....	38
Communications 2015.....	38
Publications 2015.....	38
Réponses à des Appels à projet.....	40
Perspectives 2015.....	41
Observatoire Périnatal.....	41
Handicap.....	41
Annexes.....	43
Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014.....	43
Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014 (suite).....	44
Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014 (suite).....	45
Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014 (suite).....	46
Tableau de bord Handicap, génération 2006.....	47

---

## Introduction

---

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

- d'une part un document « Méthodologie de référence », accessible via notre site internet
- d'autre part un document « Rapport d'activité 2015 : évolution du registre et résultats ».

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

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

Pour cette année 2015 sont présentés :

- les taux de prévalence et caractéristiques des déficiences neuro-développementales sévères des enfants nés en 2006 dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie au cours de l'année 2014,
- les taux de mortalité spontanée et induite de l'année 2014,
- l'évolution des principaux indicateurs au cours des 5 dernières années (2010 à 2014)

L'analyse spécifique porte cette année sur le rapport final de l'étude sur le Handicap rare, « Quel parcours de soins pour des enfants avec handicap rare ? Etude qualitative à partir des données de registres de handicap sur des enfants présentant une combinaison de déficiences sévères », adressé fin juillet 2015 à la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie.

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

---

### Handicap de l'enfant

---

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

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

Les enfants décédés avant l'âge de 7 ans et ceux porteurs de déficience somatique sévère (cardiaque, respiratoire, rénal ou digestif) ne sont pas inclus dans les cas du registre. Un enfant qui a simultanément une déficience motrice sévère (grabataire ou en fauteuil roulant) et une déficience

intellectuelle sévère ou profonde est enregistré comme polyhandicapé. La définition du polyhandicapé est : une personne atteinte d'un handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience intellectuelle sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation» (Annexe XXIV ter Décret n°89-798 du 27 Octobre 1989). Il s'agit d'un concept très spécifique à la France. Le terme trouble du spectre autistique (TSA) remplace le terme trouble envahissant de développement (TED, car celui-ci permet une description plus précise des symptômes de l'autisme qui se manifestent sous des formes très différentes les unes des autres.

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

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

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

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

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

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

profil diffère des autres TSA (Armstrong, 2005)<sup>1</sup>. Ce choix est également cohérent avec le changement qui a été fait dans le DSM-V et celui prévu dans la nouvelle édition CIM-11.

## Observatoire Périnatal

---

Sont enregistrés au sein de l'Observatoire Périnatal :

### **Les enfants mort-nés :**

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

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

- Indépendamment de l'AG et du mode de décès de l'enfant (foeticide, décès perpartum, ou cas exceptionnels de naissance vivante avec décès immédiat): ce choix s'écarte de la définition de la mortinatalité mais permet de prendre en compte l'ensemble des affections graves potentiellement pourvoyeuses de handicap de l'enfant
- Domiciliées en Isère, Savoie et Haute-Savoie

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

## Evolutions 2015 du registre

---

### L'équipe du RHEOP

---

Au cours de l'année 2015 l'enquêtrice sage-femme en charge des domaines handicap et mortinatalité en Savoie et en Haute-Savoie sur le versant mortinatalité a été remplacée par une enquêtrice médecin, exerçant antérieurement la fonction de médecin du département de la Savoie, responsable Enfance Jeunesse Famille et Protection Maternelle et Infantile.

Par ailleurs, comme l'année précédente nous avons fait appel à une intérimaire opératrice de saisie pour la saisie partielle des fiches de recueil.

L'équipe était composée en 2015 de :

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

---

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

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

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

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

- et une chargée d'étude en CDD avec un temps moyen de 70%  
Au total, enquêteurs compris, elle est donc composée de 8 personnes pour un total de 4,45 ETP.

## Les instances

---

Lors de l'Assemblée Générale du 30 juin 2015 la démission du Dr Christine Cans (départ en retraite), secrétaire générale du registre a été reçue. Le Pr PS Jouk a quitté sa fonction de co-président, et a accepté la fonction de secrétaire général. Le Pr Pascale Hoffmann a pris la fonction de co-président aux côtés du Pr Thierry Debillon.

Le bureau s'est réuni les 20 janvier, 3 mars, 31 mars, 23 juin, 15 septembre, 26 novembre 2015.

## Les réunions de travail

---

Deux **comités techniques** ont été organisés en 2015 :

- Le comité technique du 30 avril 2015 a porté sur :
  - i) Rappel des différentes études menées par le registre sur le versant handicap, et réflexion sur les études à venir.
  - ii) Etat des lieux des différents appels d'offres dans le domaine du handicap, afin de cibler les propositions les plus adaptées aux axes de travail du registre dans ce domaine.

L'appel d'offre le plus adapté repéré pour le RHEOP était l'appel à recherche Autisme 2015 de l'IRESP.

D'autres axes de travail ont été évoqués :

- i) élaboration d'un système de classification mesurant la capacité de langage pour l'inclusion des enfants avec paralysie cérébrale dans la base de données commune. Cette classification existe déjà pour les pays Anglo-Saxons (Viking Speech Scale) mais n'est ni traduite ni validée en France
  - ii) création d'une base de données européenne des enfants avec déficience intellectuelle à partir de l'étude de faisabilité publiée en 2013
- Celui du 17 novembre 2015 a permis la présentation des résultats du rapport final portant sur l'étude de faisabilité d'analyse de la mortalité à partir des données du PMSI (cf. paragraphe « Etudes et valorisations scientifiques », page 35)

Trois **réunions d'équipe** ont été organisées en 2015 (21 mai, 22 septembre, 26 novembre) et une **réunion de travail avec le Registre de Haute-Garonne** le 5 février.

## Organisation du recueil de données

---

### Sources

---

Au total 143 déplacements dans les différentes sources ont été réalisés durant l'année 2015 :

- Pour l'observatoire, le nombre de déplacements effectués s'élève à 46 dans l'année, soit en moyenne 2 déplacements par maternité. Ce nombre de déplacements est inférieur à celui de 2013 (soixantaine de déplacements), mais légèrement supérieur à celui de 2014 (40). En 2015 une enquêtrice a été absente une partie de l'année puis remplacée le dernier trimestre. Dans les plus gros centres, 5 passages annuels sont effectués.
- Sur le versant handicap, le nombre de visites réalisées par les enquêteurs s'élève à 97 dont 83 dans les MDPH de Savoie et Haute-Savoie et la MDA de l'Isère.

### Recueil commun entre Observatoire et autres structures

---

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

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

De même, un enquêteur REMERA en charge du département du Rhône, complète une fiche RHEOP pour les IMG et mort-nés pris en charge dans ce département lorsque la domiciliation de la mère se trouve dans l'un des 3 départements RHEOP, Isère, Savoie et Haute-Savoie. Depuis l'année 2013 (année d'évènements), ces cas sont repérés à partir d'une requête effectuée par le DIM des Hospices Civils de Lyon, transmise au RHEOP, dans le cadre d'une convention de collaboration nouvellement établie entre le RHEOP et les HCL.

### Répartition des enquêteurs

---

En 2015, l'équipe d'enquêtrices était de 3 pour un temps de travail total équivalent à ≈1,25 ETP. L'enquêtrice n° 1 (60%) intervient sur 2 départements dans le domaine du handicap, et sur 1 département sur le versant mortalité. L'enquêtrice n° 3 (45% 9 mois, 40% 3 mois) intervient dans 1 département dans le domaine du handicap et sur 2 départements dans celui de la mortalité. L'enquêtrice n° 2 (à 20%) n'intervient qu'en Isère sur la mortalité. Seule l'enquêtrice 1 contribue au recueil REMERA.

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

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

### *Contrôle qualité*

---

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

Ces contrôles sont fondés sur le croisement de variables permettant d'identifier des valeurs non-concordantes ou la recherche de valeurs aberrantes. Parmi les mort-nés et IMG, sont ainsi vérifiées les valeurs d'âge maternel, d'âge gestationnel, de poids de naissance, ainsi que la cohérence de certaines données (ex : mode de début de travail et voie d'accouchement, macération à l'autopsie et moment du décès=in utero).

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

### *Exhaustivité Observatoire*

---

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

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

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

La recherche de cas nés hors département du registre a permis d'identifier dans le Rhône 42 IMG et 7 morts fœtales.

Au total, le nombre de sources utilisées pour compléter l'ensemble des informations du registre varie de 1 à 4 (Tableau 3a). Il est en moyenne 1,7 par cas. La différence observée entre IMG et morts fœtales est liée à l'utilisation très fréquente des données des CPDPN pour les IMG.

**Tableau 3a : Nombre de sources utilisées pour compléter le recueil de données en 2014**

	Nombre de sources										
	1		2		3		4		Nb moyen	Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%		n	%
Morts fœtales	88	79%	19	17%	2	2%	2	2%	1,3	111	100%
IMG	51	22%	159	68%	18	8%	7	3%	1,9	235	100%
Total	139	40%	178	51%	20	6%	9	3%	1,7	346	100%

### *Exhaustivité Handicap*

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

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

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

Pour les enfants de la génération 2006, le nombre moyen de sources par enfant s'élève à 1,5 pour l'Isère, à 1,2 pour la Savoie et à 1,1 pour la Haute-Savoie. Les MDA/MDPH de chaque département nous ont permis de recueillir 99% des cas avec un handicap sévère.

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

**Tableau 3b : Nombre de sources utilisées pour le recueil de données de la génération 2006**

	Nombre de sources										
	1		2		3		4		Nb moyen	Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%		n	%
Isère	92	54%	66	39%	9	5%	3	2%	1,5	170	
Savoie	33	79%	9	21%	0	0%	0	0%	1,2	42	
H-Savoie	84	87%	13	13%	0	0%	0	0%	1,1	97	
Total	209	68%	88	28%	9	3%	3	1%	1,4	309	100%

## Analyse des données

---

### Dénominateurs utilisés

---

Chaque année, le registre utilise les statistiques d'état civil publiées par l'INSEE portant sur les naissances vivantes domiciliées en Isère, Savoie et Haute-Savoie, de l'année d'enregistrement des décès pour l'observatoire périnatal, et le nombre d'enfants domiciliés à l'âge de sept ans dans les mêmes départements.

En 2014, le nombre de naissances vivantes était de 30 422 dans les 3 départements, réparti en 15 661 naissances en Isère, 4 784 en Savoie, et 9 977 en Haute-Savoie (Sources : Insee, Etat civil). En 2014, le nombre d'enfants dans leur 8ème année de vie était de 16 746 en Isère, de 5 247 en Savoie et de 10 253 en Haute-Savoie.

### Prévalence

---

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

Le taux de handicap est calculé en rapportant le nombre de cas de l'année n au nombre d'enfants dans leur 8ème année de vie, résidant cette même année n dans la même zone géographique. Ces taux sont exprimés pour 1000 enfants.

### Caractéristiques des cas

---

#### Observatoire

---

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

#### Handicap

---

Les données médicales recueillies comprennent des données sociodémographiques (profession des parents, situation familiale), de la grossesse et l'accouchement (poids, âge gestationnel, transfert), le taux d'incapacité, la déficience principale (sévère), les comorbidités sévères et légères, la scolarisation et la prise en charge médico-sociale, sanitaire.

## Diffusion des résultats

---

Chaque année un rapport d'activité ou scientifique est réalisé et diffusé à tous les professionnels médicaux, paramédicaux et médico-sociaux concernés. Le rapport est également consultable en ligne à l'adresse suivante : [www-rheop-scpe.ujf-grenoble.fr/](http://www-rheop-scpe.ujf-grenoble.fr/) (site en construction).

## Résultats Mortinatalité 2014 et Handicap 2006

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

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

En annexe, deux tableaux de bord décrivent les données détaillées par département pour l'année 2014 pour l'Observatoire et de la génération 2006 pour le Handicap.

### La mortinatalité

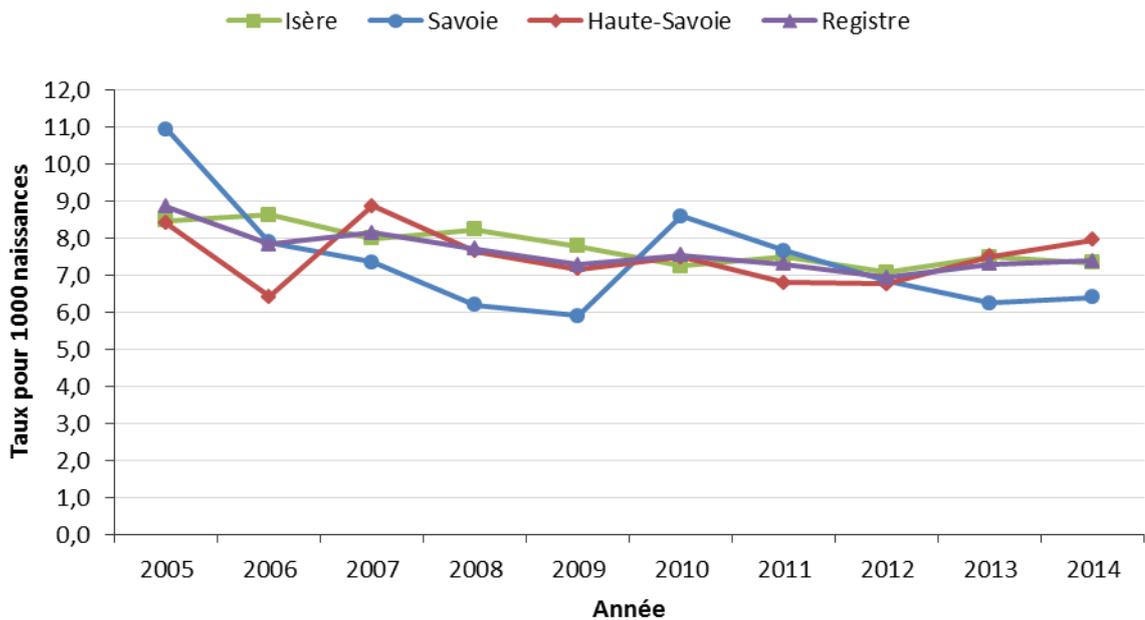
#### Taux de mortinatalité

Le taux de mortinatalité totale varie de 7,0 à 7,5‰ entre 2010 et 2014 (Tableau 4). Jusque 2012, une légère diminution de la mortinatalité spontanée avait été observée, mais les années 2013 et 2014 infirment cette tendance. Mortinatalité spontanée et induite contribuent à parts égales à la mortinatalité totale. Les taux par département peuvent différer de 1 à 2‰ selon les années, mais ils ne peuvent être comparés compte tenu des faibles effectifs sous-jacents (Figure 1).

**Tableau 4 : Mortinatalité spontanée, induite\*, et totale, dans les 3 départements, de 2010 à 2014**

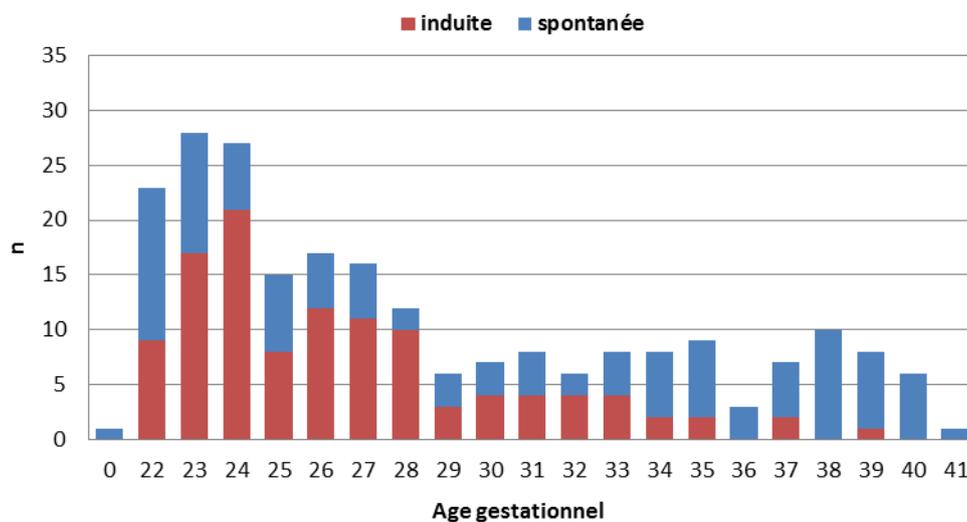
Année	Naissances totales	Mortinatalité (n)			Mortinatalité pour 1000 naissances (‰)					
		Spontanée	Induite	Totale	Spontanée	IC 95%	Induite	IC 95%	Totale	IC 95%
2010	31017	110	124	234	3,5	[2,9-4,2]	4,0	[3,3-4,7]	7,5	[6,6-8,5]
2011	30412	103	119	222	3,4	[2,7-4]	3,9	[3,2-4,6]	7,3	[6,3-8,3]
2012	30859	106	109	215	3,4	[2,8-4,1]	3,5	[2,9-4,2]	7,0	[6-7,9]
2013	30674	113	113	226	3,7	[3-4,4]	3,7	[3-4,4]	7,4	[6,4-8,3]
2014	30749	111	116	227	3,6	[2,9-4,3]	3,8	[3,1-4,5]	7,4	[6,4-8,3]

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



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

La répartition des morts fœtales et IMG par âge gestationnel est sensiblement différente (Figure 2). Parmi les IMG, 3% seulement sont réalisées à terme contre 26% parmi les morts fœtales spontanées. Les décès survenant entre 22 et 25 semaines représentent 48% des IMG et seulement 35% des morts fœtales.



**Figure 2 : Répartition de la mortalité spontanée et induite par âge gestationnel dans les 3 départements en 2014**

### Causes probables de décès

Depuis 2010, une cause probable de décès est déterminée au cas par cas par les professionnels du registre. Ce choix reste difficile, et 44% des morts fœtales sont inexplicables en 2014 (Tableau 5). Les pathologies vasculo-placentaires représentent 27,0% des cas, suivies des infections dans 9,9% des cas, puis des pathologies anxieuses dans 7,2% des cas. Les autres causes représentent moins de 5%

des situations. Les effectifs de décès perpartum sont très faibles et le contexte infectieux y est retenu dans 1/3 des cas.

**Tableau 5 : Causes probables de MFIU, DPP et mort-nés autres (sans précision) dans les 3 départements réunis en 2014**

Causes probables	MFIU		DPP		Autres		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	27	31,0	0	0,0	3	23,1	30	27,0
Pathologie des Annexes	8	9,2	0	0,0	0	0,0	8	7,2
Anomalie Foetale Constitutionnelle	6	6,9	0	0,0	0	0,0	6	5,4
Cause Infectieuse	5	5,7	4	36,4	2	15,4	11	9,9
Pathologie Maternelle	1	1,1	3	27,3	0	0,0	4	3,6
Autre	2	2,3	0	0,0	1	7,7	3	2,7
Inconnue	38	43,7	4	36,4	7	53,8	49	44,1
<b>Total</b>	<b>87</b>	<b>100,0</b>	<b>11</b>	<b>100,0</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>111</b>	<b>100,0</b>

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

**Tableau 6 : Causes probables de morts fœtales dans les 3 départements selon l'âge gestationnel de 2010 à 2014**

Causes probables	21SA et -		22-28SA		29-36SA		37SA et +		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
VasculoPlacentaire	1	100,0	51	22,1	43	26,1	24	16,8	119	22,0
Pathologie des Annexes	0	0,0	17	7,4	10	6,1	23	16,1	50	9,3
Anomalie Foetale Constitutionnelle	0	0,0	19	8,2	20	12,1	9	6,3	48	8,9
Cause Infectieuse	0	0,0	31	13,4	6	3,6	2	1,4	39	7,2
Pathologie Maternelle	0	0,0	16	6,9	6	3,6	0	0,0	22	4,1
Autre	0	0,0	13	5,6	4	2,4	6	4,2	23	4,3
Inconnue	0	0,0	84	36,4	76	46,1	79	55,2	239	44,3
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>231</b>	<b>100,0</b>	<b>165</b>	<b>100,0</b>	<b>143</b>	<b>100,0</b>	<b>540</b>	<b>100,0</b>

En utilisant une classification hiérarchisée des circonstances de décès inspirée de RECODE (RElevant COnditions of DEath), il est possible de réduire la proportion des situations non documentées ou « non classées » à 15% (Tableau 7). Les pathologies fœtales et annexielles (cordon, placenta et liquide amniotique) représentent 35 et 11% des cas. Les pathologies maternelles sont retenues dans 34% des cas. Les décès associés à la rupture utérine ou des pathologies de l'appareil génital féminin, aux complications de l'accouchement ou à un traumatisme représentent de 0 à 2% des cas. Le RCIU isolé est retenu dans 12% des morts fœtales.

**Tableau 7 : Conditions associées à la mortalité spontanée selon la classification RECODE et RECODE modifiée de 2010 à 2014 dans l'ensemble des 3 départements**

Catégories		Sous-catégories niveau	Recode classique		Recode révisé	
1 Fœtus	11 Malformations congénitales	110 Malformation létale	23	4%	21	4%
		111 Malformation majeure	29	5%	22	4%
		112 Malformation mineure	26	5%	8	1%
		119 Malformation sans précision	7	1%	3	1%
	12 Infections		10	2%	11	2%
	13 Anasarque non auto-immun		6	1%	13	2%
	14 Iso-immunisation		1	0%	2	0%
	15 Hémorragie foeto-maternelle		12	2%	11	2%
	16 Pathologies spécifiques des grossesses multiples	160 Syndrome transfuseur transfusé				
		169 Autres				
	17 Retard de croissance intra-utérin		64	12%	64	12%
	18 Fœtus autres	180 Anomalie fœtale hors malformations	3	1%	3	1%
		181 Situation génétique à risque	1	0%	1	0%
189 Fœtus autres		7	1%	2	0%	
<b>Total 1</b>			<b>189</b>	<b>35%</b>	<b>161</b>	<b>30%</b>
2 Cordon	21 Procidence					
	22 Circulaire serré et nœud		25	5%	22	4%
	23 Insertion vélamenteuse		2		2	
	24 Anomalies cordon autres		5	1%	2	0%
<b>Total 2</b>			<b>32</b>	<b>6%</b>	<b>26</b>	<b>4%</b>
3 Placenta	31 Décollement placentaire, HRP		8	1%	7	1%
	32 Placenta praevia et anomalies d'insertion placentaire		1	0%	1	0%
	33 Vasa praevia		2	0%	2	0%
	34 Insuffisance placentaire, thrombose, infarctus		3	1%	5	1%
	35 Placenta autres		5	1%	4	1%
<b>Total 3</b>			<b>19</b>	<b>4%</b>	<b>19</b>	<b>4%</b>
4 Liquide	41 Chorioamniotite		5	1%	5	1%
	42 Oligo-hydramnios					
	43 Poly-hydramnios					
	44 Liquide amniotique autres	440 Rupture prématurée des membranes	7	1%	5	1%
	449 Liquide amniotique autres					
<b>Total 4</b>			<b>12</b>	<b>2%</b>	<b>10</b>	<b>2%</b>
5 Utérus	51 Rupture utérine					
	52 Utérus autres		10	2%	1	0%
<b>Total 5</b>			<b>10</b>	<b>2%</b>	<b>1</b>	<b>0%</b>

**Tableau 7 : Conditions associées à la mortinatalité spontanée selon la classification RECODE et RECODE modifiée de 2010 à 2014 dans l'ensemble des 3 départements (suite)**

Catégories	Sous-catégories niveau	Recode classique		Recode révisé	
<b>6 Pathologies maternelles</b>	<b>60 Mort maternelle ou embolie amiotique</b>				
	<b>61 Diabète</b>	13	2%	11	2%
	<b>62 Pathologie thyroïdienne</b>	3	1%	4	1%
	<b>63 HTA préexistante</b>	4	1%	6	1%
	<b>64 HTA gestationnelle</b>	70	13%	85	16%
	<b>65 Lupus, SAPL</b>	<b>651 Lupus, SAPL, polyarthrite rhumatoïde, maladies de système</b>			
		<b>652 Pathologies hématologiques</b>			
	<b>66 Cholestase</b>	7	1%	8	1%
	<b>67 Usage de substances</b>	<b>670 Alcool</b>			
		<b>671 Toxicomanie, drogues et médicaments</b>			
		2	0%	2	0%
		<b>672 Tabac</b>			
		1	0%	1	0%
		<b>679 Non précisé</b>			
	<b>68 Mères autres</b>	80	15%	99	18%
		<b>680 Contexte infectieux</b>			
		3	1%	6	1%
		<b>681 Cancer ou pathologie maternelle chronique hors pathologie obstétricale</b>			
		2	0%	3	1%
		<b>682 Contexte nutritionnel (obésité ou maigreur)</b>			
		1	0%	1	0%
		<b>683 Contexte psychiatrique</b>			
		4	1%	4	1%
		<b>684 Contexte antécédents obstétricaux, stérilité</b>			
		2	0%	2	0%
		<b>685 Grossesse non suivie ou suivi insuffisant</b>			
		2	0%	3	1%
		<b>687 Vulnérabilité psycho-sociale, précarité</b>			
		1	0%	1	0%
		<b>689 Autres</b>			
<b>Total 6</b>		<b>195</b>	<b>36%</b>	<b>236</b>	<b>44%</b>
<b>7 Intrapartum</b>	<b>71 Asphyxie</b>	4	1%	8	1%
	<b>72 Trauma obstétrical confirmé</b>	<b>720 Fracture, dystocie (sans notion d'asphyxie)</b>			
		<b>721 Situation à risque : présentation non céphalique</b>			
<b>Total 7</b>		<b>4</b>	<b>1%</b>	<b>8</b>	<b>1%</b>
<b>8 Trauma</b>	<b>81 Traumatisme externe</b>	<b>820 Geste diagnostique ou thérapeutique iatrogène</b>			
	<b>82 Geste iatrogénique</b>	<b>821 Complications médicamenteuses ou effet indésirable</b>			
<b>Total 8</b>		<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
<b>9 Inclassables/Inexpliqués</b>	<b>91 Absence de condition pertinente</b>	<b>910 Information non pertinente pour expliquer le décès</b>			
		80	15%	80	15%
		<b>541</b>	<b>100%</b>	<b>541</b>	<b>100%</b>

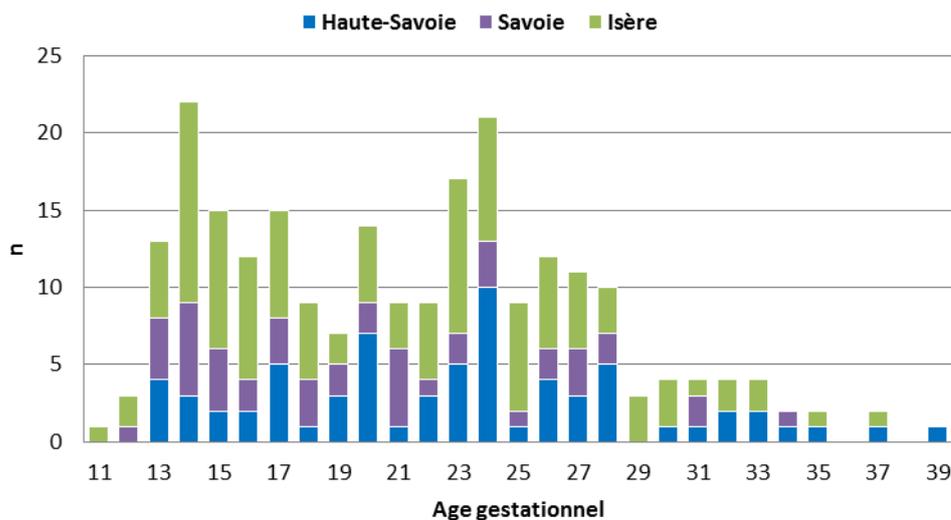
Suite à l'analyse des circonstances de décès menée dans l'étude de faisabilité « Mortinatalité et PMSI » (cf paragraphe Etudes et valorisations scientifiques, page 35), la hiérarchie présentée précédemment a été affinée, en qualifiant chaque diagnostic selon sa pertinence pour expliquer la mort fœtale. La prise en compte de cette information supplémentaire réduit la proportion des circonstances fœtales de 35 à 29%, certaines malformations mineures n'étant plus retenues dans ce cas. Les pathologies du cordon sont également moins fréquentes (de 6 à 4%). Les pathologies maternelles au contraire augmentent, en particulier les pathologies vasculaires (de 13 à 16%) et infectieuses (de 15 à 18%).

## Les interruptions médicales de grossesse

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

### Fréquence des IMG

En 2014, les IMG ont été réalisées pour 23% d'entre elles au 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse, pour 33% entre 16 et 22 semaines, pour 39% entre 23 et 31 semaines, et pour 6% au-delà de 32 semaines et plus (Figure 3).



**Figure 3 : Répartition par âge gestationnel et département des IMG en 2014**

Le taux de mortalité induite, précédemment cité et calculé parmi les naissances de 22 semaines ou 500g et plus, est de 3,8‰ en 2014. Si l'on tient compte des IMG précoces avant 22 semaines, le taux d'IMG pour 1000 naissances est de 7,6‰ en 2014 (Tableau 8), taux plus faible que les années précédentes, mais non significativement différent. Les IMG avant 22 semaines représentent plus de la moitié des IMG (50 à 64% des cas ces 5 dernières années).

**Tableau 8 : Répartition des IMG par groupe d'âge gestationnel et taux pour 1000 naissances\* dans les 3 départements de 2010 à 2014**

Année	Total	Naissances totales	AG<22		AG≥22		Taux d'IMG pour 1000 naissances	
			n	%	n	%	‰	IC 95%
2010	247	31021	123	49,8%	124	50,2%	8,0	[7-9]
2011	270	30412	151	55,9%	119	44,1%	8,9	[7,8-9,9]
2012	297	30859	189	63,6%	108	36,4%	9,6	[8,5-10,7]
2013	252	30674	139	55,2%	113	44,8%	8,2	[7,2-9,2]
2014	234	30649	120	51,3%	114	48,7%	7,6	[6,7-8,6]

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

## Motifs des IMG

Les motifs des IMG sont renseignés sans difficulté par rapport aux causes de morts fœtales spontanées. Les anomalies morphologiques et aberrations chromosomiques représentent à elles deux environ 75% des indications (Tableau 9). Les pathologies maternelles sont mises en cause dans 3% des cas seulement en 2014.

**Tableau 9 : motifs des IMG par département en 2014**

Motifs	Isère		Savoie		Haute-Savoie		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Aberration chromosomique</b>	46	39,3%	27	55,1%	22	31,9%	95	40,4%
<b>Anomalie de la morphogénèse</b>	48	41,0%	11	22,4%	38	55,1%	97	41,3%
<b>Cause fœtale</b>	17	14,5%	10	20,4%	9	13,0%	36	15,3%
<b>Cause maternelle</b>	6	5,1%	1	2,0%	0	0,0%	7	3,0%
<b>Total</b>	117	100,0%	49	100,0%	69	100,0%	235	100,0%

L'analyse par classes d'âge gestationnel depuis 2010 montre que la moitié des IMG de moins de 22 SA sont liées à des aberrations chromosomiques, alors que la part de ces anomalies chute à 23 et 16% entre 22 et 28SA, et entre 29 et 36SA (Tableau 10). A l'inverse les anomalies de la morphogénèse représentent la moitié des indications d'IMG entre 22 et 28 SA (54%) et deux tiers des IMG entre 29 et 36SA (68%). Les causes fœtales concernent 12 à 15% des IMG selon l'AG.

**Tableau 10 : motifs des IMG dans les 3 départements selon l'âge gestationnel de 2010 à 2014**

Motifs	21SA et -		22-28SA		29-36SA		37SA et +		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Aberration chromosomique</b>	390	54,1%	96	22,9%	24	16,3%	2	15,4%	512	39,4%
<b>Anomalie de la morphogénèse</b>	214	29,7%	227	54,0%	100	68,0%	8	61,5%	549	42,2%
<b>Cause fœtale</b>	90	12,5%	62	14,8%	21	14,3%	2	15,4%	175	13,5%
<b>Cause maternelle</b>	26	3,6%	32	7,6%	2	1,4%	1	7,7%	61	4,7%
<b>Autre</b>	1	0,1%	3	0,7%	0	0,0%	0	0,0%	4	0,3%
<b>Total</b>	721	100,0%	420	100,0%	147	100,0%	13	100,0%	1301	100,0%

I : Données par enfant

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

*Lieu de naissance*

Le Tableau 11 montre la répartition du lieu de naissance par département. 25% des enfants pour lesquels le lieu de résidence est connu, et résidant dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie dans un des 3 départements couverts par le registre, sont nés soit dans un autre département de la région Rhône-Alpes, soit hors région.

**Tableau 11 : Répartition du lieu de naissance par département de résidence des enfants avec une déficience sévère dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie, générations 2002 à 2006**

	Département de résidence dans la 8 <sup>ème</sup> année de vie							
	Isère (n=757) <sup>1</sup>		Savoie (n=253)		Haute-Savoie (n=442)		Total (n=1452)	
Maternité de naissance	n	%	n	%	n	%	n	%
Isère	503	66,4	19	7,5	12	2,7	534	34,9
Savoie	8	1,1	167	66,0	13	2,9	188	13,1
Haute-Savoie	3	0,4	16	6,3	313	70,8	332	23,0
Rhône-Alpes	120	15,9	5	2,0	10	2,3	135	9,3
Hors Région	89	11,8	46	18,2	93	21,0	228	15,1
Inconnue	34	4,5	0	0,0	1	0,2	35	4,6

<sup>1</sup>dont 4 enfants avec une T21 sans autre déficience associée

*Prévalences*

Les taux globaux de prévalence de la déficience neuro-développementale sévère chez les enfants dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie entre 2002 à 2006 sont comparables entre départements (Tableau 12).

**Tableau 12: Taux de prévalence des enfants des générations 2002 à 2006 avec au moins une déficience neuro-développementale sévère, résidant dans les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie durant leur 8<sup>ème</sup> année de vie**

Année de naissance	Nombre d'enfants résidant dans le département			Nombre d'enfants avec au moins une déficience neuro-développementale sévère			Prévalence (pour 1000 enfants résidents)		
	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Isère <sup>1</sup>	Savoie	Haute-Savoie	Isère	Savoie	Haute-Savoie
2002	16225	5242	9581	115	52	79	7,1	9,9	8,2
2003	15792	5189	9534	161	50	84	10,2	9,6	8,8
2004	15679	5071	9650	169	57	92	10,8	11,2	9,5
2005	16144	5229	9964	141	52	89	8,7	9,9	8,9
2006	16746	5247	10253	171	42	98	10,2	8,0	9,6
<b>Total</b>	<b>80 586</b>	<b>25 978</b>	<b>48 982</b>	<b>757</b>	<b>253</b>	<b>442</b>	<b>9,4</b>	<b>9,7</b>	<b>9,0</b>
<b>IC95% période</b>							<b>8,7 - 10,1</b>	<b>8,5 - 10,9</b>	<b>8,2 - 9,9</b>

<sup>1</sup>dont 4 enfants avec une T21 sans autre déficience sévère associée en Isère

## II : Données par type de déficience

Dans cette deuxième partie, les données sont présentées par groupe de déficience, avec pour chaque groupe tous les enfants présentant cette déficience. Il s'ensuit qu'un même enfant peut être comptabilisé dans plusieurs groupes de déficiences, et que la somme des effectifs par groupe de déficience est donc supérieure au nombre d'enfants avec au moins une déficience sévère.

Les taux de prévalence de chaque type de déficience neuro-développementale sévère sont similaires entre départements pour les années 2002 à 2006 cumulées. (Tableau 13).

**Tableau 13 : Taux de prévalence (‰) des déficiences neuro-développementales sévères par type de déficience et par département chez les enfants des générations 2002 à 2006**

Type de déficience sévère	Isère			Savoie			Haute-Savoie		
	n	‰	IC à 95%	n	‰	IC à 95%	n	‰	IC à 95%
<b>Déficience motrice</b>	<b>219</b>	<b>2,7</b>	<b>[2,4 - 3,1]</b>	<b>65</b>	<b>2,5</b>	<b>[1,9 - 3,1]</b>	<b>133</b>	<b>2,7</b>	<b>[2,3 - 3,2]</b>
dont paralysie cérébrale	103	1,3	[1,0-1,5]	30	1,2	[0,7 - 1,6]	76	1,6	[1,2 - 1,9]
<b>TSA</b>	<b>350</b>	<b>4,3</b>	<b>[3,9 - 4,8]</b>	<b>110</b>	<b>4,2</b>	<b>[3,4 - 5]</b>	<b>200</b>	<b>4,1</b>	<b>[3,5 - 4,6]</b>
dont autisme typique	46	0,6	[0,4 - 0,7]	22	0,8	[0,5 - 1,2]	34	0,7	[0,5 - 0,9]
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>258</b>	<b>3,2</b>	<b>[2,8 - 3,6]</b>	<b>90</b>	<b>3,5</b>	<b>[2,7 - 4,2]</b>	<b>174</b>	<b>3,6</b>	<b>[3,0-4,1]</b>
dont T21	40	0,5	[0,3 - 0,7]	9	0,3	[0,1 - 0,6]	14	0,3	[0,1 - 0,4]
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>90</b>	<b>1,1</b>	<b>[0,9 - 1,3]</b>	<b>32</b>	<b>1,2</b>	<b>[0,8 - 1,7]</b>	<b>46</b>	<b>0,9</b>	<b>[0,7 - 1,2]</b>
dont déficience auditive	43	0,5	[0,4 - 0,7]	17	0,7	[0,3-1,0]	31	0,6	[0,4 - 0,9]
dont déficience visuelle	47	0,6	[0,4 - 0,7]	16	0,6	[0,3 - 0,9]	16	0,3	[0,2 - 0,5]

Le Tableau 14 montre les déficiences associées à chaque déficience sévère. Une déficience intellectuelle sévère (enfants avec T21 exclus) est le plus souvent (dans 57,5% des cas) accompagnée d'une autre déficience sévère, tandis que les enfants avec un TSA ont une autre déficience sévère associée dans 23% seulement des cas. Parmi les enfants avec une T21, 4 enfants n'ont aucune déficience sévère associée mais ils présentent toutefois une déficience intellectuelle légère. Parmi les enfants avec au moins une déficience neuro-développementale sévère, 80% des enfants (1161 des 1452 enfants) ont une déficience sévère isolée.

**Tableau 14 : Nombre d'enfants avec une déficience sévère isolée et associée parmi les enfants avec une déficience neuro-développementale sévère des générations 2002 à 2006 pour l'ensemble des 3 départements**

Type de déficience sévère	Total n	Pas de déficience sévère associée <sup>1</sup>		Déficience sévère associée									
		n	%	Motrice		TSA		Intellectuelle		Sensorielle		Comitialité	
				n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Déficiences motrices (sauf PC)	208	129	62,0			8	3,8	74	35,6	12	5,8	45	21,6
Paralysie cérébrale	209	140	67,0			7	3,3	58	27,8	15	7,2	57	27,3
Trouble du spectre autistique	660	509	77,1	15	2,3			136	20,6	9	1,4	33	5,0
Déficience intellectuelle (sauf T21)	459	195	42,5	136	29,6	136	29,6			24	5,2	118	25,7
Trisomie 21	68	4	5,9	4	5,9	4	5,9	63	92,6	2	2,9	0	0
Déficience auditive	91	72	79,1	8	8,8	5	5,5	11	12,1			4	4,4
Déficience visuelle	79	55	69,6	21	26,6	4	5,1	15	19,0			12	15,2

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

PC : paralysie cérébrale

## Données périnatales

Parmi les enfants dont l'âge gestationnel est connu, la proportion d'enfants avec une paralysie cérébrale nés prématurément se situe autour de 43%. Parmi les 47 (25%) enfants de moins de 32SA, 40 (22%) sont des grands prématurés ( $28 \leq SA < 32$ ), et 7 des extrêmes prématurés ( $< 28$  SA). Pour les autres déficiences, la proportion d'enfants prématurés est entre 12 et 19% (Tableau 15).

**Tableau 15 : Répartition par groupe d'âge gestationnel (exprimé en SA) des enfants des générations 2002 à 2006 avec une déficience neuro-développementale sévère pour l'ensemble des 3 départements**

Type de déficience sévère	Age gestationnel (SA)							
	< 32 SA		32 - 36 SA		≥ 36 SA		Inconnu	
	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>1</sup>	n	% <sup>2</sup>
<b>Déficience motrice</b>	<b>53</b>	<b>15,2</b>	<b>58</b>	<b>16,6</b>	<b>238</b>	<b>68,2</b>	<b>68</b>	<b>16,3</b>
dont paralysie cérébrale	47	24,7	34	17,9	109	57,4	19	9,1
<b>TSA</b>	<b>11</b>	<b>2,5</b>	<b>44</b>	<b>10,0</b>	<b>386</b>	<b>87,5</b>	<b>219</b>	<b>33,2</b>
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>20</b>	<b>4,8</b>	<b>51</b>	<b>12,2</b>	<b>348</b>	<b>83,1</b>	<b>103</b>	<b>19,7</b>
<b>Déficience auditive</b>	<b>4</b>	<b>6,1</b>	<b>4</b>	<b>6,1</b>	<b>58</b>	<b>87,9</b>	<b>25</b>	<b>27,5</b>
<b>Déficience visuelle</b>	<b>7</b>	<b>12,7</b>	<b>3</b>	<b>5,5</b>	<b>45</b>	<b>81,8</b>	<b>24</b>	<b>30,4</b>

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

## Etiologies des déficiences sévères

Dans le Tableau 16, l'étiologie est donnée uniquement pour la déficience principale qui est définie selon l'ordre hiérarchique suivant : déficience motrice > déficience intellectuelle > TSA > déficience sensorielle. Parmi les causes connues ou probables (n=527), 72,6% se trouvent dans la période prénatale, 15,8% en période périnatale et 11,5% en période postnatale. Pour les enfants avec TSA l'étiologie est inconnue ou suspectée dans 96% des cas. Parmi les enfants avec déficience intellectuelle, dont l'étiologie est située en période prénatale, 36% (n=63) sont des enfants avec une T21.

**Tableau 16 : Période probable de l'étiologie à l'origine de la déficience principale par période et par déficience, pour les générations 2002 à 2006 et pour l'ensemble des 3 départements**

	Prénatale	Périnatale	Postnatale	Inconnue ou	Total
				suspectée	
<b>Déficience motrice</b>	<b>145</b>	<b>79</b>	<b>46</b>	<b>146</b>	<b>416</b>
dont paralysie cérébrale	39	52	22	96	209
<b>TSA</b>	<b>23</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>613</b>	<b>641</b>
<b>Déficience intellectuelle sévère</b>	<b>174</b>	<b>1</b>	<b>6</b>	<b>83</b>	<b>264</b>
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>43</b>	<b>2</b>	<b>6</b>	<b>73</b>	<b>124</b>
dont déficience auditive	18	0	2	52	72
dont déficience visuelle	26	2	4	22	54
<b>Total</b>	<b>385 (26,6%)</b>	<b>84 (5,8%)</b>	<b>61 (4,2%)</b>	<b>915 (63,5%)</b>	<b>1445</b>

## Scolarisation

Dans le Tableau 17 sont présentés les modes principaux de scolarisation des enfants dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie avec une déficience sévère (toutes déficiences confondues). En moyenne pour les trois départements confondus, 69% des enfants pour lesquels la scolarisation est connue, sont accueillis en milieu ordinaire individuel ou en milieu ordinaire collectif (cf. ULIS école). Il n'y a pas de différence entre les départements ( $p=0,57$ ).

**Tableau 17 : Modes de scolarisation des enfants avec une déficience neuro-développementale sévère (toutes déficiences confondues) dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie, générations 2002 à 2006**

Mode de scolarisation	Isère		Savoie		Haute-Savoie	
	n	%	n	%	n	%
<b>Scolarisation ordinaire</b>	<b>496</b>	<b>65,5%</b>	<b>186</b>	<b>73,5%</b>	<b>304</b>	<b>68,8%</b>
dont scolarisation individuelle	310	41,0%	115	45,5%	182	41,2%
dont scolarisation collective (ULIS école)	186	24,6%	71	28,1%	122	27,6%
<b>Etablissement spécialisé</b>	<b>233</b>	<b>30,8%</b>	<b>62</b>	<b>24,5%</b>	<b>130</b>	<b>29,4%</b>
<b>Aucune scolarisation</b>	<b>12</b>	<b>1,6%</b>	<b>4</b>	<b>1,6%</b>	<b>7</b>	<b>1,6%</b>
<b>Inconnu</b>	<b>16</b>	<b>2,1%</b>	<b>1</b>	<b>0,4%</b>	<b>1</b>	<b>0,2%</b>
Total	757		253		442	

## Prise en charge

Dans le Tableau 18 sont présentés les modes de prise en charge des enfants avec une déficience sévère (toutes déficiences confondues) dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie. En Savoie, la proportion d'enfants en établissement médico-social est plus basse par rapport aux autres départements, à l'inverse la proportion d'enfants en établissement sanitaire est plus élevée.

**Tableau 18 : Modes de prise en charge des enfants avec une déficience sévère (toutes déficiences confondues) dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie, générations 2002 à 2006**

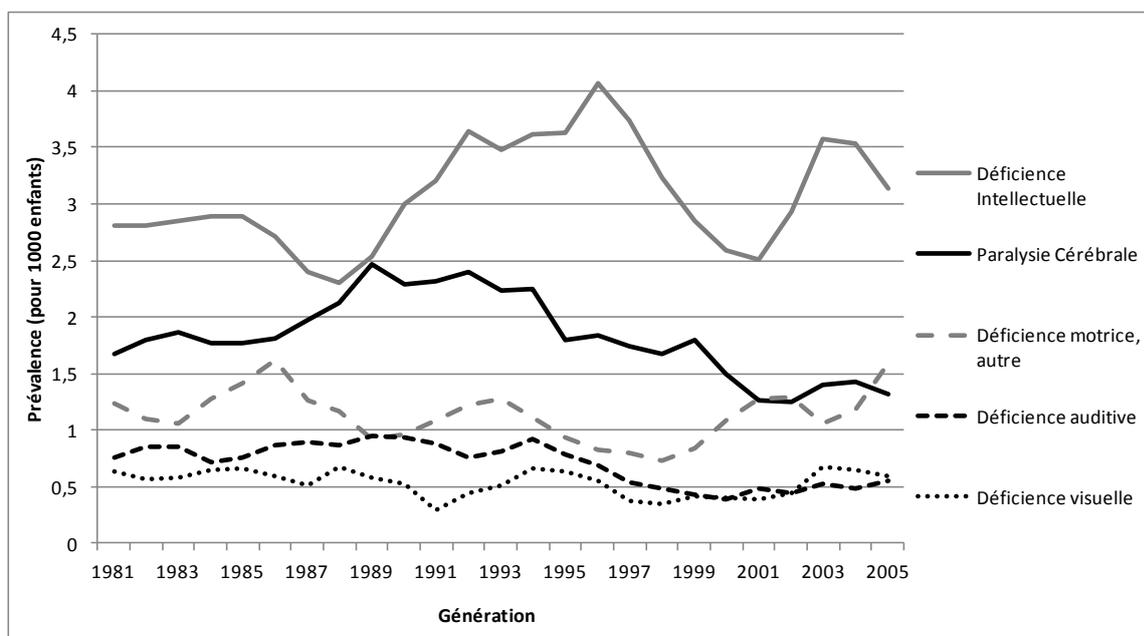
Mode de prise en charge	Isère		Savoie		Haute-Savoie	
	n	%	n	%	n	%
Etablissement médico-social	209	27,6%	54	21,3%	132	29,9%
Etablissement sanitaire	168	22,2%	82	32,4%	86	19,5%
SESSAD	224	29,6%	63	24,9%	116	26,2%
PEC libérale	116	15,3%	45	17,8%	87	19,7%
Aucune PEC	0	0,0%	2	0,8%	3	0,7%
Inconnu	40	5,3%	7	2,8%	18	4,1%
Total	757		253		442	

PEC, prise en charge

## Tendances

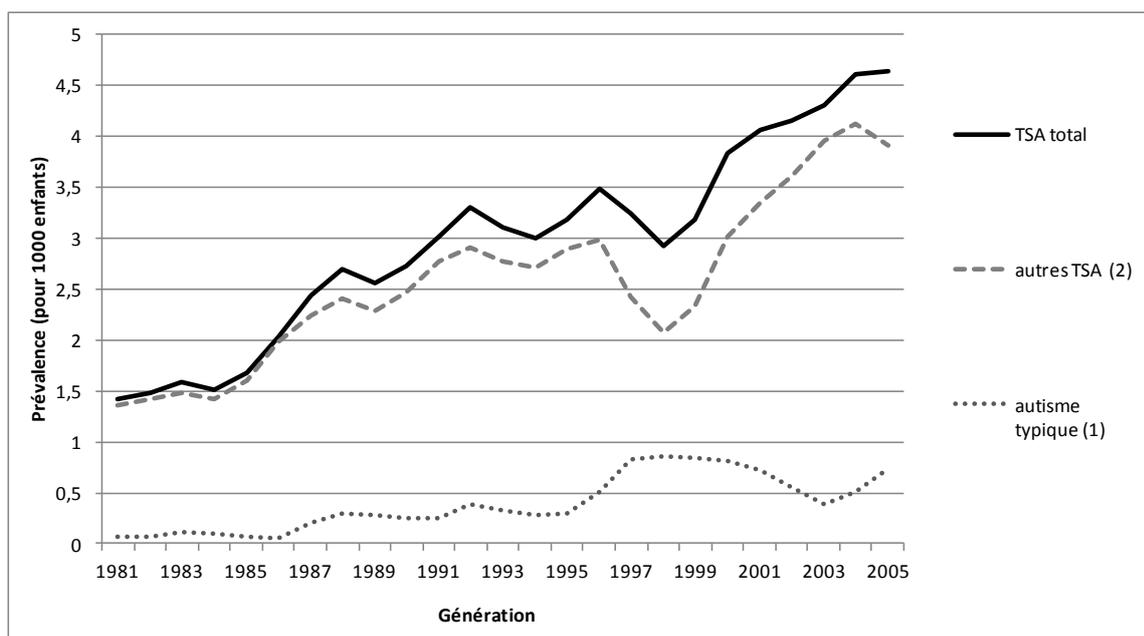
### Données de l'Isère

En Isère, les taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience sensorielle (visuelle, auditive), motrice (paralysie cérébrale et autre déficience motrice) et intellectuelle sévère sont globalement restés stables depuis 1980 (Figure 4).



**Figure 4 : Courbes de tendance pour les déficiences neuro-développementales sévères, à l'exclusion des TSA, chez les enfants des générations 1980 à 2006, résidant dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie en Isère (moyennes mobiles sur 3 ans)**

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



**Figure 5 : Courbes de tendance pour les enfants avec un diagnostic de TSA, générations 1980 à 2006 en Isère (moyennes mobiles sur 3 ans)**

**Données des trois départements**

Les Figures 6A-C montrent les courbes de tendance des déficiences neuro-développementales sévères, à l'exception des TSA et uniquement pour les enfants des générations 1997 à 2006, afin de pouvoir comparer les prévalences dans le temps des 3 départements. Les déficiences intellectuelles, motrices et sensorielles sévères sont globalement restées stables dans le temps.

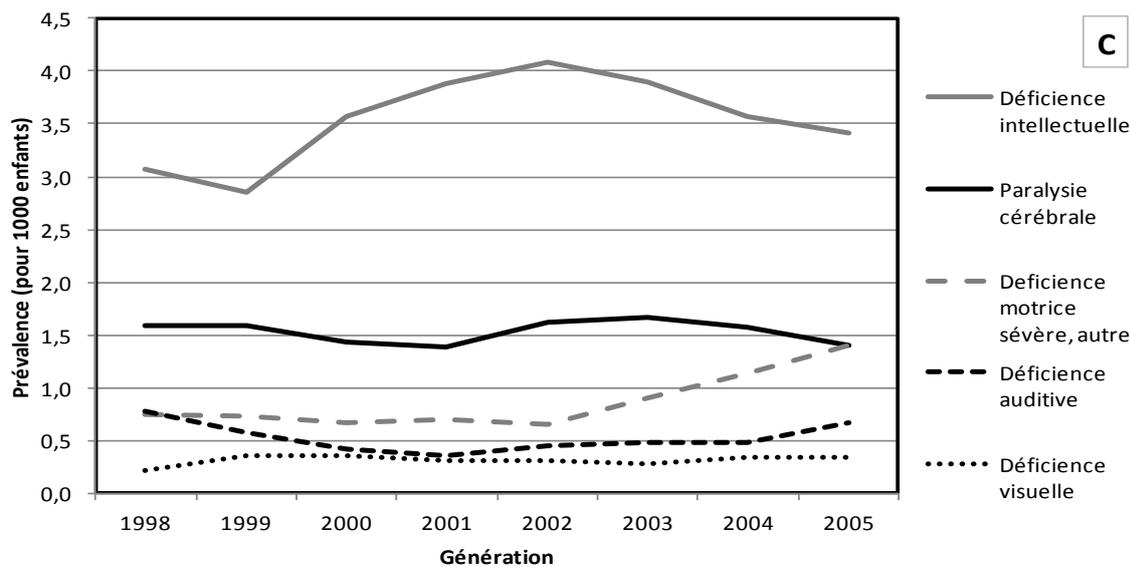
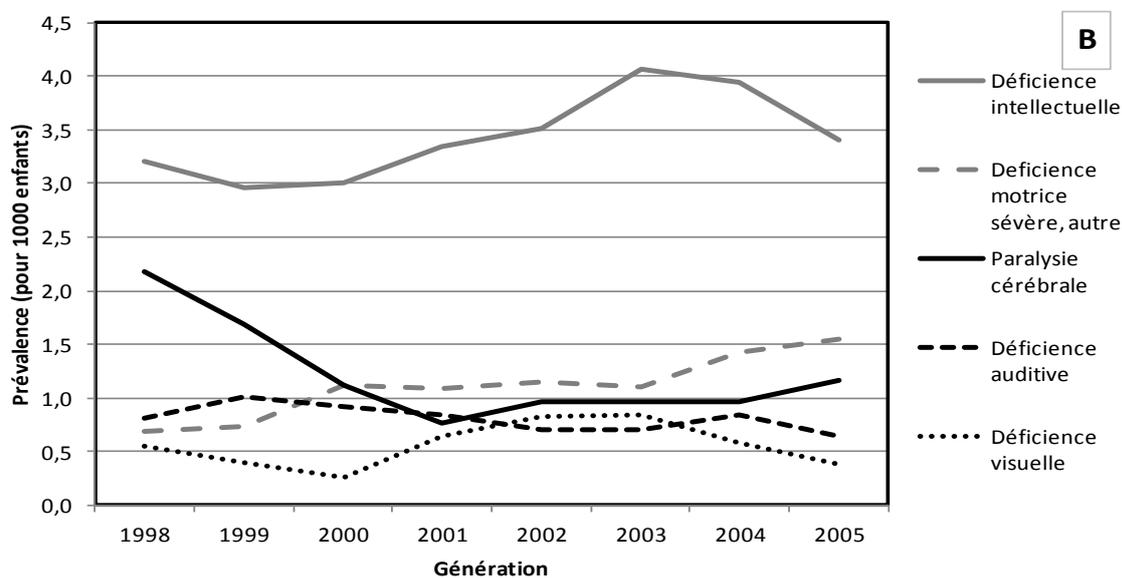
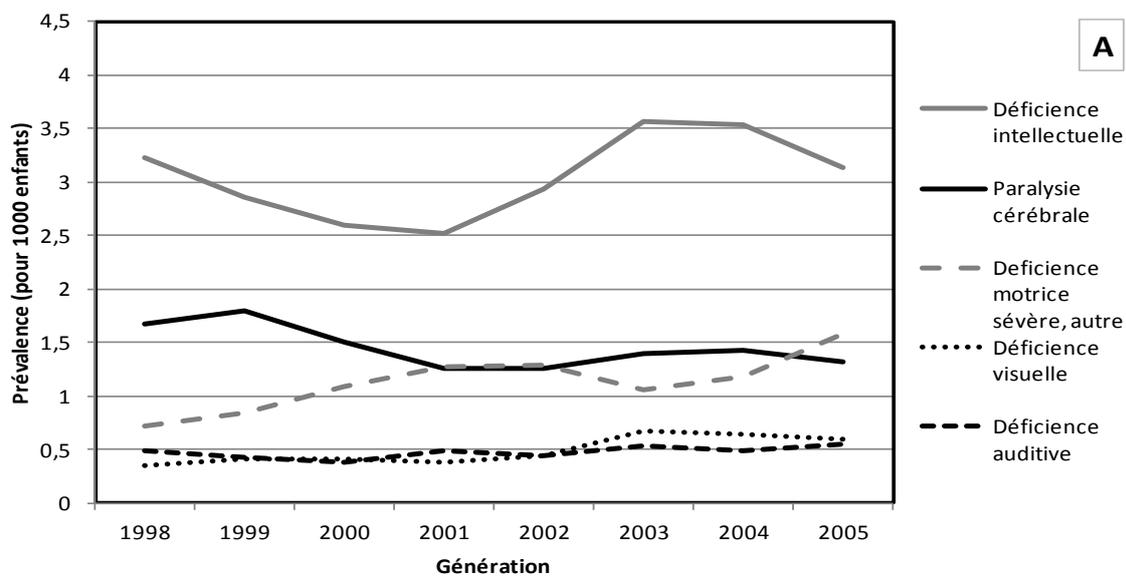


Figure 6A-C : Courbes de tendance pour les enfants avec une déficience neuro-développementale sévère, à l'exclusion des TSA, résidant dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie en Isère (A), Savoie (B) et Haute-Savoie (C), générations 1997 à 2006 (moyennes mobiles sur 3 ans)

On observe une augmentation significative des taux de prévalence des TSA en Isère ( $p < 0,0001$ ) et en Haute-Savoie ( $p = 0,004$ ), tandis qu'en Savoie le taux est resté stable ( $p = 0,43$ ) (Figures 7A-C).

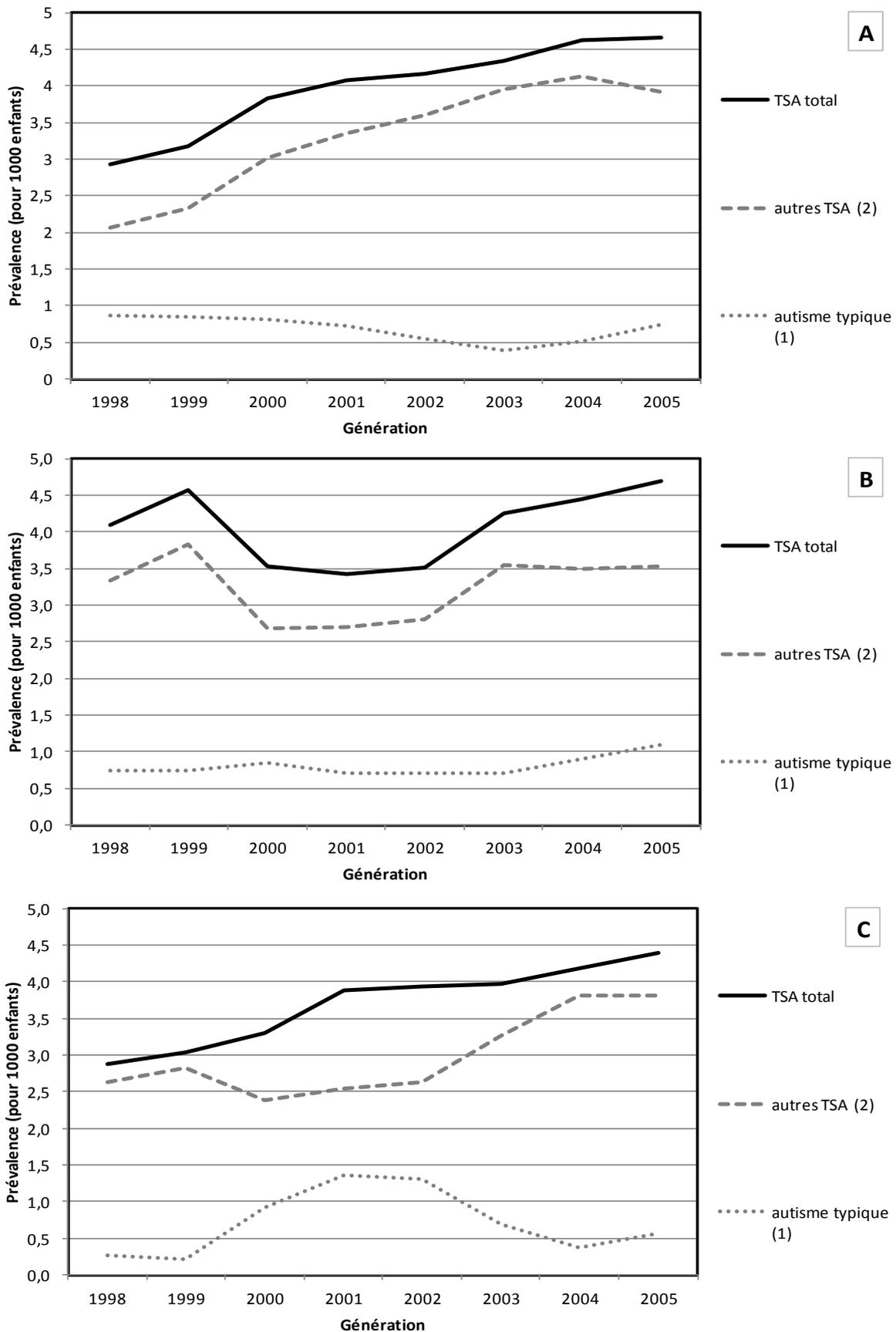


Figure 7A-C : Courbes de tendance pour les enfants avec un diagnostic de TSA, générations 1997 à 2006 en Isère(A), Savoie (B) et Haute-Savoie (C) (moyennes mobiles sur 3 ans)

La Figure 8 montre la courbe de tendance pour les enfants polyhandicapés des générations 1983 à 2006 par période de 3 ans. La prévalence a diminué dans les trois départements. En Isère, le taux de prévalence est 2,5 fois plus faible pour les générations des années 2000 (moins de 4 pour 10 000 enfants) par rapport à celles des années 80.

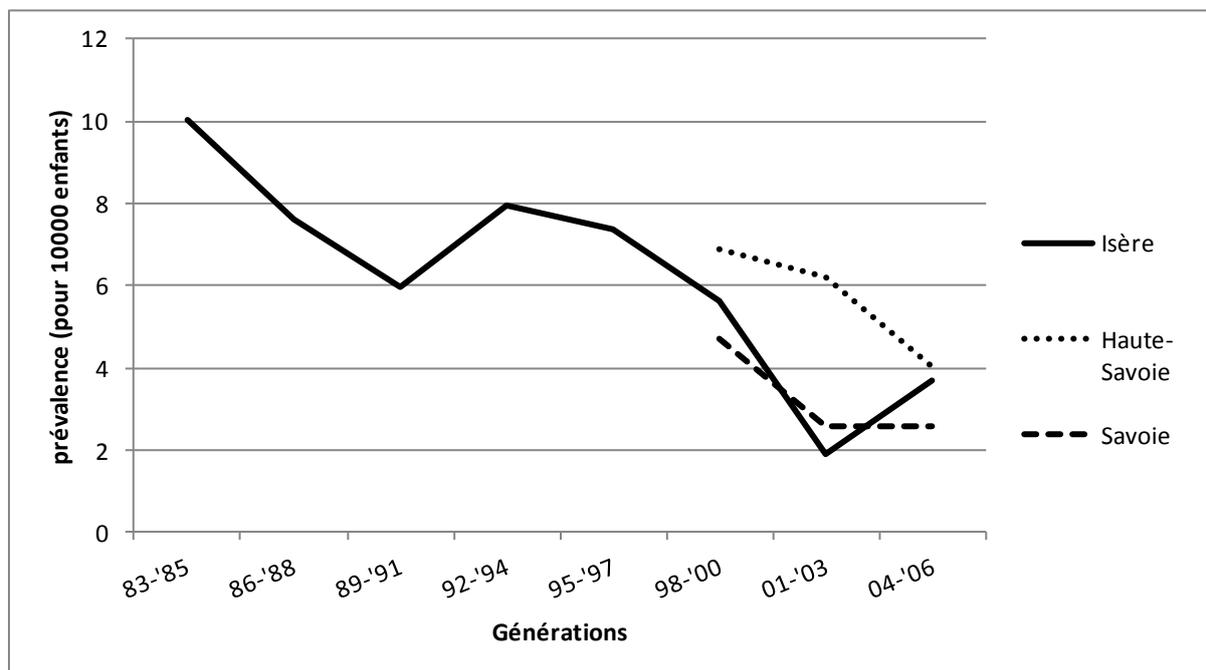


Figure 8 : Courbe de tendance pour les enfants polyhandicapés, résidant dans leur 8<sup>ème</sup> année de vie en Isère, Savoie et Haute-Savoie, générations 1983 à 2006

## **Analyse spécifique 2015 : Quel parcours de soins pour des enfants avec handicap rare ?**

---

Il existe peu de connaissances sur le parcours de soin des enfants avec handicap rare. Une étude qualitative a donc été menée entre janvier 2013 et juillet 2015 avec pour objectif principal de décrire les trajectoires d'enfants en situation de handicap rare par interrogation de parents et de professionnels.

Il s'agissait d'un projet collaboratif entre le RHEOP et le Registre de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027, responsable C. Arnaud) avec la participation du laboratoire de psychologie du développement et processus de socialisation (PDPS, EA 1687, responsable : C. Zaouche Gaudron), financé par la CNSA.

L'étude a été réalisée à partir des données des deux registres de handicap. La population concernée est celle d'enfants nés entre 1997 et 2003 et présentant, à l'âge de 7 ou 8 ans, une combinaison rare de déficiences sévères telles que définies dans l'arrêté du 2 août 2000, à savoir :

- deux déficiences sensorielles sévères (surdi-cécité),
- déficience sensorielle sévère (visuelle ou auditive) avec un autre trouble sévère, qu'il soit moteur, intellectuel ou autistique,
- déficience motrice sévère avec trouble du spectre autistique (TSA),
- épilepsie active sous traitement avec une déficience sévère.

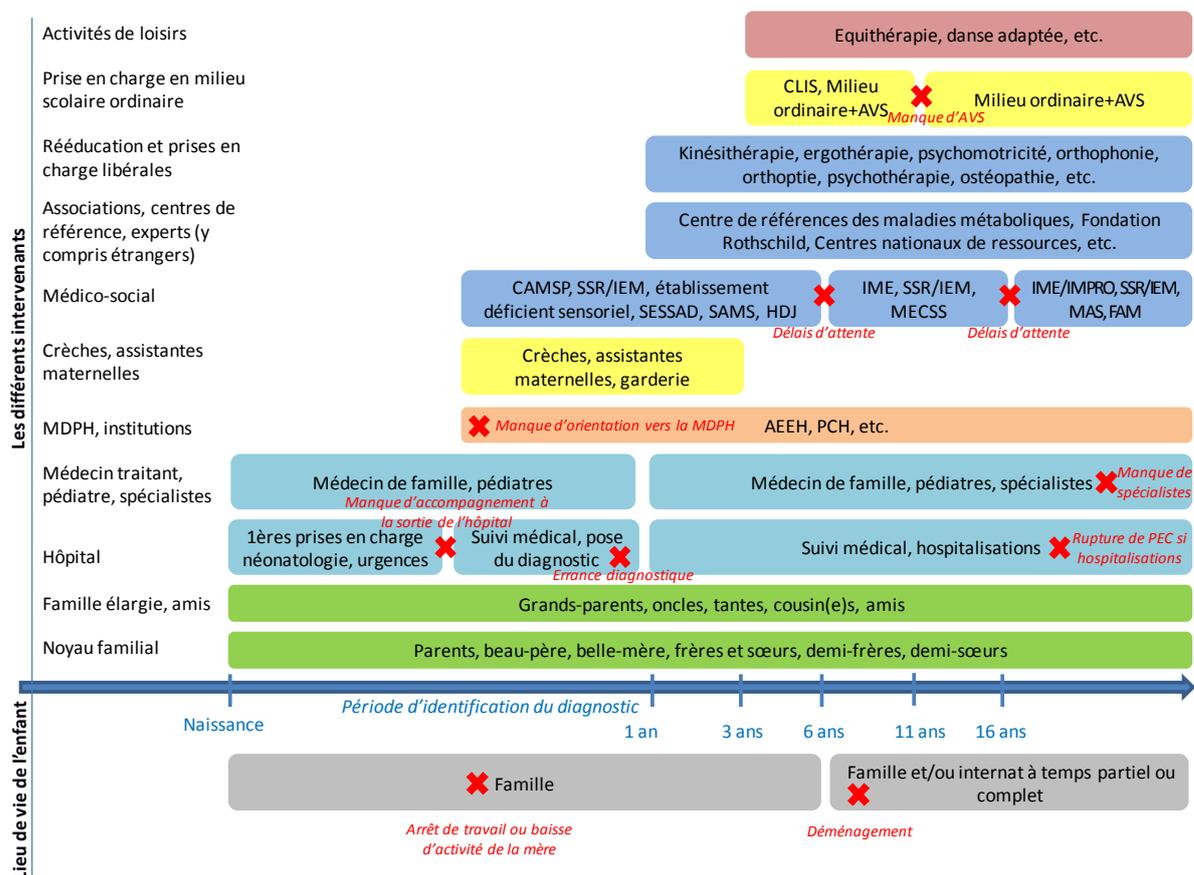
Parmi les **41 enfants du RHEOP et 58 du RHE31 éligibles pour l'étude, 32 enfants (16 dans chaque registre), âgés de 10 à 17 ans, ont été sélectionnés par tirage aléatoire** stratifié sur les groupes de déficiences.

Des entretiens semi-directifs ont été réalisés durant l'année 2014 auprès des familles et de professionnels sur le parcours de prise en charge de ces enfants.

De façon à mieux cerner les besoins dans le champ du handicap rare, un comité d'experts en handicap rare a été constitué. Son rôle était de se prononcer, à partir des monographies recueillies lors des entretiens, sur l'appartenance des enfants sélectionnés au champ du handicap rare, et de déterminer si ces enfants avaient, ou n'avaient pas, bénéficié d'une prise en charge (passée et actuelle) médico-sociale adaptée aux différentes difficultés présentées.

Le comité d'experts a identifié **6 cas d'enfants qui, selon les critères retenus et après discussion, n'appartenaient pas au champ du handicap rare**. Il s'agissait d'enfants pour lesquels la situation s'était améliorée depuis l'enregistrement à l'âge de 8 ans. Pour autant, compte tenu des déficiences présentées par ces enfants et de la complexité du parcours de prise en charge, ces six cas ont été maintenus dans la présentation des résultats des entretiens.

L'étude a permis de synthétiser les parcours de prise en charge des enfants porteurs de handicap rare, qui s'avèrent complexes avec une multiplicité d'intervenants. La Figure 9 synthétise leur parcours de vie en prenant en compte les différents intervenants de la prise en charge, depuis les plus proches – noyau familial et famille élargie – jusqu'aux établissements et services médico-sociaux (ESMS). Elle met également en avant les différents lieux de vie de l'enfant de sa naissance à l'adolescence et jusqu'à l'entrée dans l'âge adulte, mais aussi les ruptures possibles (croix rouges).



**Figure 9 : Récapitulatif du parcours de vie et de prise en charge d'un enfant porteur de handicap rare : une multiplicité d'intervenants et de nombreuses ruptures possibles**

Pour beaucoup d'entre eux, la prise en charge débute dès la naissance ou les premiers mois de vie par des soins médicaux hospitaliers, puis se poursuit par un suivi libéral du médecin traitant et, si besoin, de spécialistes. Autour de la période de diagnostic, pour la plupart dans les deux premières années de vie, les familles entrent en contact avec la MDPH et les structures de prestations sociales conseillées par les professionnels de santé. Une fois le diagnostic posé, les associations, centres de référence et experts, y compris à l'étranger, peuvent s'avérer de véritables piliers dans la prise en charge de l'enfant grâce à leur expertise et à l'échange possible avec d'autres familles touchées par la même pathologie.

Les prises en charge médico-sociales commencent en général aux alentours des 12 mois de l'enfant, avec un parcours qui varie selon les déficiences, le contexte familial et l'offre de soins : garde à la maison, assistante maternelle, crèche et/ou CAMSP dans la petite enfance, puis SESSAD, école maternelle avec auxiliaire de vie scolaire (AVS), et/ou classe pour l'inclusion scolaire (CLIS).

La gravité des déficiences amène ensuite la majorité des enfants à être orientés vers un institut médico-éducatif (IME, 16 cas sur 32) ou un centre d'éducation motrice (CEM, 5 cas sur 32) vers l'âge de 6 ans. En Haute-Garonne, il existe un parcours spécifique pour 5 des 12 cas : des enfants rentrés entre l'âge de 3 mois et 3 ans en SSR/IEM (Soins de suite et réadaptation/Institut d'éducation motrice) qui y sont restés depuis. Un tiers des enfants ont été scolarisés en milieu ordinaire (12 cas sur 32) pour la plupart avant l'âge de 7 ans avec une AVS. Deux enfants sans déficience intellectuelle y sont toujours aujourd'hui. La plupart des enfants bénéficiaient également de prises en charge rééducatives en libéral.

Ce parcours multidimensionnel est orchestré par les parents, à la fois socle affectif et organisationnel.

L'étude a montré plusieurs obstacles à une continuité du parcours de prises en charge : le manque d'orientation des parents vers des professionnels relais suite aux premières annonces de handicap et vers les structures de compensation du handicap, et les ruptures de prise en charge qui sont fréquentes et souvent subies par les parents et les enfants.

Le handicap rare nécessite une individualisation de la prise en charge qu'il est difficile d'assurer faute de moyens humains et de compétences particulières. L'étude a souligné l'importance de continuer à développer des établissements et services médico-sociaux (ESMS) qui travaillent en réseau avec les centres experts en handicap rare - centre de références et centres nationaux de ressources sur les handicaps rares, éventuelles structures étrangères - pour partager des compétences au sein des établissements et former les équipes. Il s'agit de développer un modèle d'importation des technicités de prise en charge, qui est en train de se mettre en place à l'échelle régionale par la création des équipes-relais des centres nationaux de ressources. L'enjeu consiste également à donner aux ESMS et aux équipes-relais un rôle de transmission de méthodes de rééducation aux parents, aux enseignants, aux AVS, aux professionnels libéraux pour que chaque intervenant soit acteur de la prise en charge de l'enfant, tout en veillant à ce que les parents ne deviennent pas eux-mêmes des professionnels de la prise en charge de leur enfant.

Un rapport de l'étude a été rendu à la CNSA en juillet 2015.

Un article sur la prise en charge des enfants avec handicap rare est en cours de rédaction et sera proposé à la revue ALTER, revue européenne de recherche sur le handicap.

## Réalisations 2015

---

### Evolution de la fiche de recueil Handicap

---

La fiche de recueil des enfants avec paralysie cérébrale a été complétée avec les variables suivantes :

- l'âge de la survenue de l'épilepsie
- la date de l'IRM la plus récente (ou si manquante l'âge précis de l'enfant) et résultats
- la date de l'échographie la plus récente (ou si manquante l'âge précis de l'enfant) et résultats
- Implication du PLIC (bras postérieur de la capsule interne)

### Travaux des internes en santé publique

---

Le registre accueille régulièrement des internes de santé publique. Il leur est systématiquement proposé d'associer un travail « de terrain » auprès des enquêtrices, à un projet plus spécifique permettant d'améliorer la qualité des données ou de les valoriser. De novembre 2014 à avril 2015, Emilie Philippe a participé au recueil de données dans les sources, et elle a également contribué à l'analyse de la littérature pour le projet REPERE. De mai à octobre 2015, Maximilien Massoutier a travaillé sur la prévalence des enfants avec une déficience neuro-développementale sévère due à un événement postnatal.

### Requêtes spécifiques

---

Le RHEOP a répondu au cours de l'année 2015 à 2 requêtes dont les caractéristiques sont les suivantes :

#### **Etude réalisée à la demande du CREA Rhône-Alpes dans le cadre du diagnostic territorial Nord-Isère**

Le CREA Rhône-Alpes mène actuellement un diagnostic territorial sur le Nord-Isère. Il a souhaité connaître la prévalence et les prises en charge éducatives et médico-sociales des enfants avec déficience neuro-développementale sévère, handicap rare (HR) et déficience intellectuelle légère (DIL) sur ce territoire. L'objectif de cette étude était d'analyser ces données épidémiologiques pour le Nord-Isère et de les comparer avec celles du reste de l'Isère. Pour les enfants avec une déficience neuro-développementale sévère, les données ont également été comparées selon la période pré ou post loi Handicap 2005 afin d'en évaluer l'impact sur la prévalence. Les enfants avec déficiences neuro-développementales sévères étant enregistrés à l'âge de 7 ans, les deux périodes concernées étaient celles des générations 1990-1997 et 1998-2005.

#### **Participation à une étude Géographique de la population handicapée : estimation des populations et adéquation avec l'offre des établissements et services**

Le CREA PACA et Corse, et le Laboratoire Population Environnement Développement (LPED UMR 151) de l'Université Aix Marseille, réalisent une étude afin de vérifier l'adéquation de l'offre en établissements et services pour personnes handicapées. Dans le cadre de ce projet, les seuls deux registres des handicaps de l'enfant en France ont fourni les données de référence sur la prévalence de handicap. A partir de la prévalence observée parmi les générations 2000 à 2004 cumulées dans chaque département couvert par les registres, les territoires des départements ont été découpés de façon à obtenir un effectif calculé de 30 enfants avec au moins une déficience neuro-développementale sévère par zone géographique. Ensuite, une analyse des caractéristiques individuelles, sociodémographiques et des modes de prise en charge de ces enfants a été réalisée pour chaque territoire (étude en cours de finalisation).

## Etudes et valorisations scientifiques

---

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

---

L'analyse de la mortinatalité en Seine Saint-Denis, comparée à celle du RHEOP (travail collaboratif entre le Conseil général de Seine Saint-Denis, l'équipe EPOPé (INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique, Paris), et le RHEOP, Un article soumis au BEH, portant sur les inégalités sociales et géographiques autour de la mortinatalité a été publié en 2015. Un autre ciblé sur les causes et circonstances de décès est en cours de rédaction.

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

---

Les inclusions dans l'étude cas témoins REPERE (PHRC régional 2012) se sont achevées plus tardivement que prévu, en raison de problème de personnel enquêteur. La base de données est en cours de nettoyage pour une exploitation des résultats dans le courant du 1<sup>er</sup> semestre 2016.

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

---

Depuis 2012, le PMSI est utilisé en France pour l'enregistrement et la surveillance de la mortinatalité. A partir des résumés de séjours (RSA) enfants et mères des bases nationales 2012-2013, une étude de faisabilité d'analyse des circonstances de décès associées aux morts fœtales (MF) et interruptions médicales de grossesse (IMG) a été réalisée, à la demande de la DGS.

L'analyse menée en 2014 a permis la rédaction d'un rapport provisoire en février 2015, puis final en novembre 2015. Il utilise pour les années 2012 et 2013, la base de données RHEOP, la base de données PMSI Rhône-Alpes restreinte aux départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie, et la base PMSI nationale. Ce rapport comporte les étapes de sélection des morts fœtales déclarées dans les séjours mères et les séjours enfants, le succès des étapes de chaînage, l'analyse des caractéristiques des mères et enfants, du codage des morts fœtales, l'estimation des taux de mortinatalité estimés à partir du PMSI, ainsi que la description des circonstances associées aux morts fœtales. La base RHEOP a permis plusieurs analyses permettant de valider les résultats fournis par le PMSI

Les diagnostics codés dans le PMSI à l'aide de la CIM10 ont été caractérisés un par un : selon leur appartenance à l'un des 9 groupes subdivisés en 62 sous-groupes de pathologies (SGP) d'une classification hiérarchique de circonstances de décès, inspirée de la classification RECODE (RElevant CONdition at DEath), et par leur grade de pertinence pour expliquer une MF ou indiquer la raison d'une IMG. Les grades de pertinence ont été attribués selon un processus Delphi.

La classification a été appliquée séparément aux séjours avec MF et IMG pour l'ensemble des couples enfant-mère (CEM) et des mères sans séjour enfant lié. Parmi les 2466 codes CIM10 distincts utilisés, 26% appartiennent au groupe «inclassables», 40% sont jugés non pertinents pour expliquer une MF et 61 % pour indiquer une IMG. Après exclusion du groupe «inclassables» et des doublons, le nombre médian [minimum, maximum] de SGP par RSA est de 1 [0,15] chez les mères et 0 [0,10] chez les enfants.

La classification a été appliquée à 8 651 et 6 110 situations de MF et d'IMG (2 années). Le chaînage effectif des CEM a été possible dans 86,6% des cas. Le groupe pathologie fœtale est la première circonstance associée aux IMG (89%) alors que le groupe inclassable est rare (5%). Les

circonstances associées aux MF sont plus diversifiées (pathologie fœtale 17%, maternelle 14%, placentaire 13%, intrapartum 11%, inclassables 26%) et varient selon le terme.

Les 1ers travaux de validation utilisant les données du registre montrent une probable sur-déclaration de morts fœtales dans le PMSI, portant essentiellement sur les morts spontanées aux petits âges gestationnels. L'application de la classification à la base PMSI plutôt qu'à la base RHEOP, pour les mêmes enfants, montre une concordance des catégories de pathologies dans 40% des cas, des sous-catégories dans 21% des cas. L'utilisation des données du PMSI aboutit à une sous-estimation des pathologies vasculo-placentaires et des pathologies fœtales, et au contraire une sur-estimation des pathologies maternelles et intrapartum. Ces discordances sont en partie inhérentes aux consignes de codage du PMSI, et à la sélection des diagnostics pertinents lors du recueil de données au RHEOP. La concordance pour les IMG est bien supérieure, les anomalies fœtales constituant l'immense majorité des codes saisis, quel que soit la base de données.

L'analyse des circonstances associées à la mortinatalité est désormais envisageable à partir du PMSI. Cette classification, associant groupes de pathologies et pertinence, est perfectible et nécessite des travaux de validation. Une meilleure qualité du codage, soutenue par des recommandations reste nécessaire.

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

---

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

Le travail a été conduit à partir des données de l'enquête Handicap-Santé volet Ménages (HSM) 2008 et portait sur les enfants âgés de 5 à 15 ans (n=3324). Le premier objectif consistait à proposer une définition simple et reproductible de la population d'enfants en situation de handicap, de discuter des contours de cette population et de positionner, en termes de prévalence, la population retenue par rapport à la littérature internationale. La définition retenue pour identifier la population d'enfants en situation de handicap considère que maladie chronique ou déficience (au moins une déficience parmi une liste) doivent être associées à une limitation d'activités même de manière non sévère, et que la reconnaissance administrative du handicap, telle que rapportée par les parents et dans son acception la plus large (décision positive de la MDPH, AEEH, Scolarité adaptée) apporte une information indépendante. Le taux de prévalence associé à cette définition était de 10,6%.

Le deuxième objectif consistait tout d'abord à vérifier l'hypothèse d'un taux d'emploi des mères d'enfants en situation de handicap moins élevé que celui des mères qui n'ont pas d'enfants dans une telle situation, en particulier en tenant compte des possibles facteurs de confusion familiaux et sociodémographiques. Dans un deuxième temps, il s'agissait de déterminer les facteurs associés à ce taux d'emploi parmi les mères d'enfants en situation de handicap, les facteurs étudiés étant les facteurs sociodémographiques et les caractéristiques du handicap.

L'analyse des conséquences des situations de handicap de l'enfant sur l'emploi des mères a permis de confirmer l'hypothèse d'un lien entre handicap de l'enfant et non-emploi de la mère, avec un gradient entre taux d'emploi et situation de handicap : plus on s'approche d'une situation de handicap sévère de l'enfant, moins la mère est en emploi. Ce résultat se confirme une fois enlevé l'effet de la composition familiale - nombre d'enfants et situation de couple - sur l'emploi.

En analyse multivariée, le facteur le plus associé à l'emploi des mères est le niveau de diplôme élevé et le facteur le plus associé au non-emploi est la présence de 4 enfants ou plus au foyer. D'autres freins à l'emploi des mères co-existent, mais avec une force d'association moindre : avoir un enfant en situation de handicap, être une mère plutôt jeune (moins de 35 ans) ou plutôt âgée (plus de 45 ans), vivre en couple sans que le père ne travaille ou vivre seule.

Enfin, on note une concordance des facteurs déterminants de l'emploi entre le groupe des mères sans enfant en situation de handicap et celui des mères avec enfant en situation de handicap. Un rapport a été rendu à l'IRESP en décembre 2015.

## Etude FIR 2015

---

Suite aux difficultés de financements du RHEOP, nous avons sollicité l'ARS en début d'année. L'ARS nous a répondu favorablement, mais nous a demandé de nous rapprocher du CREAI (Centre Régional d'Etudes, d'Actions et d'Informations en faveur des personnes en situation de vulnérabilité) pour bâtir un projet sur le thème de l'adaptation de l'offre de soins aux besoins de la population des enfants porteurs de handicap. Pour 2015, le RHEOP a proposé de : 1. Améliorer la mise à disposition des analyses à des fins de planification de l'offre de soins, et 2. Fournir une analyse détaillée portant sur la scolarisation des enfants porteurs de handicap à partir des données existantes du registre. Un rapport doit être rendu pour fin février 2016.

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

---

Quinze registres européens ont soumis les données entre mars et juillet 2015. Au total, **1237 nouveaux cas d'enfants avec paralysie cérébrale ont été ajoutés dans la base de données commune**. Il s'agissait principalement d'enfants nés en 2006. Deux nouveaux registres (Belgique, Grèce) ont soumis les données des générations 1999-2006 et le registre Suisse a également resoumis cette année toutes ses données 1995-2006 suite à une qualité des données insuffisante lors de la précédente soumission. Pour ces trois registres, un accompagnement méthodologique plus important a été nécessaire par la statisticienne du RHEOP. Suite à la soumission, des analyses dans le cadre du « feedback » ont été effectuées pour chaque registre. Ces analyses consistent à fournir à chaque registre un retour sur les données soumises, notamment en termes de données manquantes et de différences éventuelles dans les caractéristiques de leurs cas d'enfants avec CP et les enfants des autres registres. Un « feedback » général a aussi été préparé lors du meeting annuel du réseau SCPE qui s'est déroulé à Ispra (Italie) en novembre 2015. Ce feedback « général » présentait les difficultés rencontrées par la statisticienne du RHEOP pendant la soumission. Lors du meeting annuel, les responsables des différents registres ont pu s'entretenir avec l'équipe du RHEOP pour discuter des feedback.

L'année 2015 a également été marquée par l'avancée des travaux dans le cadre de la collaboration entre SCPE et JRC (Joint Research Centre - European Commission) : l'équipe du RHEOP impliquée dans le groupe DATABASE de SCPE a fini de rédiger les procédures. Les procédures ont pour but de décrire les tâches relatives à la soumission des données et au contrôle de la qualité des données. Ces tâches ont été réalisées jusqu'à maintenant par l'équipe du RHEOP dans le cadre de la gestion de la base de données commune.

## Communications et Publications

---

### Manifestation 2015

---

Le RHEOP en partenariat avec les Services de PMI des départements de la Savoie et de la Haute-Savoie a organisé le 12 mai 2015 une manifestation au Manège : centre de congrès à Chambéry sur le thème « Handicap de l'Enfant et Mortinatalité : 10 ans de surveillance et d'analyse en Savoie et Haute-Savoie ». Cet événement a été l'occasion de remercier outre tous les professionnels de la périnatalité et de l'enfance qui par leur contribution et collaboration permettent au RHEOP d'effectuer un travail de qualité, les financeurs du registre.

### Communications 2015

---

- Journées EMOIS (Évaluation, management, organisation, information, santé). Nancy, 26 mars 2015 :
  - Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortinatalité : Etudes de faisabilité – **A Ego**
- Handicap de l'Enfant et Mortinatalité : 10 ans de surveillance et d'analyse en Savoie et Haute-Savoie. Chambéry, 12 mai 2015 :
  - Historique et présentation du RHEOP - **C Cans**
  - Missions des départements, intérêt du registre – **C Gomes, A Lacassie-Dechosal**
  - Prévalence des troubles neuro-développementaux à l'âge de 7 ans et évolution parallèle de la mortinatalité – **PS Jouk**
  - Impact des données de surveillance (prévalence, étiologies) sur les pratiques des cliniciens au quotidien en obstétrique et en néonatalogie – **T Debillon et P Hoffmann**
  - Petite Enfance et handicap en Haute-Savoie – **Dr JL Galland**
  - Expérience de consultations multi-disciplinaires CAMSP Réanimation néonatale à Chambéry– **F Dalmon, R Burdin**
  - Comparaison de la mortinatalité entre RHEOP et Seine Saint Denis – **A Ego**
  - Retentissement du handicap sur l'emploi des mères – **M van Bakel**
  - Etude sur le parcours des enfants en situation de handicaps rares – **M David**

### Publications 2015

---

#### Parutions 2015

**van Bakel MM**, Delobel-Ayoub M, **Cans C**, Assouline B, **Jouk PS**, Raynaud JP, Arnaud C. Low but increasing prevalence of autism spectrum disorders in a French area from register-based data. *J Autism Dev Disord.* 2015;45(10):3255-61.

**David M**, **Billette de Villemeur A**, Devillard F, Dieterich K, **Jouk PS**, Prado C, Descotes A, **Guillon JL**, Counillon J, Bloch J, **Cans C**. [Schooling and care of mild intellectual disability children]. *Arch Pediatr.* 2015;22(3):223-34.

**Racinet C**, **Tronc C**, **Sellier E**, **Cans C**, **van Bakel ME**. [Can caesarean delivery prevent cerebral palsy? Medico-legal implications of a French ecological study]. *Gynecol Obstet Fertil.* 2015;43(1):8-12.

**Ego A**, Lidzba K, Brovedani P, Belmonti V, Gonzalez-Monge S, Boudia B, Ritz A, **Cans C**. Visual-perceptual impairment in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2015;57 Suppl 2:46-51.

Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, **Cans C**, Arnaud C, van **Bakel ME**. Données épidémiologiques sur les surdités bilatérales sévères et profondes en France pour les générations 1997 à 2005. *Bull Epidémiol Hebd*. 2015;(42-43):781-8. [http://www.invs.sante.fr/beh/2015/42-43/2015\\_42-43\\_1.html](http://www.invs.sante.fr/beh/2015/42-43/2015_42-43_1.html)

Coutton C, Dieterich K, Satre V, Vieville G, Amblard F, **David M**, **Cans C**, **Jouk PS**, Devillard F. Array-CGH in children with mild intellectual disability: a population-based study. *Eur J Pediatr*. 2015;174(1):75-83.

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

Colver A, Rapp M, Eisemann N, Ehlinger V, Thyen U, Dickinson HO, Parkes J, Parkinson K, Nystrand M, **Fauconnier J**, Marcelli M, Michelsen SI, Arnaud C. Self-reported quality of life of adolescents with cerebral palsy: a cross-sectional and longitudinal analysis. *Lancet*. 2015;385(9969):705-16.

Sauvegrain P, Carayol M, **Ego A**, Crenn-Hebert C, Bucourt M, Zeitlin J. Comment comprendre le risque élevé de mortalité infantile et périnatale dans une zone géographique ? L'exemple de la situation en Seine-Saint-Denis. *Bull Epidémiol Hebd*. 2015;(6-7):116-22. [http://www.invs.sante.fr/beh/2015/6-7/2015\\_6-7\\_4.html](http://www.invs.sante.fr/beh/2015/6-7/2015_6-7_4.html)

#### Rapports 2015

**Ego A**, Fresson J, Mitton N, Thoret-Royannais S, **Cans C**, Blondel B, Zeitlin J. Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortinatalité : Etudes de faisabilité. Rapport final transmis à la DGS, Novembre 2015.

**David M**, **Cans C**, Arnaud C, Zaouche Gaudron C, Duffaut C, **Abouzaid M**, Fontaine E, **Pinel-Jacquemin S**. Quel parcours de soins pour des enfants avec handicap rare ? Etude qualitative à partir des données de registres de handicap sur des enfants présentant une combinaison de déficiences sévères. Rapport final transmis à la CNSA, Juillet 2015.

Arnaud C, Sentenac M, Ehlinger V, Vignes C, Guichard E, **Cans C**, **David M**, Saurel-Cubizolles M-J. Les enfants en situation de handicap en France : données de l'enquête Handicap-Santé volet Ménages 2008. Choix et opérationnalisation d'une définition Handicap de l'enfant et situation d'emploi des mères. Rapport final transmis à l'IRESF, décembre 2015.

#### En cours de publication

Prise en charge des enfants avec handicap rare. L'article sera proposé à la revue ALTER, revue européenne de recherche sur le handicap.

Tendances des déficiences neuro-développementales sévères en lien avec la mortinatalité et la mortalité infantile. L'article sera proposé au Lancet ou le New England Journal of Medecine.

Racinet C, Ouellet P, Charles F, Daboival T. Neonatal metabolic acidosis at birth: in search of a reliable marker. Soumis à Am J Perinat

## **Réponses à des Appels à projet**

---

**Parcours des enfants avec déficience sévère jusqu'à l'âge jeune adulte et Déterminants de l'inclusion scolaire en milieu ordinaire** des enfants ayant une ou plusieurs déficiences sévères : enquête qualitative

FIRAH2015 - Projet non retenu

**Déterminants environnementaux de la participation chez l'adolescent dans la paralysie cérébrale : analyse d'une cohorte européenne**

IRESP2014 - Projet non retenu

#### **Poursuite des analyses du projet PMSI et Mortinatalité**

Malgré la publication du rapport final, les travaux de validation d'une part, d'amélioration de la classification d'autre part, sont prévus. Ils nécessiteront l'analyse de cas présentant des associations de pathologies fréquentes et « d'arbitrage » difficile (exemple : pathologies vasculaires et retard de croissance, malformations et retard de croissance), l'analyse de sous-groupes particuliers (recherche d'un moyen d'identification plus pertinent des décès perpartum ou des événements obstétricaux aigus). La prise en compte de la pertinence des informations mérite d'être plus sélective pour ignorer « le bruit » généré dans le PMSI par la saisie d'antécédents maternels par exemple. L'objectif, grâce aux données du RHEOP, est de modifier la classification de manière à ce que les résultats extraits du PMSI soient plus concordants avec ceux du registre.

La publication des résultats à destination de différents publics est également prévu : revue scientifique internationale, publication française pour les cliniciens et pour les départements d'information médicale.

### Handicap

---

#### **FIR 2016 - Analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants porteurs de handicap**

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

L'ARS s'intéresse plus particulièrement aux SESSAD, structures privilégiées de l'aide à l'intégration scolaire. Il existe actuellement des parcours prédéterminés selon les territoires mais ces parcours aboutissent parfois à des prises en charge en "tout ou rien" selon les enfants et la famille. Les prises en charge SESSAD d'une part et les institutions d'autre part ne sont pas assez flexibles. L'offre SESSAD est parfois insuffisante (quantitativement et/ou qualitativement) pour répondre aux besoins. Un diagnostic de territoire de l'offre médico-sociale, qui est en train d'évoluer, car actuellement trop fragmentaire, est donc attendu.

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

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

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

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

### **Validation échelle de langage Viking chez l'enfant PC**

La production du langage est dépendante du contrôle et de la coordination de plusieurs fonctions corporelles, incluant la respiration, son contrôle, la phonation et le mouvement des lèvres et de la langue pour l'articulation. Les déficiences motrices chez l'enfant avec paralysie cérébrale peuvent avoir un effet sur ces différentes fonctions corporelles, résultant en différentes expressions de langage. Il existe un système de classification, avec une échelle ordinale à quatre niveaux, pour mesurer la capacité du langage chez l'enfant (Viking Speech Scale) à des fins épidémiologiques. Elle a été développée en langue anglaise et traduite déjà dans plusieurs langues européennes. Afin de l'utiliser en France, il faudra la traduire en français selon un protocole à définir (traduction, validation formelle du contenu, contre-traduction).

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

Le RHEOP est impliqué dans plusieurs travaux en cours au sein du réseau SCPE : analyse des comorbidités associées et de la sévérité du handicap pour les enfants avec paralysie cérébrale, étude sur les triplets et quadruplets avec paralysie cérébrale, étude sur autisme et paralysie cérébrale. Aussi, des membres du RHEOP vont participer au congrès de l'EACD au mois de Juin 2016 en Suède. A cette occasion, seront présentées des données épidémiologiques sur la paralysie cérébrale en Europe, ainsi que l'analyse des résultats de neuro-imagerie chez les enfants avec paralysie cérébrale (les résultats de neuro-imagerie étant collectés depuis la génération 2003).

## Annexes

Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014

	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total					
<b>Naissances domiciliées en 2014</b>	<b>15834</b>	<b>4846</b>	<b>10069</b>	<b>30749</b>					
<b>TAUX DE MORTINATALITE</b>									
Nombre de mort-nés ≥22SA ou poids>500g	59	14	38	111					
<i>Taux de mortinatalité spontanée pour 1000 naissances</i>	<b>3,7</b>	<b>2,9</b>	<b>3,8</b>	<b>3,6</b>					
Nombre d'interruptions médicales de grossesse (IMG)	117	49	69	235					
<i>Taux d'IMG pour 1000 naissances</i>	<b>7,4</b>	<b>10,1</b>	<b>6,9</b>	<b>7,6</b>					
Dont nombre d'IMG<22SA	60	32	27	119					
Dont nombre d'IMG ≥22SA	56	17	42	115					
<i>Taux de mortinatalité induite pour 1000 naissances</i>	<b>3,5</b>	<b>3,5</b>	<b>4,2</b>	<b>3,7</b>					
<i>Taux de mortinatalité totale pour 1000 naissances</i>	<b>7,3</b>	<b>6,4</b>	<b>7,9</b>	<b>7,3</b>					
<b>MORTINATALITE SPONTANEE</b>									
<b>Caractéristiques des mères</b>									
Age maternel	<20	2	3,4%	0	0,0%	1	2,6%	3	2,7%
	20-24	7	12,1%	3	21,4%	3	7,9%	13	11,8%
	25-29	17	29,3%	3	21,4%	14	36,8%	34	30,9%
	30-34	17	29,3%	3	21,4%	7	18,4%	27	24,5%
	35-39	13	22,4%	4	28,6%	7	18,4%	24	21,8%
	40-44	2	3,4%	1	7,1%	5	13,2%	8	7,3%
	≥ 45 ans	0	0,0%	0	0,0%	1	2,6%	1	0,9%
	Inconnu	1		0		0		1	
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigreur)	5	8,5%	1	7,1%	0	0,0%	6	5,7%
	18,5-24,9 (poids normal)	25	42,4%	9	64,3%	17	53,1%	51	48,6%
	25-29,9 (surpoids)	17	28,8%	2	14,3%	9	28,1%	28	26,7%
	≥ 30 (obésité)	12	20,3%	2	14,3%	6	18,8%	20	19,0%
	Inconnu	0		0		6		6	
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	3	9,3%	2	0,0%	2	0,0%	7	4,7%
	Inconnu	5		0		0		5	
Catégorie socio-professionnelle	Agriculteur	2	3,7%	0	0,0%	0	0,0%	2	1,9%
	Artisan, commerçant	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Cadre supérieur	2	3,7%	2	14,3%	2	5,3%	6	5,7%
	Profession intermédiaire	6	11,1%	3	21,4%	5	13,2%	14	13,2%
	Employé	19	35,2%	5	35,7%	13	34,2%	37	34,9%
	Ouvrier	2	3,7%	0	0,0%	5	13,2%	7	6,6%
	En activité sans précision	10	18,5%	1	7,1%	3	7,9%	14	13,2%
	Sans activité	13	24,1%	3	21,4%	10	26,3%	26	24,5%
Inconnue	5		0		0		5		

Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014 (suite)

<b>Caractéristiques des nouveau-nés</b>									
Sexe	Garçon	22	37,3%	8	57,1%	18	47,4%	48	43,2%
	Fille	37	62,7%	6	42,9%	20	52,6%	63	56,8%
Age gestationnel	< 22 SA	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	22-28 SA	28	47,5%	5	35,7%	16	43,2%	49	44,5%
	29-36 SA	14	23,7%	5	35,7%	13	35,1%	32	29,1%
	≥ 37 SA	17	28,8%	4	28,6%	8	21,6%	29	26,4%
	Inconnu					1		1	
Type de décès	MFIU	51	96,2%	11	78,6%	25	80,6%	87	88,8%
	DPP	2	3,8%	3	21,4%	6	19,4%	11	11,2%
	Inconnu	6		0		7		13	
Naissances uniques	Oui	51	92,7%	12	92,3%	37	100,0%	100	95,2%
	Non	4	7,3%	1	7,7%	0	0,0%	5	4,8%
	Inconnu	4		1		1		6	
<b>Contexte de la naissance</b>									
Mode début de travail	Spontané	22	40,7%	6	46,2%	14	38,9%	42	40,8%
	Déclenchement	30	55,6%	7	53,8%	20	55,6%	57	55,3%
	Césarienne avant travail	2	3,7%	0	0,0%	2	5,6%	4	3,9%
	Inconnu	5		1		2		8	
Mode d'accouchement	Voie basse	52	94,5%	12	92,3%	34	91,9%	98	93,3%
	Césarienne	3	5,5%	1	7,7%	3	8,1%	7	6,7%
	Inconnu	4		1		1		6	
<b>Etiologie</b>									
Cause probable de décès	Cause								
	vasculoplacentaire	19	32,2%	2	14,3%	9	23,7%	30	27,0%
	Pathologie des annexes	3	5,1%	2	14,3%	3	7,9%	8	7,2%
	Anomalie fœtale	5	8,5%	1	7,1%	0	0,0%	6	5,4%
	Pathologie maternelle	0	0,0%	1	7,1%	3	7,9%	4	3,6%
	Cause infectieuse	4	6,8%	4	28,6%	3	7,9%	11	9,9%
	Autre cause	2	3,4%	0	0,0%	1	2,6%	3	2,7%
Cause inconnue	26	44,1%	4	28,6%	19	50,0%	49	44,1%	

Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014 (suite)

		Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total				
<b>Naissances domiciliées en 2013</b>		<b>15878</b>	<b>4809</b>	<b>9987</b>	<b>30674</b>				
<b>INTERRUPTIONS MEDICALES DE GROSSESSE</b>									
<b>Caractéristiques des mères</b>									
Age maternel	<20	2	1,7%	0	0,0%	1	1,5%	3	1,3%
	20-24	11	9,6%	2	4,1%	10	14,7%	23	9,9%
	25-29	25	21,7%	14	28,6%	14	20,6%	53	22,8%
	30-34	32	27,8%	15	30,6%	16	23,5%	63	27,2%
	35-39	29	25,2%	15	30,6%	13	19,1%	57	24,6%
	40-44	14	12,2%	3	6,1%	14	20,6%	31	13,4%
	≥ 45 ans	2	1,7%	0	0,0%	0	0,0%	2	0,9%
	Inconnu	2		0		1		3	
Indice de masse corporelle	<18,5 (maigreur)	5	4,8%	4	8,5%	5	7,9%	14	6,5%
	18,5-24,9 (poids normal)	63	60,0%	30	63,8%	38	60,3%	131	60,9%
	25-29,9 (surpoids)	19	18,1%	12	25,5%	17	27,0%	48	22,3%
	≥ 30 (obésité)	18	17,1%	1	2,1%	3	4,8%	22	10,2%
	Inconnu	12		2		6		20	
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	Oui	7	6,0%	4	8,3%	3	4,4%	14	6,0%
	Inconnu	1		1		1		3	
Catégorie socio-professionnelle	Agriculteur	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Artisan, commerçant	1	0,9%	0	0,0%	2	3,0%	3	1,3%
	Cadre supérieur	14	13,0%	6	12,2%	9	13,4%	29	12,9%
	Profession intermédiaire	27	25,0%	17	34,7%	11	16,4%	55	24,6%
	Employé	35	32,4%	16	32,7%	18	26,9%	69	30,8%
	Ouvrier	4	3,7%	3	6,1%	5	7,5%	12	5,4%
	En activité sans précision	12	11,1%	3	6,1%	8	11,9%	23	10,3%
	Sans activité	15	13,9%	4	8,2%	14	20,9%	33	14,7%
	Inconnue	9		0		2		11	
<b>Caractéristiques des nouveau-nés</b>									
Sexe	Garçon	61	56,5%	23	50,0%	42	62,7%	126	57,0%
	Fille	47	43,5%	23	50,0%	24	35,8%	94	42,5%
	Indéterminé	0	0,0%	0	0,0%	1	1,5%	1	0,5%
	Inconnu	9		3		2		14	
Age gestationnel	< 22 SA	60	51,3%	32	65,3%	27	39,1%	119	50,6%
	22-28 SA	44	37,6%	14	28,6%	31	44,9%	89	37,9%
	29-36 SA	12	10,3%	3	6,1%	8	11,6%	23	9,8%
	≥ 37 SA	1	0,9%	0	0,0%	3	4,3%	4	1,7%
Naissances uniques	Oui	103	95,4%	47	100,0%	64	95,5%	214	96,4%
	Non	5	4,6%	0	0,0%	3	4,5%	8	3,6%
	Inconnu	9		2		2		13	

## Tableau de bord Observatoire Périnatal, données 2014 (suite)

<b>Contexte de la naissance</b>									
Mode début de travail	Spontané	8	10,8%	0	0,0%	9	13,2%	17	9,0%
	Déclenchement	65	87,8%	47	100,0%	57	83,8%	169	89,4%
	Césarienne avant travail	1	1,4%	0	0,0%	2	2,9%	3	1,6%
	Inconnu	43		2		1		46	
Mode d'accouchement	Voie basse	104	98,1%	47	100,0%	65	97,0%	216	98,2%
	Césarienne	2	1,9%	0	0,0%	2	3,0%	4	1,8%
	Inconnu	11		2		2		15	
<b>Etiologie</b>									
Raison de l'IMG	Chromosomique	46	39,3%	27	55,1%	22	31,9%	95	40,4%
	Morphologique	48	41,0%	11	22,4%	38	55,1%	97	41,3%
	Fœtale	17	14,5%	10	20,4%	9	13,0%	36	15,3%
	Maternelle	6	5,1%	1	2,0%	0	0,0%	7	3,0%

Tableau de bord Handicap, génération 2006

	Isère	Savoie	Haute-Savoie	Total
<b>Nombre d'enfants âgés de 7 ans résidant dans le département</b>	<b>16746</b>	<b>5247</b>	<b>10253</b>	<b>32246</b>
<b>DONNEES PAR CATEGORIE DE DEFICIENCE<sup>1</sup></b>				
<b>Prévalence des déficiences neurosensorielles sévères</b>	<b>n %</b>	<b>n %</b>	<b>n %</b>	<b>n %</b>
<b>Déficience motrice</b>	<b>61 3,6</b>	<b>16 3,0</b>	<b>34 3,3</b>	<b>111 3,4</b>
dont paralysie cérébrale	23 1,4	9 1,7	16 1,6	48 1,5
dont Polyhandicap	6 0,4	2 0,4	2 0,2	10 0,3
<b>Troubles du spectre autistique</b>	<b>73 4,4</b>	<b>23 4,4</b>	<b>39 3,8</b>	<b>135 4,2</b>
dont autisme typique	16 1,0	6 1,1	9 0,9	31 1,0
dont Asperger	0 0,0	0 0,0	0 0,0	0 0,0
dont autre TSA	57 4,5	17 3,2	30 2,9	104 3,2
<b>Déficience intellectuelle</b>	<b>49 2,9</b>	<b>9 1,7</b>	<b>32 3,1</b>	<b>90 2,8</b>
dont T21 avec QI<50	5 0,3	1 0,2	2 0,2	8 0,2
<b>Déficience sensorielle</b>	<b>19 1,1</b>	<b>3 0,6</b>	<b>18 1,8</b>	<b>40 1,2</b>
auditive	9 0,5	2 0,4	14 1,4	25 0,8
visuelle	10 0,6	1 0,2	5 0,5	16 0,5
<b>Total</b>	<b>202 12,1</b>	<b>51 9,7</b>	<b>123 12,0</b>	<b>376 11,7</b>
<b>DONNEES PAR ENFANT<sup>2</sup></b>				
<b>Enfant avec au moins une déficience neurosensorielle sévère</b>	<b>171 10,2</b>	<b>42 8,0</b>	<b>98 9,6</b>	<b>311 9,6</b>
Nombre de déficiences par enfant	1,2	1,2	1,3	1,2
Nombre de sources par enfant	1,5	1,2	1,1	1,4
<b>Caractéristiques du handicap</b>				
Comitativité	oui 20 11,7%	7 16,7%	18 18,4%	45 14,5%
Malformation	oui 18 10,5%	1 2,4%	18 18,4%	37 11,9%
Etiologie par période	Prénatale 52 77,6%	7 77,8%	16 59,3%	75 72,8%
	Périnatale 9 13,4%	1 11,1%	8 29,6%	18 17,5%
	Postnatale 6 9,0%	1 11,1%	3 11,1%	10 9,7%
	Inconnue ou suspectée 104	33	71	208
<b>Pré- et Périnatalité</b>				
Traitement hypofertilité pour cette grossesse	oui 3 1,8%	1 2,4%	0 0%	4 1,3%
Naissance unique	oui 159 93,0%	41 97,6%	92 93,9%	292 93,9%
	non 12 7,0%	1 2,4%	6 6,1%	19 6,1%
Hospitalisation néonatale	oui 29 17,0%	8 19,0%	20 20,4%	57 18,3%
Âge gestationnel	< 33 SA 15 13,2%	2 11,1%	4 6,5%	21 10,8%
	33 - 36 SA 13 11,4%	2 11,1%	9 14,5%	24 12,4%
	≥ 37 SA 86 75,4%	14 77,8%	49 79,0%	149 76,8%
	Inconnu 57	24	36	117
Poids de naissance	<2500 g 27 20,9%	4 23,5%	13 17,1%	44 19,8%
	≥ 2500 g 102 79,1%	13 76,5%	63 82,9%	178 80,2%
	Inconnu 42	25	22	89
<b>Scolarisation et prise en charge</b>				
Scolarisation	Ecole Ordinaire 79 47,6%	18 43,9%	43 44,8%	140 46,2%
	Etablissement spécialisé 43 25,9%	11 26,8%	31 32,3%	85 28,1%
	ULIS école 44 26,5%	12 29,3%	20 20,8%	76 25,1%
	Aucune 0 0%	0 0%	2 2,1%	2 0,7%
	Inconnue 1 0,6%	0 0%	0 0%	1 0,3%
Prise en charge	Etablissement médico social 46 27,1%	12 28,6%	32 32,7%	90 29,0%
	Etablissement sanitaire 28 16,5%	11 26,2%	16 16,3%	55 17,7%
	SESSAD 69 40,6%	11 26,2%	23 23,5%	103 33,2%
	Prise en charge libérale 27 15,9%	8 19,0%	25 25,5%	60 19,4%
	Aucune 0 0%	0 0%	2 2,0%	2 0,6%
	Inconnue 1	0	0	1
<b>Données démographiques</b>				
Sexe	Fille 43	9	33	85
	Garçon 128	33	65	226
	Sexe ratio 3,0	3,7	2,0	2,7
Catégorie socio-professionnelle mère	Agriculteur exploitant 1 0,6%	0 0,0%	0 0,0%	1 0,4%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise 1 0,6%	1 3,4%	1 1,1%	3 1,1%
	Cadre supérieure 15 9,3%	1 3,4%	5 5,6%	21 7,5%
	Profession intermédiaire 30 18,5%	2 6,9%	14 15,7%	46 16,4%
	Employé 40 24,7%	8 27,6%	23 25,8%	71 25,4%
	Ouvrier 4 2,5%	0 0,0%	4 4,5%	8 2,9%
	Sans activité 71 43,8%	17 58,6%	42 47,2%	130 46,4%
	Retraité 0 0%	0 0%	1 1,1%	1 0,4%
	Inconnue 9	13	9	31
Catégorie socio-professionnelle père	Agriculteur exploitant 1 0,7%	0 0,0%	1 1,4%	2 0,9%
	Artisan, commerçant et chef d'entreprise 20 14,5%	1 4,0%	6 8,5%	27 11,5%
	Cadre supérieure 14 10,1%	4 16,0%	7 9,9%	25 10,7%
	Profession intermédiaire 31 22,5%	3 12,0%	14 19,7%	48 20,5%
	Employé 18 13,0%	7 28,0%	9 12,7%	34 14,5%
	Ouvrier 36 26,1%	3 12,0%	26 36,6%	65 27,8%
	Retraité 2 1,4%	1 4,0%	1 1,4%	4 1,7%
	Sans activité 16 11,6%	6 24,0%	7 9,9%	29 12,4%
	Inconnue 33	17	27	77

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

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

