

COMITE D'ÉVALUATION DES REGISTRES

Appel 2024

Dossier d'évaluation

Dossier à retourner (format Word) au plus tard le 16 juillet 2024 à :

Corinne Gaillard (corinne.gaillard@santepubliquefrance.fr)

Claudia Patrizio (claudia.patrizio@inserm.fr)

Lionel Lafay (llafay@institutcancer.fr)

Le dossier comprend 4 parties qui doivent toutes être documentées

- A. Renseignements administratifs
- B. Informations scientifiques et techniques
- C. Moyens matériel, humains et budgétaires
- D. Fiche résumé

Les documents suivants devront être joints en annexe :

- Photocopie de notification des avis et autorisation CCTIRS – CERES ou CESREES / CNIL
- CV du responsable scientifique
- CV des principaux collaborateurs scientifiques du registre
- Exemple du formulaire de notification d'enregistrement des cas
- Gouvernance (lorsque les documents existent, dans tous les cas ces éléments doivent figurer dans le dossier) :
 - Charte de gouvernance du registre
 - Charte de mise à disposition des données à des tiers

Pour tenir compte des particularités et des spécificités liées aux registres de maladies rares, par rapport aux autres registres, le dossier intègre des éléments spécifiques à l'évaluation des registres de maladies rares. Ces informations supplémentaires permettront de prendre en compte ces spécificités dans l'évaluation de ces registres. *Ces points sont en italique grisé et précédés de la mentions « MR ».*

A - RENSEIGNEMENTS ADMINISTRATIFS

Intitulé du registre

Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal (RHEOP) en Isère et Savoie

Année de création : 10 octobre 1991 (Association loi 1901)

Date et avis du CCTIRS ou du CEREES ou CESRES (*joindre une copie du document*) : 22 mai 1997 N°97.109 (avenants : 10 juillet 2008, 13 juillet 2011, 10 février 2016)

Date et n° de l'autorisation initiale de la CNIL (*joindre une copie du document*) : 31 octobre 1997 N°997086

Date du dernier avenant CNIL : 4 octobre 2016

Année de première qualification si évaluation précédente par le Comité national des registres (CNR) ou de première évaluation (CER) : 24 septembre 1996 (période du 1^{er} janvier 1997 au 31 décembre 2000)

Année de la dernière évaluation par le CER : 16 janvier 2020 (avis pour 5 ans)

Identité du responsable scientifique : (*Joindre, en annexe, CV et liste des 5 meilleures publications – 2 pages max.*)

Nom - Prénom : **DAVID MARIE (Depuis 2024)**

Statut et fonctions :

- Chargée de mission et coordinatrice de 2020 à 2023
- Responsable scientifique du RHEOP depuis 2024

Adresse : RHEOP – Centre Départemental de Santé – 23 avenue Albert 1^{er} de Belgique – 38000 GRENOBLE

Téléphone : +33 (0)4 57 58 26 59

Télécopie :

Courriel : mdavid@rheop.fr

Nom - Prénom : **OCCELLI PAULINE (2022-2023)**

Statut et fonctions :

- PH en santé publique, CHU Grenoble Alpes
- Service d'information médicale

Adresse : Service d'Information Médicale - Pavillon Taillefer - CHUGA -CS 10217 – 38043 GRENOBLE Cedex 09

Téléphone : +33 (0)4 76 76 62 12

Télécopie :

Courriel : poccelli@chu-grenoble.fr

Nom - Prénom : **EGO ANNE (2009 à 2022)**

Statut et fonctions :

- PH en santé publique, CHU Grenoble Alpes
- Montage et accompagnements de projet en épidémiologie clinique (Centre d'Investigation Clinique, Direction de la Recherche Clinique et de l'Innovation)

Adresse : Pôle Santé Publique - Pavillon Taillefer - CHUGA -CS 10217 – 38043 GRENOBLE Cedex 09

Téléphone : +33 (0)4 76 76 53 39

Télécopie :

Courriel : aego@chu-grenoble.fr

Identité du responsable administratif (*personnalité morale responsable de la gestion financière, si différent du responsable scientifique*)

Nom - Prénom : **DEBILLON THIERRY**

Statut et fonctions : PU-PH Pédiatrie, Responsable Pôle Néonatalogie, Co-président du RHEOP

Adresse : Service de Néonatalogie, Hôpital Couple Enfant – CHUGA - CS 10217, 38043 Grenoble Cedex 09

Téléphone : +33 (0)4 76 76 55 77

Télécopie :

Courriel : tdebillon@chu-grenoble.fr

Nom - Prénom : **HOFFMANN PASCALE**

Statut et fonctions : PU-PH Gynécologie-obstétrique, Responsable Pôle Gynécologie-obstétrique, Co-présidente du RHEOP

Adresse : Service de Gynécologie-obstétrique, Hôpital Couple Enfant – CHUGA - CS 10217, 38043 Grenoble Cedex 09

Téléphone : +33 (0)4 76 76 92 23 Télécopie : Courriel : phoffmann@chu-grenoble.fr

Lieu d'implantation du registre

Centre Départemental de Santé

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

Organisme de rattachement pour la convention de gestion (Université, hôpital, EPST ...)

Université Grenoble Alpes, dont le siège social est au Domaine Universitaire de Saint-Martin-d'Hères – CS 40700 – 38058 Grenoble Cedex 9, représentée par Yassine LAKHNECH, en qualité de président

Et sa filiale Floralis UGA-Filiale, dont le siège social est 7, Allée de Palestine, 38610 Gières, représenté par Mariana TSYMBROVSKA, en qualité de Directeur Général

B - Informations scientifiques et techniques

Ces renseignements pourront être modulés en fonction du type de(s) l'événement(s) de santé couvert(s) par le registre. Les sections ne devront pas dépasser le nombre de pages indiqué.

SECTION I : Opportunité / Objectifs du registre (2 pages max.)

I-1. Caractéristiques du registre

Événement(s) de santé notifié(s) :

Le RHEOP enregistre deux types d'évènements :

- les enfants âgés de 7 ans porteurs d'au moins une **déficiences sévère**, la déficience étant définie comme un écart ou une perte importante dans la fonction organique ou la structure anatomique, selon la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF 2001).
- la **mortalité spontanée et les interruptions médicales de grossesse** survenant chaque année pour des femmes domiciliées dans l'un des deux départements couverts (Isère et Savoie).

Unité(s) géographique(s) couverte(s) :

Les unités géographiques concernées sont les départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie jusqu'en 2016, de l'Isère et de la Savoie de 2017 à maintenant.

Taille de la population couverte :

En 2022 (année des dernières données recueillies et publiées), le département de l'Isère comptait 1 292 276 habitants et 13 514 naissances vivantes. Le département de la Savoie comptait 445 714 habitants et 4 272 naissances vivantes.

Définition des cas enregistrés :

HANDICAP

Pour être inclus dans les cas du registre, l'enfant doit :

- Être porteur d'au moins une **déficiences sévère** :
 - **motrice** : Déficience motrice progressive, anomalies congénitales du système nerveux central, autres déficiences locomotrices. Seules les déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue sont enregistrées.
 - **ou intellectuelle** : retard mental sévère (QI < 50 ou retard mental moyen, grave ou profond)
 - **ou sensorielle** : déficience auditive (Perte auditive bilatérale > 70 décibels avant correction), ou visuelle (Acuité visuelle du meilleur œil < 3/10 après correction)
- Ou être porteur d'un **trouble du spectre de l'autisme (TSA)** : Autisme infantile, autisme atypique, syndrome d'Asperger et troubles envahissants du développement non spécifiés, correspondant respectivement aux codes diagnostiques F84.0, F84.1, F84.5, F84.8 et F84.9, de la Classification Internationale des Maladies version 10. Sont exclus les enfants correspondant aux codes F84.2 (syndrome de Rett), F84.3 (autres troubles désintégratifs et l'enfance) et F84.4 (hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés).
- Ou avoir une **paralysie cérébrale (PC)**, quelle que soit la sévérité.
- Ou avoir une **Trisomie 21**, avec ou sans déficience intellectuelle sévère

Et résider en Isère ou en Savoie à 7 ans révolus.

Les enfants décédés avant l'âge de 7 ans et ceux porteurs de déficience somatique sévère (cardiaque, respiratoire, rénale ou digestive) ne sont pas inclus dans les cas du registre. Toutes les déficiences associées présentées par les enfants inclus (par exemple épilepsie, absence de langage, déficience intellectuelle légère) sont également enregistrées, quel que soit leur degré de sévérité.

MORTINATALITE

Sont enregistrés les **enfants mort-nés**, de mères résidant en Isère ou en Savoie, définis selon l'OMS comme les « décès d'un produit de conception lorsque ce décès est survenu avant l'expulsion ou l'extraction complète du corps de la mère », d'âge gestationnel ≥ 22 semaines d'aménorrhée (SA) révolues ou de poids de naissance ≥ 500 g.

Parmi les mort-nés sont distingués au RHEOP :

- **Les morts fœtales** : elles correspondent aux décès spontanés d'enfants, et donnent lieu à l'estimation de la **mortinatalité qualifiée de « spontanée »** dans nos bilans d'activité.
- **Les IMG** : il s'agit des interruptions médicales de grossesse, selon le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) ayant pris en charge la grossesse. Il arrive exceptionnellement que le décès survienne en salle de naissance en perpartum, et non in utero (fœticide), mais le RHEOP prend néanmoins en compte ces situations afin de recenser l'ensemble des affections graves potentiellement pourvoyeuses de handicap de l'enfant. Les IMG donnent lieu à l'estimation du taux de **mortinatalité qualifiée d'« induite »**.

Les IMG précoces avant 22 SA sont également enregistrées car elles représentent la majorité des IMG, mais elles ne sont pas comptabilisées dans la mortinatalité.

Première année et dernière année d'enregistrement (validées) :

- Pour le handicap de l'enfant dans la huitième année de vie, la première génération enregistrée est celle de 1980 et la dernière validée celle de 2014.
- Pour la mortinatalité et les IMG la première année enregistrée est 1988 et la dernière validée 2022.

Nombre total de cas notifiés annuellement depuis le début de l'enregistrement :

Nombre de cas de déficiences neuro-développementales sévères à 7 ans enregistrés par an et par département

Année de naissance	Année d'enregistrement	Isère	Savoie	Haute Savoie	Total
1980	1988	100	0	0	100
1981	1989	100	0	0	100
1982	1990	106	0	0	106
1983	1991	94	0	0	94
1984	1992	98	0	0	98
1985	1993	110	0	0	110
1986	1994	113	0	0	113
1987	1995	128	0	0	128
1988	1996	107	0	0	107
1989	1997	127	0	0	127
1990	1998	137	0	0	137
1991	1999	121	0	0	121
1992	2000	141	0	0	141
1993	2001	155	0	0	155
1994	2002	103	0	0	103
1995	2003	136	0	0	136
1996	2004	139	0	0	139
1997	2005	117	35	68	220
1998	2006	107	59	76	242
1999	2007	120	48	61	229
2000	2008	143	40	72	255
2001	2009	144	39	87	270
2002	2010	115	52	79	246
2003	2011	161	50	84	295
2004	2012	168	57	92	317
2005	2013	141	52	89	282
2006	2014	170	44	98	312
2007	2015	170	45	0	215
2008	2016	161	50	0	211
2009	2017	199	59	0	258
2010	2018	231	67	0	298
2011	2019	258	72	0	330
2012	2020	245	79	0	324
2013	2021	253	63	0	316
2014	2022	343	67	0	410
Total		5261	978	806	7045

Nombre de morts fœtales (MF), IMG précoces <22SA (IMG P) et tardives ≥22SA (IMG T) enregistrées par an et par département

Années	Isère			Savoie			Haute Savoie			Total
	MF	IMG P	IMG T	MF	IMG P	IMG T	MF	IMG P	IMG T	
1988	47	32	24							103
1989	66	30	36							132
1990	34	28	36							98
1991	40	42	30							112
1992	59	33	28							120
1993	65	48	35							148
1994	57	48	27							132
1995	60	56	42							158
1996	65	39	41							145
1997	77	50	46							173
1998	58	50	54							162
1999	70	65	43							178
2000	57	49	44							150
2001	67	67	51							185
2002	54	68	60							182
2003	60	70	48							178
2004	55	78	39							172
2005	76	63	56	30	29	23	42	48	34	401
2006	64	81	74	18	29	21	39	52	20	398
2007	61	76	65	26	22	11	46	48	34	389
2008	59	88	74	13	35	18	40	47	32	406
2009	61	83	64	17	22	12	38	39	29	365
2010	51	65	67	20	23	24	38	35	34	357
2011	56	92	63	20	25	18	27	34	38	373
2012	61	103	53	13	36	21	32	50	35	404
2013	54	82	65	14	28	17	44	29	31	364
2014	59	62	57	14	32	17	38	27	42	348
2015	56	92	47	17	22	13	0	0	0	247
2016	52	88	60	12	33	15	0	0	0	260
2017	43	83	59	9	36	17	0	0	0	247
2018	52	86	53	16	29	17	0	0	0	253
2019	53	87	53	14	26	14	0	0	0	247
2020	47	76	52	9	34	11	0	0	0	229
2021	48	104	57	10	29	18	0	0	0	266
2022	47	86	41	17	26	15	0	0	0	232
Total	1991	2350	1744	289	516	302	384	409	329	8314

I-2. Objectifs du registre

Objectifs du registre en termes de santé publique (surveillance, évaluation) – [MR] les registres maladies rares indiqueront également les éléments en termes d'accès au diagnostic ante et postnatal :

- Surveiller l'évolution de la prévalence des déficiences sévères de l'enfant sur une base géographique départementale (Isère de 1988 à 2004, Isère, Savoie et Haute-Savoie de 2005 à 2014 inclus, Isère et Savoie depuis 2015)
- Surveiller l'évolution des taux de mortalité et plus particulièrement de la prévalence des interruptions de grossesse pour motif médical (IMG) sur la même base géographique
- Décrire les accompagnements médico-sociaux et la scolarisation des enfants porteurs de handicap
- Aider à la planification des besoins afin d'assurer une prise en charge optimale de ces enfants.

Objectifs du registre en termes de recherche – [MR] les registres maladies rares indiqueront également leurs objectifs relatifs aux thérapeutiques :

- Mener des enquêtes analytiques, spécifiques à chaque type de déficience, ou portant sur les déficiences associées
- Identifier les étiologies des déficiences, incluant notamment les événements périnataux graves pouvant être en relation avec la survenue d'un handicap
- Étudier la faisabilité de surveillance de déficiences moins sévères ou associées
- Progresser sur la définition des pathologies et sur les classifications du handicap ou de la mortalité
- Mesurer et analyser l'impact du handicap sur les familles

I-3. Justification du recours à un registre pour répondre aux objectifs ci-dessus

Pour les nouveaux registres :

Exposé des motifs de création du registre

Préciser :

- S'il existe déjà un registre en France dans ce domaine de santé et dans ce cas, justifier de l'intérêt d'un nouveau registre
- S'il existe déjà un registre dans un autre pays dans ce domaine de santé
- L'articulation avec le(s) registre(s) existant(s), l'existence d'un partenariat et éléments d'interopérabilité mis en place afin de permettre l'exploitation conjointe des données (structuration des données, mise en place de référentiels, normalisation des nomenclatures...)

Pour tous les registres :

Argumenter l'intérêt/ la pertinence du registre au regard de l'évènement concerné, notamment et s'il y a lieu :

- Par rapport aux systèmes d'information existants et leurs évolutions
- Par rapport à d'autres outils de recueil épidémiologiques spécifiques
- *[MR] par rapport au recrutement du/des Centre(s) de Référence de la (les) maladie(s) concernée(s) au sein des bases de données institutionnelles. Préciser les extensions géographiques.*

La surveillance conjointe de la mortalité spontanée et induite, ainsi que du handicap de l'enfant, sur une même base géographique, fait l'originalité de notre registre. Depuis le début des années 1990, les soins périnataux ont sensiblement changé avec le développement du diagnostic prénatal, l'évolution des soins obstétricaux et néonataux, ainsi que la mise en place du suivi postnatal des enfants prématurés. La surveillance associée des déficiences de l'enfant est essentielle à l'évaluation à long terme des politiques de santé mises en œuvre. Bien que l'évolution comparée des taux d'évènements demeure difficile à interpréter, le RHEOP a pu montrer que le développement du diagnostic anténatal et l'augmentation des IMG n'ont pas été accompagnés d'une diminution de la prévalence du handicap : les taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience motrice (paralysie cérébrale et autre déficience motrice), intellectuelle et sensorielle (visuelle, auditive), sévère sont globalement restés stables depuis 1980 en Isère et Savoie.

Même si les définitions évoluent au cours du temps, notamment pour les enfants avec TSA, les déficiences neurosensorielles sont suffisamment précises pour pouvoir repérer les enfants concernés. Compte tenu de la rareté des déficiences sévères de l'enfant, leur surveillance sous forme de cohorte est inadaptée. La solution consistant à restreindre le suivi chez les enfants à risque ne permettrait pas d'identifier le handicap d'origine post-natale. Par ailleurs, il n'existe pas à ce jour de recueil permanent d'informations épidémiologiques permettant la surveillance des déficiences sévères de l'enfant. Les MDPH (Maisons Départementales des Personnes Handicapées), mises en place à partir de 2006, auraient pu faire remonter un bilan de leur activité selon le type d'enfants accueillis. Pourtant à ce jour, ces structures s'investissent majoritairement sur l'accès aux droits des familles concernées et ne semblent pas aptes à produire des statistiques fiables permettant la surveillance épidémiologique dans le domaine des handicaps de l'enfant. Le PMSI (Programme de Médicalisation du Système d'Information) ne peut à lui seul servir de système d'information pour les enfants porteurs de ces déficiences neurosensorielles sévères et ce pour plusieurs raisons : tous les enfants avec déficience sévère ne sont pas hospitalisés et, lorsqu'ils le sont, la qualité des informations, qui devraient comporter à minima la déficience sévère en diagnostic associé, n'est pas satisfaisante. Le SNDS (Système National des Données de Santé) pourrait être une opportunité de surveiller le handicap sévère de l'enfant, ou certaines de ces formes, d'autant que les données médico-sociales des MDPH seront prochainement associées aux données médico-administratives de l'assurance maladie. Mais la migration en cours des données MDPH dans le SNDS fait émerger des difficultés dans la précision des diagnostics et de l'âge à la pose du diagnostic. Son utilisation fait partie des thèmes de recherche que souhaite développer le registre.

De nombreux pays disposent de statistiques publiques pour surveiller la mortalité. En France, depuis le décret n°2008-800 du 20 août 2008, la modification du mode d'enregistrement des enfants mort-nés ne permet plus de suivre la mortalité telle qu'elle est définie par l'OMS. Or, la production de cet indicateur est obligatoire pour les États membres de l'Union européenne depuis le 1^{er} janvier 2011. La solution envisagée en France depuis 2012 est d'utiliser les données du PMSI (Instruction DGS/DGOS/DREES/MC1/R3/BESC no 2011-403 du 26 octobre 2011). Une étude de faisabilité

conduite par le RHEOP en 2015 avait cependant montré les limites de cette source d'information (cf Section V-2.1). La surveillance des IMG pourrait aussi être réalisée par l'Agence de Biomédecine, grâce aux bilans d'activité des Centres PluriDisciplinaires de Diagnostic Prénatal (CPDPN). Cette possibilité n'a pas été exploitée jusqu'à maintenant. Enfin les certificats du 8^e jour complétés par les services départementaux de Protection Maternelle et Infantile n'incluent que les naissances vivantes et manquent d'exhaustivité malgré leur caractère obligatoire. Le département de la Seine-Saint-Denis est le seul à avoir mis en place un certificat d'issue de grossesse spécifique complété pour les enfants mort-nés. Dans l'expectative d'études de faisabilité à partir de ces sources, le RHEOP est le seul registre de mortalité en France capable de surveiller la mortalité spontanée et l'ensemble des IMG.

SECTION II : Méthodes d'enregistrement des cas et informations recueillies

II-1. Sources d'identification des cas

Les éléments des tableaux sont donnés à titre d'exemple.

[MR] : le registre doit indiquer toutes les sources potentielles et préciser celles qui sont disponibles et utilisées, avec les modalités de consultation des données

Structures sources : il peut s'agir de services cliniques (précisez dans ce cas si CHU, Centre anti-cancéreux, hôpital ou clinique privée), de départements d'information médicale (précisez dans ce cas si CHU, Centre anti-cancéreux, hôpital ou clinique privée), de laboratoires d'anatomopathologie (précisez si public ou privé), des maisons départementales des personnes handicapées, des caisses d'assurance maladie...

Source de notification : permet d'identifier de nouveaux cas potentiels (liste, fichier, ...).

Source de vérification : permet de valider le cas incident signalé par une source de notification et de remplir les items du registre. Certaines sources, comme les services cliniques peuvent être à la fois sources de notification (liste de patients) et de vérification.

Dans le cas où certaines sources ne sont pas consultées, veuillez préciser lesquelles et justifier pourquoi (difficultés réglementaires ou techniques, absence de pertinence scientifique, ...).

Enregistrement à 7 ans des handicaps par département¹ (I : Isère, S : Savoie) :

Structure source	Nbre de sources existantes	Pour chaque type nombre de sources collaborant comme		Rythme de consultation	1ère année de consultation
		Sources de notification	Sources de vérification		
MDA ISERE MDPH SAVOIE	I, S : 2	1 1	1 1	15 à 50 fois/an	I : 1992 S : 2006
Départements d'Information Médicale (PMSI pédopsychiatrie-MCO-SMR)	I, S : 5	I : 4 S : 1	I : 4 S : 1	1 fois/an	2006
Secteurs de psychiatrie Infanto juvénile	I : 7 intersecteurs 38I01 (Grenoble Grésivaudan), 38I02, 03, 04, 05 (Drac, Trièves, Vercors, Voironnais), 38I06 et 07 (Nord Isère), CHS/CMP/CATTP/Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme (CADIPA) S : 3 intersecteurs 73I01, 02, 03 CH/CMP/CATTP/Centre d'accueil thérapeutique spécifique à l'autisme (CATSA)/ Centre d'évaluation savoyard de l'autisme (CESA)	1	Variable	1 fois/an	I : 1994 S : 2006
Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP)	I : 8 S : 2	1	1	1 fois/an	I : 1992 (5), 2014 (1) S : 2006
Réseau de suivi des nouveau-nés vulnérables Services hospitaliers (hors psychiatrie) : - Néonatalogie - Pédiatrie - Services spécialisés : (Neuropédiatrie, Médecine physique et réadaptation pédiatrique, Ophtalmologie)	I : Réseau Naître et Devenir / Réseau Ecl'aur (Nord Isère) S : Devenir RP2S I : 4 ; S : 2 I : 5 ; S : 2 I : 3	1	1 I : 1 I : 1 I : 1	1 fois/an Variable	2011 / 2019 NA (base de données réseau trop récente) I : 1992 S : 2006
Autres réseaux de soins	Réseau Régional de Rééducation et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône Alpes (R4P)		1	Variable	
Centres de référence troubles des apprentissages.	I : CRTLA (Centre de Référence des Troubles du Langage et des Apprentissages, CHU Grenoble) R (Rhône) : L'Escale (Hospices Civils de Lyon)		1	Variable	
Maternités	I : 8 S : 4		12	1 fois/an Informations périnatales manquantes	I : 1992 S : 2006 HS : 2006

¹ La Haute-Savoie n'apparaît plus, le département ayant arrêté de subventionner le registre en 2015.

Enregistrement de la Mortinatalité et des Interruptions Médicales de Grossesse par département :

Structure source	Nbre de sources existantes	Pour chaque type nombre de sources collaborant comme		Rythme de consultation	1ère année de consultation
		Sources de notification	Sources de vérification		
Maternités	I : 8 S : 4 HS : 2 D (Drôme) : 1	8 4 2 1 (Romans sur Isère)	8 4 2 1 (Romans sur Isère)	1 à 8 fois/an selon taille de maternité	I : 1992 S : 2006 HS : 2006 D : 1992
Départements d'Information médicale	R (Rhône) : 1	1 (HCL)	1 (HCL)	1 fois/an (Requête PMSI)	2012
CPDPN	I : 1	1	1	2 fois/an	1999
Laboratoires d'anatomie-pathologique	I : 2 S : 1 HS : 1	2 1 1		1 à 2 fois /an	I : 1999 S : 2006 HS : 2006

II. 2. Procédures de suivi

Statut vital :

Une recherche du statut vital est-elle faite ? Oui / Non

Si oui, préciser :

- La périodicité :
- Les sources :

RNIPP	Oui / Non
Mairie de naissance	Oui / Non
Mairie de résidence	Oui / Non
SNDS	Oui / Non
Autre source : précisez	
- La date de point :
- Le pourcentage de cas perdus de vue lors de la dernière actualisation :

Cause de décès :

Une recherche de la cause de décès est-elle faite à partir de données de mortalité ? Si oui, préciser les sources.

Pour la mortinatalité, la cause de mort foetale spontanée est recherchée dans le dossier de maternité.

Pour le handicap de l'enfant, les enfants décédés avant leur 7 ans sont exclus du registre.

Suivi hors statut vital : Uniquement le suivi actif

Préciser si un suivi est effectué pour l'ensemble des personnes enregistrées dans le registre ou s'il porte uniquement sur un échantillon des personnes enregistrées dans le registre. Dans ce cas préciser la proportion de cas suivis et méthode d'échantillonnage (aléatoire, un sous type, une cohorte ...)

Aucun suivi des cas enregistrés dans le registre n'est effectué en routine. Les éventuels suivis menés s'inscrivent dans le cadre d'études spécifiques complémentaires nécessitant la rédaction d'un protocole de recherche et des accords réglementaires spécifiques.

Préciser les sources consultées pour ce suivi :

- Médecin traitant : Oui / Non
- Dossier médical / hospitalier : Oui / Non
- Caisse de sécurité sociale : Oui / Non
- Bases médico-administratives : Oui / Non
- [MR] Centre de compétences : Oui / Non
- Autres sources : précisez

Etat « actuel » de ce suivi :

- Dernière année validée :
- Préciser si le suivi est régulier et le cas échéant le pourcentage de cas perdus de vue (dernière année validée) :

II-3. Données recueillies pour chaque cas notifié (joindre en annexe un exemplaire du formulaire de notification)

Fiche handicap à 7 ans révolu : Données obligatoires

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Données d'identification	Nom, Prénom de l'enfant (1) Commune de résidence à 8 ans (1) (2) Canton de résidence à 8 ans Département à 8 ans Numéro base Année naissance Sexe	1980	2014	Non saisis dans base médicale Saisie mais non conservée 0% 0% 0% 0% 0%	(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil (2) A la saisie de la commune de résidence, les variables canton et département s'incrémentent toutes seules, et la variable commune disparaît
Sources de données	Source de données : MDPH, MDA/CAMSP/Service de l'hôpital (Médecine, Chirurgie, Obstétrique-MCO)/Service hospitalier de psychiatrie/Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information (PMSI) de Médecine, Chirurgie, Obstétrique (MCO)/PMSI de pédopsychiatrie/Réseau Naître et Devenir, Ecl'Aur/Autre source Si autre, inscrire en toutes lettres le nom de la source de données Source de repérage de l'enfant : MDPH/CAMSP/Hôpital_MCO/Hôpital_PSY/PMSI_MCO/PMSI_PSY /Réseau de suivi/Autre Si autre, source en toutes lettres qui a permis de repérer l'enfant	1980	2014	0% 0% 0% 0%	

Fiche handicap à 7 ans révolu : Données obligatoires (suite)

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Handicap	Déficiência principale :				
	Déficiência motrice : oui/non	2000	2014	0%	Au moins un "Oui, sévère" à une des déficiences (motrice, intellectuelle, sensorielle) ou "oui" pour les troubles du spectre de l'autisme ou "oui" pour les paralysies cérébrales ou "oui" pour les trisomies 21
	<u>Si oui :</u> sévère, modérée à légère, sévérité inconnue	1980		0%	
	Diagnostic en clair	1980		0%	
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980		0%	
	Trouble du spectre de l'autisme : oui/non	2000		0%	
	<u>Si oui :</u> Diagnostic en clair	1980		0%	
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980		0%	
	Déficiência intellectuelle : oui/non	2000		2.6%	
	<u>Si oui :</u>				
	Sévère (QI 0-49), sévère (pas de QI), légère (QI 50-69), sévérité inconnue	1980		0%	
	Diagnostic en clair	1980		0%	
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980		0%	
Déficiência sensorielle oui/non	2000	0.7%			
<u>Si l'enfant a une déficiência sensorielle :</u>					
Visuelle oui/non : si oui sévère, modérée à légère, sévérité inconnue	2000	0.2%			
Diagnostic en clair	1980	0%			
Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980	0%			
Auditive oui/non : si oui sévère, modérée à légère, sévérité inconnue	2000	0.5%			
Diagnostic en clair	1980	0%			
Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980	0%			
Trisomie 21	Trisomie 21 : oui/non				
	<u>Si oui,</u> coder en CIM10	1980		0%	

Fiche handicap à 7 ans révolu : Autres données

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Données d'identification	Nom, prénom, nom de jeune fille, (1)	1980		non saisi dans base médicale	
	Date de naissance de la mère et/ou âge de la mère à la naissance (1)	1980		5.4%	
	Département de résidence à la naissance	1980		1.7%	
	Lieu de naissance (1)	2000		non saisi dans base médicale	
	Etat de la fiche : à revoir/à coder/terminée	2011		0%	
	Date du recueil	1980		0%	
	Numéro enfant	2000		0%	
	Maternité de naissance	1980		0%	
	Fiche Enregistrement Précoce (oui/non)	1988		0%	
Fiche Paralyse Cérébrale	2000		non saisie dans base médicale		
Données socio- démographiques	Situation maritale des parents - Mariés ou en couple : oui/non/inconnu	2003		0%	
	<u>Si les parents n'habitent plus ensemble :</u>	2011			
	Situation maritale de la mère : célibataire/en couple autre/décédée/inconnu	2011		26%	
	Situation maritale du père : célibataire/en couple autre/décédé/inconnu	2011		85%	
	Avec qui vit l'enfant : ses 2 parents/mère seule/père seul/mère en couple autre/père en couple autre/garde alternée/famille d'accueil, placement/inconnu	2011		0%	
	L'enfant est-il adopté ? oui/non	2003		0%	
	Statut activité mère : en activité/en recherche d'emploi/inactive/inconnue	2011		27.1%	
	Profession de la mère (code INSEE, 2 1ers chiffres)	1980	2014	18.3%	
	Profession mère libellé	1980		18.3%	
	Temps de travail de la mère : partiel/complet/inconnu	2001		40.5%	Si mère en activité N=168
	Statut activité père : en activité/en recherche d'emploi/inactif/inconnue	2011		36%	
	Profession du père (code INSEE, 2 1ers chiffres)	1980		29.7%	
Profession père libellé	1980		29.7%		
Temps de travail du père : partiel/complet/inconnu	2001		25.0%	Si père en activité N=240	

Fiche handicap à 7 ans révolu : Autres données (suite)

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Données MDA/MDPH	Date du 1^{er} signalement MDA/MDPH	1980		0.7%	
	Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé (AEEH) : oui/non/inconnu	2010		12.0%	
	Age au diagnostic : avant la naissance/1 ^{ère} année/2 ^{ème} année/3 ^{ème} année/4 ^{ème} année/5 ^{ème} année/6 ^{ème} année/7 ^{ème} année/8 ^{ème} année de vie/inconnu	1980	2014	3.2%	
	Taux d'incapacité : oui/non/inconnu	1980		0%	
	Si oui, quel taux ? < 50%/50-79%/80%	1980		1.1%	
Périnatalité	Origine grossesse : spontanée/FIV/induite/inconnue	1995		20.7%	Si nb enfants >=2 : N=19
	Nombre d'enfants issus de cette grossesse : un/deux/trois et +/inconnu	1995		18.8%	
	Si grossesse multiple, rang de naissance de l'enfant : 1er/2ème/3ème et plus/inconnu	1995		94.7%	
	Transfert (hospitalisation en néonatalogie) : oui/non/inconnu	1980	2014	24.4%	
	Poids de naissance	1980		59.8%	
	Age gestationnel	1980		62.0%	
	Age gestationnel imprécis : très grand préma (< 28SA)/grand préma (28-31SA)/préma (32-36 SA)/à terme (37-40 SA)/après terme (> 41SA)/inconnu	2004		52.4%	
Enfant Prématuro : oui/non	2019		0%		
Handicap	Détails sur la Déficience motrice :				
	Trouble moteur associé à la déficience motrice, code CIM			-	
	Trouble moteur associé à la déficience motrice, diagnostic en clair			-	
	Autonomie motrice : seul, aide (béquille...), fauteuil roulant, grabataire	1995		7.8%	
	Rééducation continue et/ou appareillage (orthèse, corset, etc.) : oui/non	2011	2014	0%	
	Paralysie cérébrale : oui/non	1980		0%	
Si PC oui					
BFMF (motricité fine membre supérieure)	2002		0%		
GMFCS (motricité membre inférieur)	2002		0%		

Fiche handicap à 7 ans révolu : Autres données (suite)

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Handicap	Détails sur le Trouble du spectre de l'autisme				
	Par quel professionnel le diagnostic a-t-il été posé ? 1ère ligne/2ème ligne/3ème ligne/inconnu	2011		3%	
	Détails sur la Déficience intellectuelle :				
	Test de QI ou estimation clinique : test QI/estimation clinique/non/inconnue	2011		8.6%	
	Si test de QI, résultat de QIT : oui/intestable/hétérogène/autres	2011		0%	
	Si résultat de QIT pour l'enfant : valeur	2011		0%	
	Détails sur la Déficience sensorielle :				
	Si visuelle :				
	Acuité visuelle œil droit	2011		18.2% si déficience visuelle sévère	
	Valeur de l'acuité de l'œil droit	2011		22.2% si déficience visuelle sévère	
	Acuité visuelle œil gauche	2011		18.2% si déficience visuelle sévère	
	Valeur de l'acuité de l'œil gauche	2011	2014	44.4% si déficience visuelle sévère	
	Vue de l'enfant corrigée (lunettes, rééducation, intervention, etc.)	2011		-	
	Pathologies associées à cette déficience visuelle :				
	Nystagmus/Strabisme/Cataracte/Amblyopie/Astigmatisme/Myopie/Hypermetropie/ Autre déficience visuelle associée	2011		0%	
Si autre, coder cette déficience en code CIM10			0%		
Si oui, libellé du code CIM10			0%		
Si auditive :					
Perte auditive oreille droite			7.7% si déficience visuelle sévère		
Valeur de la perte auditive de l'oreille droite			0%		
Perte auditive oreille gauche			7.7% si déficience visuelle sévère		
Valeur de la perte auditive de l'oreille gauche			0%		
Correction auditive : Absence/prothèse/implant cochléaire/inconnue			15%		

Fiche handicap à 7 ans révolu : Autres données (suite)

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Comorbidités	Polyhandicap : oui/non	1980	2014	0%	
	Retard psychomoteur : oui/non	2011		0%	
	Epilepsie : oui/non/inconnue	Si oui, diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10 2000/1980		0%	
		Si oui, diagnostic en clair 1980		0%	
	Autre maladie : oui/non	Si oui, coder cette maladie en code CIM 10 2011 Si oui, libellé du code CIM10 2011		0% 0%	
Autres troubles associés	Déficit de l'attention/hyperactivité : oui/non	2011	2014	0%	
	Troubles anxieux : oui/non			0%	
	Troubles spécifiques des apprentissages : oui/non			0%	
	Troubles du comportement : oui/non			0%	
	Troubles de l'alimentation : oui/non			0%	
	Troubles du sommeil : oui/non			0%	
	Troubles du langage : oui/non			0%	
	Autre trouble : oui/non			0%	
	<u>Pour chaque trouble présent :</u>			0%	
	Si oui, code CIM 10 0% Si oui, libellé du code CIM10 0%				
Malformation et anomalies congénitales	Malformations ou anomalies congénitales : oui/non	1980	2014	0%	
				Si oui, code CIM9 puis CIM10 0% Si oui, libellé du code CIM9 puis CIM10	

Fiche handicap à 7 ans révolu : Autres données (suite)

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Etiologie ou facteurs de risque des déficiences	Etiologie connue : oui/non			0%	La cause du handicap reste souvent inconnue (étiologie connue pour 26.3%)
	Si oui, origine de l'étiologie : affections congénitales, génétiques/affections d'origine périnatale/affections d'origine autres/événements extérieurs/inconnu			0%	
	Si oui, période de l'étiologie : périnatale (jusqu'au 8ème jour)/néonatal tardif (8 à 28 jours)/postnatale (28 jours à 12 mois)/postnatale sai/> 1 an/Indéterminée	1980	2014	15.2%	
	Si oui, et si l'origine est périnatale : période anténatale oui/non			0%	
	Si étiologie connue, code CIM9 puis CIM10			0%	
	Si étiologie connue, diagnostic en clair			0%	
	Consanguinité des parents : oui/non	2011		0%	
Imagerie	Imagerie cérébrale : oui/non/inconnu	2003		1.2%	
	Si oui, date de l'imagerie	2011		40.0%	
	Si oui, type d'imagerie : échographie/scanner/IRM	2011	2014	3.6%	
	Si oui, résultat de l'imagerie : normale/pathologique	2003		0.0%	
	Si pathologique, résumé du compte-rendu de l'imagerie en toutes lettres	2011		-	
Scolarisation	L'enfant est-il scolarisé ? oui/non	1980		1%	
	Si oui, département de scolarisation : 38/ 69/ 73/ 74/ Autre	2005	2014	0%	
	Si département = autre, saisir le numéro du département	2005		0%	
	Si oui, lieu(x) de scolarisation :				
Scolarisation en milieu ordinaire	Scolarisation en milieu ordinaire : oui/non	1980		0%	N=253
	Scolarisation en maternelle/en primaire/en UEE (Unité d'Enseignement Externalisé)/ en ULIS/Autre scolarisation	1980		0%	
	Si autre scolarisation, noter le type de scolarisation en clair	1980		0%	
	Si ULIS, type d'ULIS : TFC/TED/TFM/TFA/TFV/TMA/TDLA/non précisé	1980		0%	
	Scolarisation à temps plein : oui/non	2011	2014	0%	
	Si non, nombre d'heures de scolarisation si moins de 24 h par semaine	2011		7.8%	
	Si non, nombre de 1/2 journées de scolarisation, si 24 h ou plus par semaine	2011		7.8%	
	AESH : oui/non/inconnu	1996		4.3%	
	Si l'enfant a un AESH, nombre d'heures par semaine	2011		22.9%	
	Matériel Pédagogique Adapté (MPA) ? oui/non	2011		0%	

Fiche handicap à 7 ans révolu : Autres données (suite)

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Scolarisation hors milieu ordinaire	Scolarisation dans un établissement spécialisé : oui/non <u>Si oui</u> , type d'établissement : IME/ITEP/CEM/IEM/INJS/IJA/Autre Si Autre, noter le type en texte clair Nom de l'établissement en toutes lettres	1980		0%	
	Scolarisation à domicile : oui/non <u>Si oui</u> , type de scolarisation : CNED/autre Si autre, noter la structure en texte clair	1980	2014	0%	
	Scolarisation au cours d'une hospitalisation (HDJ/HAD/CMP) : oui/non <u>Si oui</u> : nombre de 1/2 journées de scolarisation par semaine	1980 2011		0%	
Accompagnement médico-social	Accompagnement médico-social ? oui/non/inconnu <u>Si oui, SESSAD</u> : oui/non <u>si SESSAD</u> : Type de SESSAD : (sans précision)/DI/DM/ Polyhandicap/TSA/ TCC/TSL/SSEFIS/SAAAIS/Autre	1980 1980	2014	0%	
	Professionnels intervenant au SESSAD : Orthophoniste, psychomotricien, psychothérapeute, ergothérapeute, orthoptiste, kinésithérapeute, pédopsychiatre, infirmier(ère), éducateur spécialisé, autre Si autre=oui, le noter en texte clair	2011 2011		0%	
	Département du SESSAD : 38/ 69/ 73/ 74/ Autre Si département = autre, saisir le numéro du département	1980 1980		0%	
	<u>Si oui, Etablissement médico-social</u> : oui/non <u>si établissement médico-social</u> : Type d'établissement : IME/ITEP/CEM,IEM/INJS/IJA/Autre			0%	
	Temps de la prise en charge en établissement médico-social : Internat/Semi- internat/Externat/Inconnu	1980	2014	8%	
	Département de l'établissement médico-social : 38/ 69/ 73/ 74/ Autre Si département= autre, saisir le numéro du département			0%	
<u>Si oui, Etablissement prévention dépistage accompagnement</u> : oui/non Si oui, noter le type : CAMSP/CMPP			0%		

Fiche handicap à 7 ans révolu : Autres données (suite)

Type de données Fiche 8ème année	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=410	Commentaires
Accompagnement médico-social	Etablissement sanitaire : oui/non Si oui, hospitalisation : oui/non <u>Si hospitalisation</u> : HDJ/HAD/Hospitalisation conventionnelle Type de soins : Rééducation/psychothérapie/autre Si autre, noter quel soin en texte clair <u>Si hors hospitalisation</u> : CMP/CATTP/CATSA/Autre structure Si autre, noter le type en clair Type de soins : Rééducation/psychothérapie/autre Si autre, noter quel soin en texte clair	1980	2014	0%	N=22
				0%	
				9.1%	
				0%	
	Accompagnement en libéral : oui/non Si oui : Professionnels intervenant en libéral : Orthophoniste, psychomotricien psychothérapeute, ergothérapeute, orthoptiste, kinésithérapeute, pédopsychiatre, infirmier(ère), éducateur spécialisé, autre Si autre, noter en texte clair	33.3%			
	Autre accompagnement : oui/non Si autre, noter le en texte clair	94.4%			
		0%			
		0%			
Observations	Observations pertinentes sur l'enfant non retranscrites dans la fiche			-	

Fiche mortalité : données obligatoires

Type de données Fiche IMG Mort- nés	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2022) parmi ≥22SA ou 500g N=120	Commentaires et/ou % de données manquantes (2022) pour MN et toutes IMG
Données d'identification	Numéro fiche RHEOP	Systématique	1988	2022	0%	(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil
	IMG ou Mort-né		1988		0%	
	Date évènement (1)		1988		0%	
	Maternité de naissance		1988		0%	
	Nom et prénom de l'enfant (1)		2000		non saisi dans base médicale	
	Année évènement		1988		0%	
	Département de résidence		1988		0%	
Sources de données	Maternité, CPDPN, PMSI, autre		1988	2022	0%	
Fœtus et nouveau-né	Sexe		1988	2022	0.0%	5.2%
	Poids		1988		7.5% (et pour 40% grossesse gémellaire et mort d'un des jumeaux)	27.2%
	Age gestationnel	1988	0%		0%	
	Si âge gestationnel inconnu alors AG imprécis 21 SA et moins/22-36 SA/37 SA et plus	1988	-		-	

Fiche mortalité : autres données :

Type de données Fiche IMG Mort- nés	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2022) parmi ≥22SA ou 500g N=120	Commentaires et/ou % de données manquantes (2022) pour MN et toutes IMG N=232	
Données d'identification	Nom de jeune fille, d'épouse, prénom de la mère (1)	Systématique	1988		non saisi dans base médicale		
	Date naissance mère (1)		2000		non saisi dans base médicale		
	Année événement		1988		0%		
	Commune de résidence : code canton		1988		0%		
	Département de résidence		1988		0%		
Données socio- démographiques	Medecin (gyneco, sage-femme ,...) suivant la mère					non saisi dans base médicale	
	Age de la mère		1988		2.5%	2.6%	
	Poids de la mère		2011		3.3%	3.0%	
	Taille de la mère		2011		4.2%	6.0%	
	Parité		2011	2022	1.7%	1.3%	
	Profession mère (INSEE)	1988		12.5%	12.9%		
	Mère vit à domicile	1988		10.0%	7.8%		
	Profession père (INSEE)	1988		23.4%	23.7%		
Père vit à domicile	1988		12.5%	12.9%			
Grossesse	Date début de grossesse DDG	2010		0.0%	0.9%		
	Date dernières règles si DDG inconnue	2010	2022	0.0%	Données utiles que si DDG inconnue 0%		
	Type de grossesse (fiv, induite, spontané), Unique, jumeau 1, Jumeau 2, autre	1988		0.0%	0.4%		
		1988		0.0%	0.4%		
Mère	Pathologie en cours de grossesse (code CIM 10)	1988	2022	0%	Pas de distinction possible entre absence de pathologies ou pathologies non renseignée		
	Antécédent (code CIM10)	Ajout 2013		0%			

Fiche mortalité : autres données(suite) :

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2022) parmi ≥22SA ou 500g N=120	Commentaires et/ou % de données manquantes (2022) pour MN et toutes IMG N=232
Dépistage T21	Dépistage T21	Systématique	2009	2022	Suivi du 1er trimestre de grossesse mal renseigné dans dossiers obstétricaux (suivi fréquent en ville)	
	Si oui : risque combiné T1, séquentiel T2, marqueurs sériques (MS) T2 seuls, MS seuls		2017		24.2%	29.4%
	Si oui : résultat normal, anormal		2009		17.4%	17.1%
	Si oui : valeur risque 1/XXXX		2011		4.2%	3.3%
	Si non : refus des parents oui,non		2017		3.3%	2.7%
	Si non : motif autre (texte libre)		2017		6.6%	6.3%
	DPNI (Dépistage Prénatal Non Invasif)		2019		38.1%	40.4%
	Fait/Non fait/Inconnu		2019		58.8%	59.8%
Observations	Texte libre	1988	2022	2.6%	2.1%	
Accouchement	Début de travail (césarienne, spontané, provoqué)	1995	2022	NA	NA	
	Voix basse, haute	1995	2022	4.2%	3.5%	
Fœtus et nouveau-né	Moment du décès si mort-né : MFIU, Décès intra-partum, Inconnu	1988	2022	20.8%	22.4%	
Examen en cours de grossesse, anatomo-pathologique, caryotype	Echographie Si oui, AG	1988	2022	0.0%	0.0%	
	Echographie 1er trim ≤ 15SA	1988	2022	Effectifs sous-jacents variables selon le type d'examen		
	Si oui, clarté nucale: normale, anormale, inconnue	1988	2022	3.2%	3.4%	
	Si clarté nucale inconnue ou vide, résultat : normal, pathologie code CIM	1988	2022	5.3%	13.3%	
	Echographie > 15SA	1988	2022	16.7%	6.9%	
	Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM	1988	2022	1.2%	0.5%	
	Doppler Si oui, AG	2009	2022	0%	0%	
Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM	2009	2022	0%	0%		
Biologie moléculaire Si oui, AG	2007	2022	0%	0%		
	Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM	2007	2022	0%	0%	

Fiche mortalité : autres données(suite) :

Type de données Fiche IMG Mort- nés	Liste des données	Type du recueil	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2022) parmi ≥22SA ou 500g N=120	Commentaires et/ou % de données manquantes (2022) pour MN et toutes IMG N=232
Examen en cours de grossesse,	Caryotype Si oui, AG Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM Si oui, mode de réalisation : amniocentèse, biopsie trophoblaste, ponction sang fœtale, sans info, autre Si oui, indication caryotype : risque, cas index, signes d'appel échographique, autre	Systématique	1988	2022	10.9%	6.7%
	ACPA (Analyse Chromosomique sur Puce à ADN) Si oui, AG Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM Si oui, mode de réalisation : amniocentèse, biopsie trophoblaste, ponction sang fœtale, sans info, autre Si oui, indication caryotype : risque, cas index, signes d'appel échographique, autre		2002		9.1%	15%
	Examen liquide aspiration Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM		2009		12.7%	21.8%
	Examen anatomo-pathologique du placenta Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM		2019		5.6%	5.5%
	Examen macroscopique du fœtus Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM		2017		0%	0.7%
	IRM Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM		1988		11.1%	6%
	Autre Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM		1988		13.9%	11.3%
	Autopsie Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM		1988		NA	21.7%
			1988		4.1%	5.3%
			2009		3.6%	5.7%
	2009	0%	0%			
	1988	0%	0%			
	1988	15%	10.3%			
Synthèse du cas	Motif IMG : anomalie morphologique\cause fœtale\anomalie chromosomique\cause maternelle Cause décès : patho mère\cause vasculo-placentaire\patho annexes\infection\patho fœtale\inconnue\autre	Echantillon : IMG MN	2009	2022	0%	0%
			2009		32.8%	La cause de décès reste inconnue après examen du dossier pour 32.8% des cas

Fiche paralysie cérébrale : données obligatoires

Type de données Fiche Paralysie Cérébrale	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=36	Commentaires
Données d'identification	Nom, Prénom de l'enfant (1)	1997	2014	non saisi dans la médicale	
	Sexe			0%	
	N° fiche CP			0%	
	Date de naissance enfant			0%	
	Canton de résidence à 8 ans			0%	
	Département actuel			0%	
	L'enfant a-t-il une CP ?			0%	
Type de Paralysie Cérébrale	CP spastique : bilatérale/unilatérale droite/unilatérale gauche	1997	2014	0%	
	CP dyskinétique : dystonique/choréo-athétosique/inconnue			0%	
	CP ataxique : VRAI/FAUX			0%	
	Inclassable raison ?			0%	
Source de données		2000	2014	0%	

Fiche paralysie cérébrale : autres données

Type de données Fiche Paralysie Cérébrale	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=36	Commentaires
Données d'identification	N°fiche 8ans	1997	2014	0%	
	Date du recueil			0%	
	Lieu de naissance, maternité			19.4%	
	Département de naissance			13.9%	
	Année naissance mère			0%	
	Age de la mère			0%	
Grossesse	Nombre de grossesses précédentes avec un enfant vivant ou un enfant mort-né : aucune/1/2/>2/inconnue	1997	2014	66.7%	
	Mode accouchement : voie basse/césarienne avant travail/césarienne pendant travail/césarienne sai			58.3%	

Fiche paralysie cérébrale : autres données (suite)

Type de données Fiche Paralysie Cérébrale	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=36	Commentaires
Données périnatales	Poids de naissance	1997	2014	13.9%	Si la réponse est 2 ou >2 à la question précédente grossesse multiple N=3
	Age gestationnel			16.7%	
	Nombre d'enfants issus de cette grossesse : 1/2/>2/inconnue			2.8%	
	<u>Si grossesse multiple</u> , rang de l'enfant : 1/2/3 ou plus/inconnue			100%	
	APGAR à 5 min	2002	1997	52.8%	
	L'Enfant a-t-il été admis dans une unité de soins intensifs ? Oui/Non/inconnue			13.9%	
	Si oui, y a-t-il été pendant 24h ou plus ? Oui/Non/inconnue			56.3%	
	A t-il eu des convulsions dans les 72 1ères heures ? Oui/Non/inconnue			41.7%	
A t-il eu une imagerie ? oui/non/inconnue	1997	non saisi	2.9%		
A t-il eu une IRM après le 1er mois de vie ? Oui/Non/inconnue Si oui, résultat IRM			13.9%		
Paralysie cérébrale post néonatale	La cause de la déficience est survenue après 27 jours de vie : oui/non/inconnue	1997	2014	8.3%	Si la réponse est oui à la question précédente
	Si oui, cause la plus probable : code CIM10			0%	
	Si oui, âge ou la cause est survenue (en mois)			12.5%	
Fonction motrice	GMFCS (motricité membre inférieur)	1997	2014	0%	
	BFMF (motricité fine membre supérieure)			0%	
Déficience visuelle	Existe-t-il une déficience visuelle ? oui/non/inconnue	1997	2014	0%	Si la réponse est oui à la question précédente
	Si oui, l'enfant porte-t-il des lunettes ? oui/non/inconnue			35.0%	
	Si oui, l'enfant a-t-il une déficience visuelle sévère ? oui/non/inconnue			0%	
Déficience auditive	Existe-t-il une déficience auditive ? oui/non/inconnue	1997	2014	0%	Si la réponse est oui à la question précédente
	Si oui, l'enfant a-t-il une déficience visuelle sévère ? oui/non/inconnue			50%	

Fiche paralysie cérébrale : autres données (suite)

Type de données Fiche Paralysie Cérébrale	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2014) N=36	Commentaires
Déficience intellectuelle	Existe-t-il une déficience intellectuelle ? oui/non/inconnue Si oui ou non : testé ou appréciation clinique Si oui ou non : 70-84/50-69/20-49/<20/<50 Si test de QI, donner la valeur si disponible Si test de QI, Date du test QI Si test de QI, Age en mois du test QI	1997 2002 1997	2014	2.6% 0% 0% 52.5% 84.2% 84.2%	
Epilepsie	L'enfant a-t-il déjà souffert d'épilepsie ou de convulsions répétées ? oui/jamais/inconnue L'enfant reçoit-t-il actuellement un traitement pour son épilepsie ? oui/non/inconnue	1997	2014	0.0% 50%	Si la réponse est oui à la question précédente enfant avec épilepsie N=12
Anomalie congénitale	L'enfant a-t-il une anomalie congénitale ? oui/non/inconnue Si oui, code CIM10	1997	2014	0% 0%	
Syndrome	L'enfant a-t-il un syndrome ou une maladie génétique pouvant être la cause de la PC ? oui/non/inconnue Si oui, code CIM	1997	2014	0% 0%	
Evènement particulier	Pathologie 1, code CIM Pathologie 2, code CIM Pathologie 3, code CIM	1997	2014	0% 0% 0%	
Commentaires		1997	2014		non saisi dans la base médicale

II-4. : Données principales :

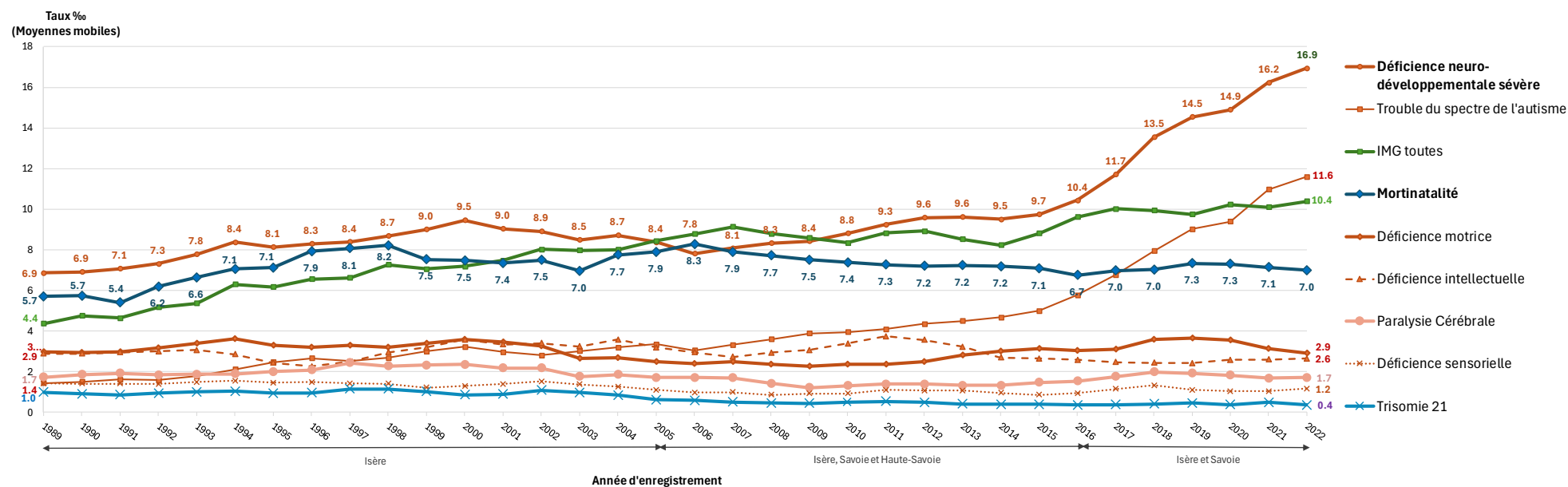
Indiquer les taux d'incidences bruts et standardisés (préciser quelle population de référence), répartition des cas par tranche d'âge (en rapport avec la pathologie étudiée, par exemple tranches de 20 ans pour les cancers de l'adulte) et par sexe pour la dernière année disponible validée :

Les statistiques de base utilisées sont :

- Pour le handicap : les taux de prévalence de handicaps sévères de l'enfant avec leur IC 95%. Les dénominateurs correspondent aux enfants résidents dans les départements au même âge (source : données de recensement INSEE). La régression de Poisson est utilisée pour les analyses de tendances dans le temps.
- Pour la mortalité : les taux de mortalité pour 1 000 naissances avec leur IC 95%. Les dénominateurs correspondent aux naissances totales domiciliées (source : statistiques état civil INSEE).

La figure ci-dessous représente les prévalences des déficiences neuro-développementales sévères, globalement et par type de déficiences depuis 1989 (génération 1981) jusqu'à 2022 (génération 2014). Y est ajouté en vert le taux pour 1 000 naissances représenté par l'ensemble des IMG, avant et après 22SA, les IMG précoces n'étant pas comptabilisées dans la mortalité.

Prévalences des déficiences neuro-développementales sévères, globalement et par type de déficiences depuis le début du registre (1989 à 2022*)



*pour 2022, taux de moyennes mobiles sur 2 ans (2021-2022).

Prévalence des déficiences neuro-développementales sévères de l'enfant à 7 ans par sexe et département en 2022 (génération 2014) – Taux pour 1 000 enfants résidents :

	Isère						Savoie						Total					
	Garçon		Fille		Total		Garçon		Fille		Total		Garçon		Fille		Total	
	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%	n	% IC à 95%
Nombre d'enfants résidents à l'âge de 7 ans	8301		8067		16368		2609		2471		5080		10910		10538		21448	
Nombre d'enfants porteurs d'au moins une déficience	260	31.3 [27.6 - 35.1]	83	10.3 [8.1 - 12.5]	343	21.0 [18.8 - 23.1]	49	18.8 [13.6 - 24]	18	7.3 [3.9 - 10.6]	67	13.2 [10.1 - 16.3]	309	28.3 [25.2 - 31.4]	101	9.6 [7.7 - 11.4]	410	19.1 [17.3 - 20.9]
TSA	215	25.9 [22.5 - 29.3]	41	5.1 [3.5 - 6.6]	256	15.6 [13.7 - 17.5]	34	13.0 [8.7 - 17.4]	7	2.8 [0.7 - 4.9]	41	8.1 [5.6 - 10.5]	249	22.8 [20 - 25.6]	48	4.6 [3.3 - 5.8]	297	13.8 [12.3 - 15.4]
Déficience motrice	24	2.9 [1.7 - 4]	29	3.6 [2.3 - 4.9]	53	3.2 [2.4 - 4.1]	9	3.4 [1.2 - 5.7]	2	0.8 [0 - 1.9]	11	2.2 [0.9 - 3.4]	33	3.0 [2 - 4.1]	31	2.9 [1.9 - 4]	64	3.0 [2.3 - 3.7]
dont paralysie cérébrale	12	1.4 [0.6 - 2.3]	19	2.4 [1.3 - 3.4]	31	1.9 [1.2 - 2.6]	5	1.9 [0.2 - 3.6]	0	0.0 [0 - 0]	5	1.0 [0.1 - 1.8]	17	1.6 [0.8 - 2.3]	19	1.8 [1 - 2.6]	36	1.7 [1.1 - 2.2]
Déficience intellectuelle	31	3.7 [2.4 - 5]	16	2.0 [1 - 3]	47	2.9 [2.1 - 3.7]	5	1.9 [0.2 - 3.6]	3	1.2 [0 - 2.6]	8	1.6 [0.5 - 2.7]	36	3.3 [2.2 - 4.4]	19	1.8 [1 - 2.6]	55	2.6 [1.9 - 3.2]
Déficience sensorielle	12	1.4 [0.6 - 2.3]	6	0.7 [0.1 - 1.3]	18	1.1 [0.6 - 1.6]	2	0.8 [0 - 1.8]	4	1.6 [0 - 3.2]	6	1.2 [0.2 - 2.1]	14	1.3 [0.6 - 2]	10	0.9 [0.4 - 1.5]	24	1.1 [0.7 - 1.6]
T21	7	0.8 [0.2 - 1.5]	3	0.4 [0 - 0.8]	10	0.6 [0.2 - 1]	2	0.8 [0 - 1.8]	4	1.6 [0 - 3.2]	6	1.2 [0.2 - 2.1]	9	0.8 [0.3 - 1.4]	7	0.7 [0.2 - 1.2]	16	0.7 [0.4 - 1.1]

Mortinatalité spontanée, induite et totale par sexe et département en 2022 – Taux pour 1 000 naissances :

		Mortinatalité spontanée				Mortinatalité induite			Mortinatalité totale		
		Naissances totales (1)	n	‰	IC 95%	n	‰	IC 95%	n	‰	IC 95%
ISERE	Garçon	6943	21	3.0	[1.7 - 4.3]	19	2.7	[1.5 - 4]	40	5.8	[4 - 7.5]
	Fille	6659	26	3.9	[2.4 - 5.4]	22	3.3	[1.9 - 4.7]	48	7.2	[5.2 - 9.2]
	Total	13602	47	3.5	[2.5 - 4.4]	41	3.0	[2.1 - 3.9]	88	6.5	[5.1 - 7.8]
SAVOIE	Garçon	2220	14	6.3	[3 - 9.6]	7	3.2	[0.8 - 5.5]	21	9.5	[5.4 - 13.5]
	Fille	2074	3	1.4	[0 - 3.1]	8	3.9	[1.2 - 6.5]	11	5.3	[2.2 - 8.4]
	Total	4294	17	4.0	[2.1 - 5.8]	15	3.5	[1.7 - 5.3]	32	7.5	[4.9 - 10]
TOTAL	Garçon	9163	35	3.8	[2.6 - 5.1]	26	2.8	[1.7 - 3.9]	61	6.7	[5 - 8.3]
	Fille	8733	29	3.3	[2.1 - 4.5]	30	3.4	[2.2 - 4.7]	59	6.8	[5 - 8.5]
	Total	17896	64	3.6	[2.7 - 4.5]	56	3.1	[2.3 - 3.9]	120	6.7	[5.5 - 7.9]

(1) Les naissances totales sont obtenues en faisant la somme des naissances vivantes domiciliées (source INSEE) et des mort-nés enregistrés au RHEOP.

II-5. : Qualité de l'information recueillie :

Décrire les procédures de validation des cas :

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

Décrire les méthodes utilisées pour apprécier l'exhaustivité des cas notifiés :

Plusieurs méthodes sont utilisées pour apprécier l'exhaustivité des cas notifiés:

- la diversification des sources permet d'augmenter l'exhaustivité et le nombre moyen de sources par cas est régulièrement suivi
- la méthode capture-recapture
- la comparaison des prévalences de handicap avec celles du registre de handicap de l'enfant de la Haute-Garonne (RHE31) et des registres étrangers, en particulier les registres participants au réseau sur la paralysie cérébrale (SCPE), et la comparaison avec des enquêtes épidémiologiques ponctuelles en France.

Pour l'Observatoire Périnatal :

La source de repérage des cas est quasi-exclusivement la maternité. Les correspondants du registre sont principalement les sage-femmes cadres.

Chaque année, l'interrogation des Hospices Civils de Lyon et du CPDPN de Grenoble permet de compléter les informations, exceptionnellement d'identifier des IMG supplémentaires. Les IMG précoces (avant 22 semaines) sont les plus susceptibles d'être méconnues des enquêteurs en maternité car le parcours de soins pour ces cas peut être celui de la chirurgie gynécologique ou celle de la chirurgie générale dans les petits établissements. De même, les résultats des analyses effectuées par les laboratoires de cytogénétique et d'anatomopathologie (placentas, autopsies) sont récupérés par le RHEOP en cas de nécessité et peuvent permettre de compléter le bilan post-mortem, voire exceptionnellement d'identifier des cas supplémentaires par croisement des listes de cas.

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

- Les cas pris en charge dans le département du Rhône (collaboration établie entre le DIM des HCL, REMERA, Registre des Malformations congénitales Rhône-Alpes et le RHEOP) et dans le département de la Drôme à la maternité du CH de Romans (correspondant RHEOP) sont recensés
- Depuis l'arrêt de la subvention de la Haute-Savoie en 2015, les cas résidant en Isère ou Savoie pris en charge à Annecy sont recherchés grâce aux contacts antérieurs avec les correspondants RHEOP des maternités. Une convention avec le DIM du CH d'Annecy a été mise en place depuis 2020.
- Le recours à d'autres maternités de Haute-Savoie, dans les départements français limitrophes ou à Genève est considéré comme négligeable, compte tenu de l'éloignement de ces établissements.

Pour le Handicap :

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 structures 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 sont proposés aux enfants en situation de handicap (auxiliaire de vie scolaire notamment, aménagement des examens, temps d'épreuve majoré...). Ces organismes centralisent donc toutes les demandes que les familles d'enfants atteints d'une déficience peuvent être amenées 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.

Les MDA/MDPH de chaque département nous permettent de recueillir de 95% à 98% des cas avec une déficience sévère selon les années. Les recueils complémentaires, réalisés auprès des autres sources, permettent de récupérer des enfants en situation de handicap qui ne bénéficient pas d'une prise en charge par les MDA/MDPH. Depuis 2022, le recueil complémentaire a été élargi aux paralysies cérébrales spécifiquement recherchées au-delà des cas non connus des MDPH. La convention existante avec le PMSI du CHUGA a été adaptée pour intégrer, en plus des TSA, les paralysies cérébrales. Ainsi, en 2022, 2 cas d'enfants avec paralysie cérébrale et non connus des MDPH ont été intégrés. Pour 2023, les recueils complémentaires sont en cours d'investigation.

Suivi des taux de refus :

Pour le handicap, le taux de refus oscille entre 4% et 10% sur les cinq dernières années sans qu'il ne soit possible de connaître le profil sociodémographique des parents refusant de participer au registre. Dans la littérature et dans les études menées par le registre, on observe souvent un profil socio-économique moins favorisé chez ceux qui refusent de participer.

Pour la mortalité, le taux de refus est connu depuis 2022, première année d'envoi des courriers d'information aux patientes. Il est pour l'instant stable et égal à 6% en 2022 et 5% en 2023.

Nombre annuel moyen de sources par cas pour les 4 dernières années validées :

Pour le handicap:

	Enregistrement des déficiences neuro-développementales sévères			
Année d'enregistrement (Génération)	2019 (2011)	2020 (2012)	2021 (2013)	2022 (2014)
Nombre moyen de sources consultées	1.4	1.2	1.2	1.3

Pour la mortalité:

	Enregistrement des mort-nés			
Année d'enregistrement	2019	2020	2021	2022
Nombre moyen de sources consultées pour les morts fœtales	1.0	1.2	1.2	1.3
Nombre moyen de sources consultées pour les IMG	1.1	1.9	1.8	1.9
Nombre moyen de sources consultées pour les mort-nés	1.1	1.6	1.6	1.6

Une baisse du nombre de sources consultées par cas est notée pour le handicap comme pour la mortalité :

Pour le handicap : le nombre moyen de sources consultées est stable depuis plusieurs années. Il avait légèrement baissé à la suite de l'abandon des enregistrements précoces en 2018. Ces enregistrements précoces consistaient à consulter systématiquement les files actives d'enfants suivis en CAMSP de 0 à 6 ans. Cette organisation a été abandonnée pour les raisons suivantes. La consultation des dossiers par génération était difficile pour de nombreux CAMSP sans système d'information adapté ou personnel affecté à la réalisation de cette recherche. Cette anticipation de l'enregistrement avant 7 ans était motivée par l'amélioration de la qualité des informations périnatales, mal renseignées dans le dossier MDPH à 7 ans. L'enregistrement a été révisé avec 1) une demande systématique de listes d'enfants sélectionnés par génération suivis en CAMSP 2) un croisement de cette liste avec celle des enfants enregistrés via les MDPH 3) un enregistrement des nouveaux cas identifiés via les CAMSP (cas très rares, aucun cas à un cas par an) et 4) des compléments d'informations recueillies dans les dossiers CAMSP pour les enfants déjà enregistrés mais avec des données manquantes. Ceci a conduit à diminuer le nombre de sources consultées par enfant à partir de 2018 mais correspond en réalité à une inversion dans le temps des sources utilisées.

Pour la mortalité : comme pour le handicap, le nombre moyen de sources consultées est stable depuis plusieurs années. La différence observée entre IMG et morts fœtales est liée à l'utilisation très fréquente des données des CPDPN pour les IMG tandis que les morts fœtales sont identifiées principalement via les maternités. Les listes de dossiers de grossesse adressées au CPDPN nous permettent d'identifier des IMG précoces qui sont souvent non signalées dans les maternités. Enfin, depuis 2011, les compléments d'informations via les laboratoires d'anatomo-pathologies deviennent moins nécessaires. En effet, les résultats d'examen fœto-pathologiques mettaient beaucoup de temps à être disponibles dans les dossiers de maternité ; ce délai s'étant réduit, les données sont désormais présentes plus rapidement dans les dossiers et les compléments d'information via les laboratoires sont devenus plus rares.

Décrire les procédures de 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 basés 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 inférieur à 1500 g, la présence d'un code CIM commençant par la lettre Q quand l'item "malformation" est coché, la concordance entre le code d'étiologie du handicap et la période de survenance ainsi que l'origine.

Préciser et le cas échéant décrire les enquêtes spécifiques pour s'assurer de la qualité des données :

Comparaisons à des données de référence (si existantes) et principaux enseignements en cas de discordance importantes :

Pour le cancer : taux moyen de vérification microscopique par localisation :

Pour les maladies rares : l'appréciation de la qualité prendra en compte la proportion de cas recensé ayant intégré le système de santé, ainsi que le délai avant diagnostic

L'exhaustivité du registre de handicap avait été évaluée pour les générations 1997 à 2003 avec la méthode capture-recapture et le taux d'exhaustivité était estimé à 83.3 % (IC 95% 77.9 - 87.5), ce qui était similaire à celui trouvé pour les générations 1985 à 1993 de 85% [IC 95% 78-89] (travail réalisé par un interne de santé publique, non publié).

Une enquête d'exhaustivité avait été réalisée en 2012 auprès de l'ensemble des maternités pour vérifier l'enregistrement des mort-nés 2010. Depuis cette évaluation, les enquêtrices sont très vigilantes sur le repérage des IMG précoces qui passent par le service de gynécologie et non par la maternité. Ces IMG précoces sont aussi repérées en identifiant les cas présents dans les dossiers du CPDPN et non identifiés initialement par l'enquêteur.

II-6. : [MR] Existe-t-il une bibliothèque associée au registre : Oui / Non

Si oui, s'agit-il d'une : DNathèque / Sérothèque / Autre (préciser)

Quelles sont les autorisations obtenues (indiquer les numéros de déclaration)

SECTION III : Gestion des données de base (2 pages maxi.)

III-1. Dispositifs de sécurité des données :

Décrire l'état d'avancement de la démarche de mise en conformité au RGPD

Depuis 2018, le RHEOP a entamé sa démarche de mise en conformité au RGPD destinée à réviser et améliorer le circuit, la collecte et la conservation des données au RHEOP, conformément au règlement européen sur la protection des données personnelles

En 2019, les formulaires d'information aux patients pour le volet handicap ont été révisés et un formulaire à destination des enfants a été rédigé. Des formulaires d'information aux patientes ont été mis en place pour le volet mortalité. Des conventions ont également été mises en place avec les Départements d'Information Médicale en charge des données du PMSI en pédopsychiatrie.

Le RHEOP est ensuite resté en difficulté en 2019-2020 pour se doter d'un **Délégué à la Protection des Données (DPD)**. En effet, compte tenu de sa structure associative, indépendante du CHU Grenoble Alpes et de l'Université Grenoble Alpes, les DPD respectifs de ces structures n'ont pas vocation à prendre cette responsabilité supplémentaire. Le registre n'a par ailleurs pas trouvé d'autres structures permettant la mutualisation d'un DPD. C'est finalement la solution d'une prestation externe qui a été retenue malgré le coût non négligeable inhérent à la mise en conformité initiale.

Le RHEOP a ainsi fait appel à la société *DPO-consulting* pour engager sa mise en conformité avec le RGPD en travaillant sur l'analyse d'impact relative à la protection des données personnelles. Cette analyse d'impact a été finalisée fin mars 2021 sur le versant handicap et elle a été répliquée en janvier 2022 sur le versant mortalité. Enfin, le RHEOP a désigné à la CNIL la société *DPO-consulting* en tant que délégué à la protection des données le 05/01/2022.

Mesures mises en place pour sécuriser les données :

Le recueil se fait dans les différents sites sur des fiches papier. Que ce soit pour le handicap ou la mortalité, ces fiches contiennent une partie administrative distincte de la partie médicale. L'ensemble des fiches sont ensuite saisies en fin d'année par un opérateur de saisie dans les locaux du RHEOP. Un numéro d'identifiant, composé d'un numéro d'ordre, de l'année et de la 1^{ère} lettre du département, est donné pour chaque fiche saisie dans la base médicale et reporté sur la fiche papier. Après saisie de la fiche médicale, la partie comportant les données nominatives est détachée et les deux fiches sont stockées distinctement dans deux armoires différentes fermées à clé. Les bureaux du registre sont fermés à clef et se trouvent dans les locaux du Centre Départemental de Santé, dans un secteur accessible avec badge, non dédié au public.

Les données nominatives et les données de santé recueillies sur les fiches papier sont saisies sur deux fichiers distincts, l'un administratif et l'autre médical, la première se trouvant sur un ordinateur portable, la seconde sur un NAS. Ces deux modes de stockage ne sont pas connectés entre eux et sont indépendants du réseau informatique du registre. Ils sont accessibles via une session de travail (login et mot de passe), le fichier de la base médicale étant également protégé par un mot de passe. L'ordinateur portable est rangé quotidiennement dans une armoire fermée à clef. Des sauvegardes régulières sur disques durs SSD des deux bases sont gérées en interne en respectant une procédure indiquant les types et fréquences de sauvegarde. Un principe de sauvegarde à distance a été mis en place : les disques durs externes sont stockés à la fois dans et en dehors des bureaux du RHEOP, au sein du CHU de Grenoble (bureau d'un membre du CA fermé à clé et non accessible au public, dans une aile de bâtiment accessible par badge professionnel) afin d'éviter tout risque de destruction des données sur site.

La base médicale est exportée sur le poste de travail de la statisticienne pour être analysée.

Désignation d'un correspondant informatique et liberté (CIL) ou un délégué à la protection des données (DPO) :

Oui / ~~Non~~

Le RHEOP dispose d'un DPO depuis le 05/01/2022. C'est la société *DPO-consulting* qui remplit cette mission pour le RHEOP.

Réalisation d'une analyse de risques (ne pas préciser le résultat de l'analyse) :

Oui / ~~Non~~

Une première analyse des risques ou PIA (Privacy Impact Analysis) avait été réalisée à l'aide du logiciel gratuit mis à disposition par la CNIL en 2018.

Une seconde analyse des risques a été réalisée par *DPO-consulting* en 2021-2022.

Mise en place effective ou prévue de mesures correctives (ne pas préciser les mesures correctives) :

Oui / ~~Non~~

Des mesures correctives sur le circuit des données ont été mises en place, notamment lors de la transmission de données avec nos partenaires (fichier crypté, convention de transmission de données, ...). Les formulaires d'information patient ont été révisés pour être en conformité avec le RGPD, un formulaire enfant a été rédigé et un formulaire auprès des patientes a été créé pour le versant mortalité. Des mesures renforcées de sauvegarde des données ont été mises en place. Enfin, des comptes individuels ont été créés pour accéder à la base médicale permettant la traçabilité et la journalisation des actions réalisées sur cette base ; ceci tend à réduire la vraisemblance des risques d'accès illégitime, de disparition et de modification non désirée.

Décrire les procédures pour appliquer le droit à l'oubli numérique :

Le droit à l'oubli numérique est mentionné dans le formulaire d'information et de non-opposition adressé aux parents ou représentants légaux de l'enfant. Il peut s'exercer par mail ou par courrier.

Décrire les mesures spécifiques afin de protéger les moins de 16 ans :

L'inclusion de l'enfant n'est réalisée que si le consentement est donné ou autorisé par le titulaire de la responsabilité parentale à l'égard de l'enfant. Un formulaire de consentement est dédié aux enfants, sous réserve qu'ils soient en mesure de lire et comprendre.

III-2. Informatisation

Décrire les moyens informatiques utilisés :

- 1 Macintosh (base médicale)
- 1 Macintosh (base administrative)
- 1 réseau autonome (Synology NAS –Network Attached Storage–) non connecté à internet avec disque dur partagé entre les 3 postes de travail (responsable scientifique, enquêtrice, statisticienne)
- 1 réseau Sharepoint de partage des documents de travail anonymisés, partagés entre les 3 postes de travail (comptes mensuels office365 et connectés à internet) et sauvegardés automatiquement via le logiciel Veeam
- 1 imprimante laser
- 1 box internet
- 3 PC portables (matériel dédié à chacune des 3 salariées)

Les postes de travail ont un mot de passe de session et sont protégés par un Antivirus Withsecure. Les données nominatives des années N et N-1 sont stockées sur un NAS SYNOLOGY avec des accès gérés sur le réseau local par des comptes utilisateurs protégés par mot de passe. Il n'y a pas de VPN mis en place. Les autres données, autres que la base médicale et les données nominatives, sont stockées sur le Sharepoint avec des accès par des comptes utilisateurs protégés également par mot de passe.

La maintenance système et réseau est faite à la demande des utilisateurs par un prestataire dans le cadre d'un contrat d'assistance portant sur le réseau et les postes de travail (en dehors des deux Macintosh contenant les bases de données). En cas de besoin le prestataire prend la main à distance, sous le contrôle de l'utilisateur, qui doit valider la prise en main. Il n'existe pas d'accès sans l'accord explicite de l'utilisateur.

Préciser qui héberge les données et si un agrément d'hébergement de type hébergeur de données de santé est présent :

Les données nominatives sont hébergées localement par le registre avec un système de sauvegarde par disque dur SSD transitant entre le registre et le CHUGA.

Les données non nominatives sont hébergées par la société OCI qui gèrent l'hébergement et la sauvegarde des données du Sharepoint.

SECTION IV : Exploitation des données de base (2 pages maxi.)

IV-1. Exploitation statistique des données

Logiciels informatiques utilisés :

- Pour la collecte des données

La collecte des données est réalisée sur des fiches papier.

- Pour la gestion des bases de données

Pour la saisie des données dans la base médicale, le logiciel 4D version 11 SQL, est utilisé. Une version plus récente est en cours de mise en place en 2024 afin d'améliorer le développement de la base. Les données administratives sont saisies dans Excel.

- Pour les analyses statistiques

Les analyses statistiques sont faites avec STATA version 13.

IV-2. Production de statistiques de base

Statistiques descriptives de base :

Les statistiques de base utilisées sont les taux prévalences avec leur 95% CI, et la régression de Poisson pour les analyses de tendances dans le temps.

Périodicité des exploitations statistiques de routine (effective ou prévue pour les nouveaux registres) :

La périodicité est annuelle.

Années pour lesquelles les résultats sont disponibles et validés :

Pour le handicap : les années 1988 à 2022 (générations 1980 à 2014) sont validées et analysées.

Pour la mortalité : les années 1988 à 2022 sont validées et analysées.

IV-3. Diffusion des données analysées

Modalités de diffusion et de valorisation de ces données (effective ou prévue pour les nouveaux registres), préciser l'existence d'un site web, de rapports annuels téléchargeables, de bulletins d'information ...

Chaque année un rapport annuel est réalisé présentant les résultats de la dernière année associée à ceux des deux dernières années enregistrées. Les résultats de la dernière année font l'objet d'un tableau de bord détaillé. Les rapports sont diffusés annuellement sous forme de mailing à tous les membres actifs du registre, membres des instances et du Comité Technique, professionnels des sources de données, financeurs. Ils sont également mis en ligne et téléchargeables à l'adresse suivante : <https://rheop.univ-grenoble-alpes.fr/>

Des bulletins d'information sous forme d'un 2 à 4 pages ont été réalisés en juin 2023 et juin 2024, afin de compléter le rapport d'activité par un document, plus accessible à l'ensemble des professionnels. Ces bulletins sont également téléchargeables sur le site du RHEOP.

IV-4. Mise à disposition des données à des tiers (certains points peuvent faire référence à la charte de gouvernance)

Modalités de mise à disposition des données sur demande :

Une procédure précisant les conditions d'obtention en Europe des données issues du registre a été mise en place en 2009. Cette procédure inclut une charte d'utilisation des données du RHEOP, ainsi qu'un formulaire de demandes de données. Ce formulaire inclut l'identification du tiers demandeur, le contexte et l'objectif de la demande, ainsi que le respect des exigences réglementaires vis-à-vis du traitement des informations.

En pratique, le RHEOP n'a jusqu'à présent jamais transmis de données individuelles à des tiers, et ce pour plusieurs raisons :

- La 1^{ère} et la plus importante est que les demandes qui parviennent au RHEOP sont d'emblée des demandes de données agrégées sur des questions spécifiques. Le tableau ci-dessous résume les demandes que nous avons traitées de 2015 à 2023.

- Les tiers demandeurs ne sont pas toujours compétents pour réaliser l'analyse de données et/ou gérer les démarches réglementaires que nécessiterait le traitement des données de santé.
- Les questions à traiter sont généralement pointues, nécessitent une bonne connaissance de nos bases et de leurs variables, et requièrent un retour aux fiches papier pour des vérifications ou compléments d'information.

Année	Tiers demandeur	Nature de la demande	Population et Zone géographique	Commentaires
Eté 2021	Laboratoire PTC Therapeutics, spécialisé dans le développement de thérapie génique pour les maladies rares	Projet REVEAL-CP, visant à donner accès au diagnostic aux patients potentiellement atteints d'un déficit en décarboxylase des acides aminés, ou déficit en AADC via un dépistage sur buvard, suivi d'une analyse génétique afin de proposer un traitement aux patients atteints	Enfants avec une Paralyse Cérébrale, enregistrés à l'âge de 7 ans, nés entre 2002 et 2011 (10 ans), dans une zone géographique définie de l'Isère, Savoie (2002 à 2011) et Haute Savoie (2002 à 2006)	La collaboration s'est interrompue, le service de neuro-pédiatrie du CHU Grenoble Alpes n'ayant pas la capacité à recevoir l'ensemble des enfants concernés par l'étude dans les délais souhaités par le laboratoire. Le laboratoire a reconnu un manque d'anticipation dans l'organisation du projet.
Automne 2023	Mme Joséphine Crouzet, Responsable de la mission Observation sociale CCAS de Grenoble	Comparaison des prévalences des déficiences neurosensorielles, des données socio-démographiques, et de la scolarisation des enfants entre Grenoble et le département de l'Isère pour faire un zoom sur les publics « invisibles », au sens des statistiques publics dans le cadre d'une Analyse des besoins sociaux	Enfants avec déficiences neurosensorielles sévères, enregistrés à l'âge de 7 ans, résidant en Isère et à Grenoble, nés entre 2009 à 2013	
Automne 2023	Dr Agathe Billette de Villemeur Haut Conseil de la Santé Publique (HCSP)	Saisine relative au dépistage systémique de l'infection à CMV pendant la grossesse	Enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, enregistrés à l'âge de 7 ans résidant en Isère (de 1980 à 2013), en Savoie (de 1997 à 2013), en Haute Savoie (de 1997 à 2006) avec une infection à CytoMégaloVirus (CMV) Mort-nés et IMG de mères résidents en Isère (de 1988 à 2021), en Savoie (de 2005 à 2021), en Haute Savoie (de 2005 à 2014) avec dans le dossier une évocation ou un diagnostic de CMV	

Modalités de transfert des données à un réseau de collaboration, national ou international (modalités techniques, périodicité) :

- Réseau SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) : le RHEOP fournissait les données sur les enfants porteurs d'une Paralyse Cérébrale (PC) tous les ans à JRC-SCPE Central Registry à Ispra en Italie (JRC = Joint Project Research, centre de recherche de la Commission Européenne). Les données étaient anonymisées (année de naissance, département) et envoyées via un portail sécurisé créé par JRC pour SCPE. La soumission se faisait via un compte d'accès avec login (adresse email) et code confidentiel. Fin 2022, JRC a décidé d'arrêter la collaboration avec SCPE, celle-ci ayant réellement pris fin en avril 2023. Chaque registre actif a reçu de JRC une copie des données le concernant présentes dans la base de données communes. Les données des registres non actifs ont été envoyées au Dr Elodie Sellier, membre du bureau du RHEOP, médecin référent de SCPE pour le registre et membre du steering committee de SCPE. La base de données commune SCPE n'a pas pu être reconstituée, faute de solution immédiate répondant aux exigences réglementaires européennes. Cependant, une soumission de données sous forme agrégée a été réalisée en 2023 et 2024 permettant de maintenir un suivi minima de la prévalence et la poursuite de contrôles qualité sur certaines variables.

Une réponse à l'appel d'offres européen EJPRD (European Joint Programme Rare Diseases) a été effectuée par le réseau SCPE en février 2023 puis acceptée en 2024. Ce projet dénommé ARTEMIS, financé récemment, a débuté officiellement le 01/06/2024. Un des aspects du projet est la reconstitution de la base de données communes afin de répondre aux objectifs du projet. Les nouvelles modalités de transfert de données vont être mises en place entre chaque registre et le CHU de Toulouse et seront détaillés dans les accords en cours de rédaction.

- Conseil départemental de l'Isère : chaque année, le RHEOP restitue sur demande aux médecins de la Maison de l'Autonomie (MDA) de l'Isère, les diagnostics identifiés comme étiologie des déficiences neuro-développementales sévères des enfants du département. Nous fournissons des données individuelles pseudonymisées pour la génération enregistrée de l'année en cours. Ces informations sont remises physiquement sur clé USB.

[Mettre en annexe la charte de gouvernance et la charte de mise à disposition des données à des tiers.](#)

SECTION V : Travaux de recherche et publications réalisés dans le cadre du registre**V-1. Affiliation ou partenariat formalisé avec une équipe de recherche**

Préciser le type et la formalisation pour chaque partenariat

Projet	Equipe ou structure partenaire	Formalisation
Étude SPARCLE 3 (Study of Participation of Children with cerebral palsy living in Europe)	- Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027)	Convention UGA – ANR
Étude PartDiag-TSA (Participation et parcours diagnostique des enfants et adolescents avec trouble du spectre de l'autisme) AAP 2020 de la Fondation de France « Recherche clinique et fondamentale sur l'autisme et le neuro-développement typique de l'enfant »	- Laboratoire LPNC de Psychologie et Neuro-Cognition (UMR 5105 Institut des Sciences Biologiques, Université Grenoble Alpes (UGA)) - HandiRéseaux38 et Envol Isère Autisme (associations)	Financement Fondation de France Convention RHEOP-LPNC
Réseau structurant REGARDS (REproduction Gestation And Risk of DrugS) Financement ANSM	- INSERM UMR 1027 - Centres régionaux de pharmacovigilance - Registres de malformations congénitales - RHE31 - Institut de mathématiques de Toulouse - Institut de recherche en informatique de Toulouse	Consortium REGARDS
Comprehensive CA-CP study: Combining Congenital Anomaly (CA) and Cerebral Palsy (CP) data for a <i>comprehensive</i> investigation into opportunities for prevention	- Registre REMERA de malformations congénitales en Rhône-Alpes - Registre australien de PC Cerebral palsy Alliance	Convention CPA - RHEOP
Axe Recherches en Santé Publique et Sciences Humaines et Sociales, Programme transversal Handicap de l'enfant	- Fédération pour la Recherche sur le Handicap et l'Autonomie (FEDRHA, ex IFRH)	Non (fédération en transition, convention de la FEDRHA avec l'Inserm et la CNSA)

V-2. Travaux de recherche réalisés par le registre au cours des 5 dernières années

Il s'agit des travaux effectués à partir des données du registre et non des travaux de recherche d'un membre de l'équipe.

Pour chacun (1 page maximum par étude), veuillez préciser les éléments suivants :

- Intitulé
- Justification scientifique et objectifs, hypothèses
- Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions
- Méthodologie et calendrier, état d'avancement
- Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques
- Valorisation scientifique (publications, communications ...)

a) Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)

<p>Justification scientifique et objectifs, hypothèses</p> <p>En 1998, une collaboration Européenne de registres d'enfants atteints de PC a été initiée sous l'impulsion du Dr C. Cans, responsable du RHEOP. Cette collaboration pluridisciplinaire (pédiatres, neurologues, thérapeutes et épidémiologistes) a été financée par la Commission Européenne, d'abord sous la forme de projets, puis de façon plus pérenne. Les objectifs de cette collaboration sont la surveillance de la prévalence des PC, le développement de projets de recherche collaboratifs, l'harmonisation des définitions et classifications utilisées, et la dissémination des connaissances. Le Dr C. Arnaud, responsable du registre de Haute-Garonne, a repris la coordination du projet en 2014.</p>
<p>Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions</p> <p>La collaboration de différents registres européens permet de conduire des projets plus ambitieux, descriptifs et analytiques, et d'améliorer la puissance statistique de ces travaux.</p>
<p>Méthodologie et calendrier, état d'avancement</p> <p>La base de données commune inclut les données harmonisées de 29 registres de population, depuis la génération 1975, avec actuellement plus de 20 000 cas d'enfants avec PC. Le réseau couvre environ 9% des naissances en Europe. La soumission des données est réalisée en ligne sur une plateforme dédiée pour chaque registre.</p> <p>Jusqu'en 2016, la base de données était hébergée par l'Université Grenoble Alpes et administrée par le RHEOP. Les données enregistrées portent sur les circonstances de l'accouchement, la naissance, la période néonatale, le sous-type de PC, la description de la fonction motrice, les déficiences associées, les syndromes et anomalies congénitales, et la neuro-imagerie</p> <p>La base de données a ensuite été hébergée et administrée par le Joint Research Centre (JRC European Commission) en lien avec le steering committee de SCPE. JRC était situé à Ispra en Italie jusqu'en avril 2023. Puis JRC s'est désengagé du projet SCPE et chaque registre actif a reçu une copie des données le concernant présentes dans la base de données communes. La base de données commune n'a pour le moment pas pu être reconstituée, faute de solution immédiate répondant aux exigences réglementaires européennes. Cependant, une soumission de données sous forme agrégée a été réalisée, permettant de maintenir un suivi à minima de la prévalence et la poursuite de contrôles qualité sur certaines variables. Aussi, une perspective de reconstruction en 2025 est envisagée grâce au financement obtenu dans le cadre du projet ARTEMIS.</p> <p>Le RHEOP participe toujours au Common Database Group en charge des décisions concernant la soumission des données et des actions portant sur la qualité des données. Il est aussi impliqué dans différents travaux scientifiques.</p>
<p>Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques</p> <p>Initiation historiquement du réseau de collaboration scientifique, coordination du projet jusque 2014, accompagnement à la soumission des données, maintenance de la base de données commune jusque 2016, accompagnement dans la gestion de la base de données jusqu'à aujourd'hui. Implication du RHEOP dans le steering committee depuis la création.</p>
<p>Valorisation scientifique (publications, communications ...)</p> <p>Publications :</p> <ul style="list-style-type: none">- Pudig L, Delobel-Ayoub M, Horridge K, Gergeli AT, Sellier E, Ehlinger V, Hollody K, Virella D, Vik T, Arnaud C. Classification of events contributing to postneonatal cerebral palsy: Development, reliability, and recommendations for use. <i>Dev Med Child Neurol.</i> 2024 Feb;66(2):250-257- Horber V, Andersen G L, Arnaud C, De La Cruz J, Dakovic I, Greitane A et al. Prevalence, Clinical Features, Neuroimaging, and Genetic Findings in Children With Ataxic Cerebral Palsy in Europe. <i>Neurology</i>, 2023;101(24):e2509-e2521.- Sellier E, Goldsmith S, McIntyre S, Perra O, Rackauskaite G, Badawi N, et al. Cerebral palsy in twins and higher multiple births: a Europe-Australia population-based study. <i>Developmental Medicine & Child Neurology.</i> 2021;63:712-720.- Horber V, Grasshoff U, Sellier E, Arnaud C, Krägeloh-Mann I, Himmelmann K. The Role of Neuroimaging and Genetic Analysis in the Diagnosis of Children With Cerebral Palsy. <i>Frontiers in Neurology.</i> 2021;11:1967.- Sellier E, McIntyre S, Smithers-Sheedy H, Platt MJ. European and Australian cerebral palsy surveillance networks working together for collaborative research. <i>Neuropediatrics.</i> 2020;51:105-112.- Horber V, Sellier E, Horridge K, Rackauskaite G, Andersen GL, Virella D, et al. The origin of the cerebral palsies: contribution of population-based neuroimaging data. <i>Neuropediatrics.</i> 2020;51:113-119.- Horber V, Fares A, Platt MJ, Arnaud C, Krägeloh-Mann I, Sellier E. Severity of cerebral palsy—the impact of associated impairments. <i>Neuropediatrics.</i> 2020;51:120-128.

Communications:

- Severe visual impairment in children with cerebral palsy: trend over time and determinants. A SCPE network population-based study. De la Cruz J, **Sellier E**, Franki I, Tejada P, Horber V, Ortibus E. 31ème conférence de la European Academy of Childhood Disability (EACD), Paris, mai 2019.
- Surveillance of Cerebral Palsy Europe (SCPE) & Australian Cerebral Palsy Register (ACPR). Methods. **Sellier E**, McIntyre S. 31ème conférence de la European Academy of Childhood Disability (EACD), Paris, mai 2019.
- Ataxic cerebral palsy in Europe : prevalence, origine and clinical profile. Communication orale à l'European Academy of Childhood Disability (EACD). Horber V, **Sellier E**, Himmelmann K, Krägeloh-Mann I. 34ème conférence de la European Academy of Childhood Disability (EACD), Barcelone, mai 2022.

b) The Comprehensive CA-CP study

<p>Justification scientifique et objectifs, hypothèses</p> <p>The Comprehensive CA-CP study: Combining congenital anomaly (CA) and cerebral palsy (CP) data for a comprehensive investigation into opportunities for prevention, est à l'initiative du registre australien de PC. Il a pour objectif d'améliorer nos connaissances sur les étiologies des paralysies cérébrales et sur la place des anomalies congénitales, en utilisant les données des registres de PC et/ou d'anomalies congénitales.</p>
<p>Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions</p> <p>Le projet s'appuie sur le réseau SCPE.</p>
<p>Méthodologie et calendrier, état d'avancement</p> <p>La 1^{ère} phase du projet porte sur :</p> <ul style="list-style-type: none">- La pertinence des classifications d'anomalies congénitales dans la description des étiologies de la paralysie cérébrale- La prévalence des paralysies cérébrales associées à une anomalie congénitale cérébrale ou autres- La description clinique des enfants PC avec et sans anomalies congénitales <p>La 2^{nde} porte sur:</p> <ul style="list-style-type: none">- Le risque de paralysie cérébrale associé à certaines anomalies congénitales spécifiques- Le rôle du moment de survenue de l'anomalie congénitale cérébrale- L'identification du rôle causal de l'anomalie congénitale et l'opportunité de développer de la prévention primaire et secondaire <p>En phase I du projet, 8300 enfants avec PC ont été inclus, avec et sans anomalie congénitale, à partir des bases de données du réseau SCPE, nés de 1991 à 2009, en Europe et Australie.</p> <p>Après obtention des autorisations réglementaires nécessaires, le RHEOP et REMERA ont procédé à un appariement individuel des cas connus des deux registres. Cinquante-cinq cas ont pu être identifiés à partir des données identifiantes de l'enfant et de sa mère. Le fichier complet (PC avec et sans anomalies congénitales) a été transféré au registre australien par REMERA.</p>
<p>Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques</p> <p>Ce projet a été développé dans le cadre de la collaboration SCPE et a nécessité la collaboration entre le RHEOP et le registre REMERA de malformations congénitales en Rhône-Alpes</p>
<p>Valorisation scientifique (publications, communications ...)</p> <p>A l'issue de la phase 1, le protocole d'étude avait fait l'objet d'une publication en 2018 :</p> <p>Goldsmith S et al. Comprehensive investigation of congenital anomalies in cerebral palsy: protocol for a European-Australian population-based data linkage study (The Comprehensive CA-CP Study). <i>BMJ Open</i>. 2018 Jul 23;8(7):e022190.</p> <p>Les premières données ont été analysées et ont donné lieu à deux publications en 2021 :</p> <p>Goldsmith S, McIntyre S, Andersen G.L., Gibson C, Himmelmann K, Blair E, Badawi N, Smithers-Sheedy H, Garne E. and the Comprehensive CA-CP Study Group. Congenital anomalies in children with pre- or perinatally acquired cerebral palsy: an international data linkage study. <i>Developmental Medicine & Child Neurology</i>. 2021;63: 413-420.</p> <p>Goldsmith S., McIntyre S., Scott H., Himmelmann K., Smithers-Sheedy H., Andersen G.L., Blair E., Badawi N., Garne E. and the Comprehensive CA-CP Study Group. Congenital anomalies in children with postneonatally acquired cerebral palsy: an international data linkage study. <i>Developmental Medicine & Child Neurology</i>. 2021;63: 421-428.</p>

c) Study or PARTicipation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe (SPARCLE)

Justification scientifique et objectifs, hypothèses

L'étude SPARCLE, débutée en 2002, vise à évaluer la qualité de vie ainsi que la participation à la vie quotidienne et sociale d'une cohorte européenne d'enfants souffrants de paralysie cérébrale, identifiés dans le réseau SCPE.

Après une première évaluation à l'âge de 8 à 12 ans, puis une seconde à l'âge de 13 à 17 ans, une 3^{ème} phase a été menée permettant de mieux comprendre les facteurs qui freinent ou qui facilitent la délicate période de transition vers l'âge adulte (19-28 ans). Plus précisément, il s'agit d'étudier l'impact de l'environnement dans une double perspective transversale et longitudinale. Les comparaisons avec la population générale permettent d'identifier dans quels domaines les difficultés sont les plus fréquentes, offrant des perspectives tangibles pour déconstruire les obstacles qui empêchent ces jeunes de participer à la société sur un pied d'égalité.

Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions

Projet développé au sein du réseau SCPE.

Méthodologie et calendrier, état d'avancement

L'année 2018 a permis grâce à un financement de l'ANR, de mesurer à nouveau la participation et la qualité de vie dans cette cohorte lors de son passage à l'âge adulte, à travers l'analyse de cette période « de transition ».

Les données collectées lors des phases 1 et 2 permettent de documenter les trajectoires depuis l'enfance et de déterminer les prédicteurs d'une vie de jeune adulte satisfaisante dans les domaines sanitaire, éducatif, professionnel et social. L'étude transversale couvre six régions d'Europe (deux registres en France, Nord de l'Allemagne, autour de Rome en Italie, au Portugal et dans une région à l'Ouest de la Suède) et l'étude longitudinale, avec une cohorte de personnes suivies depuis l'âge de 8 ans, est réalisée sur cinq de ces régions.

L'enquête a été conduite auprès des jeunes avec PC à l'identique dans les différentes régions d'Europe entre août 2018 et mars 2020. Afin de comparer leurs situations à la population générale, l'enquête a également été administrée en ligne à des jeunes du même âge. Au total, 357 jeunes avec PC ont été rencontrés, dont 181 avaient participé antérieurement à SPARCLE ; 4302 jeunes de la population générale du même âge ont été interrogés en ligne et 122 amis des jeunes CP, également interrogés en ligne, offrent une base « témoin ».

Cette enquête comprend des échelles déjà validées sur le plan international, notamment le WHOQOL Bref qui mesure la qualité de vie et le WHODAS qui mesure la difficulté de participation. Trois questionnaires ont été développés pour l'étude de cette période de transition : le questionnaire « European Adult Environment Questionnaire » (EAEQ) abordant entre autres les aménagements de l'environnement, l'accessibilité, les ressources financières et sociales, et les attitudes ; le questionnaire « Questionnaire of Young People's Participation – Young Adult » (QYPP-YA) décrivant la participation par la fréquence de réalisation d'activités ou de choix de vie quotidienne ; et le questionnaire « Youth Health Care – Satisfaction Utilisation and Needs » (YHC-SUN) abordant les services de santé afin d'identifier les possibles discontinuités dans la prise en charge des jeunes avec PC dans leur transition vers l'âge adulte.

Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques

Le RHEOP a coordonné le travail conceptuel de choix des outils de Sparcle 3, rédigé ou participé aux publications.

Valorisation scientifique (publications, communications ...)

- Arnaud C, Duffaut C, **Fauconnier J**, et al. Determinants of participation and quality of life of young adults with cerebral palsy: longitudinal approach and comparison with the general population – SPARCLE 3 study protocol. BMC Neurol. 2021;21:1–13
- Schmidt S, Markwart H, Rapp M, et al. Quality of life and mental health in emerging adults with cerebral palsy compared to the general population. Health Qual Life Outcomes. 2022;20:1–13
- Vidart d'Egurbide Bagazgoitia N, Ehlinger V, Duffaut C, et al. Quality of Life in Young Adults With Cerebral Palsy: A Longitudinal Analysis of the SPARCLE Study. Frontiers in Neurology. 2021;12
- **Guyard A, Fauconnier J**, Muehlan H, et al. Differences in participation between young adults with cerebral palsy and their peers: A cross-sectional multicentre European study. Disability and Health Journal. 2023;101554
- Muehlan H, Alvarelhão JJM, Arnaud C, et al. Satisfaction with health care services in young people with cerebral palsy in the transition period: Results from a European multicenter study. Frontiers in Medicine. 2024;11:1306504

d) Estimation régionale et mondiale de la prévalence de la paralysie cérébrale

Justification scientifique et objectifs, hypothèses L'objectif de ce travail est d'estimer la prévalence de la paralysie cérébrale au niveau régional et mondial à partir des différents registres de paralysie cérébrale.
Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions Pour le moment, seuls les registres de paralysie cérébrale ou des études en population ont montré pouvoir répondre à l'estimation de la prévalence de la paralysie cérébrale chez l'enfant.
Méthodologie et calendrier, état d'avancement Une analyse systématique des données provenant des registres/systèmes de surveillance de la PC et des études de prévalence basées sur la population de surveillance de la PC a été réalisée (à partir de l'année de naissance 1995). Quarante et une régions de vingt-sept pays répartis sur les cinq continents étaient représentées parmi lesquelles le RHEOP pour l'Isère et la Savoie. Les analyses ont porté sur la PC pré/périnatale, postnatale, néonatale et la PC globale. La collecte des données a été réalisée entre 2020 et 2021. Une revue de la littérature a également été réalisée en 2020. L'analyse des données a ensuite été réalisée entre 2021 et 2022.
Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques Le projet a inclus les données agrégées fournis par les différents registres de surveillance de la paralysie cérébrale et a été coordonné par le Global CP prevalence Group.
Valorisation scientifique (publications, communications ...) McIntyre S, Goldsmith S, Webb A, Ehlinger V, Hollung SJ, McConnell K, Arnaud C, Smithers-Sheedy H, Oskoui M, Khandaker G, Himmelmann K; Global CP Prevalence Group. Global prevalence of cerebral palsy: A systematic analysis. <i>Developmental Medicine & Child Neurology</i> . 2022 Dec;64(12):1494-1506.

e) PARTicipation scolaire et Parcours DIAGnostique des enfants et adolescents avec TSA (PartDiag-TSA)

Justification scientifique et objectifs, hypothèses Le premier objectif est de faire un état des lieux de la participation sociale, en particulier scolaire, des enfants et adolescents avec TSA âgés de 7 et 15 ans en Isère et Savoie, et d'en évaluer les déterminants. Le second objectif est de décrire le parcours diagnostique parmi les cas repérés jusqu'à 7 ans, ou plus tardivement entre 8 et 15 ans. L'analyse approfondie du parcours diagnostique permet l'évaluation du respect des recommandations de bonnes pratiques de la HAS (Haute Autorité de Santé) publiée en 2018.
Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions Le RHEOP dispose d'une base exhaustive d'enfants porteurs de TSA sur deux départements français permettant d'intégrer les cas prévalents dans l'étude. Les adolescents ont dû être recherchés spécifiquement pour l'étude.
Méthodologie et calendrier, état d'avancement Le recueil des données concernant l'état des lieux de la participation scolaire et de ses déterminants a été réalisé auprès de tous les enfants (nés en 2012 ou 2013) et adolescents (nés en 2004 ou 2005) porteurs de TSA par le biais d'auto-questionnaires en ligne. La description du parcours diagnostique a été faite auprès de tous les enfants de 7 ans, et auprès des adolescents dont le diagnostic a été posé entre 8 et 15 ans par le biais d'un questionnaire téléphonique aux parents. Ce recueil a été effectué entre 2022 et 2023. Au total, 235 auto-questionnaires et 354 questionnaires téléphoniques ont été recueillis et analysés. Un rapport scientifique a été rendu à la Fondation de France en février 2024. Des analyses approfondies sont en cours en 2024 et un séminaire de présentation des résultats aura lieu fin 2024.
Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques Le projet est coordonné par le RHEOP et mené en collaboration avec le laboratoire LPNC (Laboratoire de Psychologie et Neurocognition) de l'UGA (Université Grenoble Alpes) et les associations HandiRéseaux38 et Envol Isère Autisme.
Valorisation scientifique (publications, communications ...) Un article est en cours de soumission dans la revue Autism : Lacroix A, Burnel M, Baciu M, Ocelli P , Perrone-Bertolotti M, David M , Ego A . Autistic Behaviors Reduce School Participation in French Autistic Girls and Boys : Insights from a Structural Equation Modeling Study. Autism D'autres articles son en cours de rédaction sur le parcours diagnostique de l'autisme.

f) Expertise Inserm Polyhandicap

Justification scientifique et objectifs, hypothèses L'objectif de ce travail est d'actualiser les connaissances sur le polyhandicap en France et dans le monde.
Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions Le RHEOP et le RHE31 sont les seuls registres à avoir des données de prévalence de polyhandicap récentes en population. Le Dr Elodie Sellier, membre du RHEOP et médecin DIM au CHUGA, a donc été invité à participer à l'expertise collective Inserm sur le polyhandicap.
Méthodologie et calendrier, état d'avancement Les experts ont mené un travail d'analyse de la littérature approfondi sur le sujet du polyhandicap et publié un rapport complet et une synthèse des résultats. L'objectif était de formuler des recommandations sur les recherches à effectuer dans les domaines peu étudiés ou des recommandations sur les actions à effectuer auprès des personnes polyhandicapées, en s'appuyant sur les données de la littérature scientifique.
Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques L'expertise mentionne les travaux du registre sur le polyhandicap.
Valorisation scientifique (publications, communications ...) L'expertise a été publiée en mai 2024 : Polyhandicap, Éditions EDP Sciences, mai 2024, 896 pages, Collection Expertise collective. ISBN 978-2-7598-3601-7

V-3. Liste de toutes les publications dans des journaux à comité de lecture de l'équipe de moins de 5 ans utilisant directement les données du registre

Distinguer :

- Les publications relatives à l'exploitation ou l'utilisation des données issues des travaux propres du registre

Horber V, Andersen G L, Arnaud C, De La Cruz J, Dakovic I, Greitane A et al. Prevalence, Clinical Features, Neuroimaging, and Genetic Findings in Children With Ataxic Cerebral Palsy in Europe. *Neurology*, 2023;101(24):e2509-e2521.

Pudig L, Delobel-Ayoub M, Horrigan K, Gergeli AT, **Sellier E**, Ehlinger V et al. Classification of events contributing to postneonatal cerebral palsy: Development, reliability, and recommendations for use. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 2024;66:2-250. Epub 2023 Jul 24.

Schmidt S, Markwart H, Rapp M, **Guyard A**, Arnaud C, Fauconnier J et al. Quality of life and mental health in emerging adults with cerebral palsy compared to the general population. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2022;20:1-61.

McIntyre S, Goldsmith S, Webb A, Ehlinger V, Hollung SJ, McConnell K, et al. Global prevalence of cerebral palsy: A systematic analysis. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2022.

Himmelmann K, Horber V, **Sellier E**, De la Cruz J, Papavasiliou A, Krägeloh-Mann I. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) Collaboration. Neuroimaging Patterns and Function in Cerebral Palsy-Application of an MRI Classification. *Front Neurol*. 2021 ;3 :11.

Sellier E, Goldsmith S, McIntyre S, Perra O, Rackauskaite G, Badawi N, et al. Cerebral palsy in twins and higher multiple births: a Europe-Australia population-based study. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2021;63:712-720.

Horber V, Grasshoff U, **Sellier E**, Arnaud C, Krägeloh-Mann I, Himmelmann K. The Role of Neuroimaging and Genetic Analysis in the Diagnosis of Children With Cerebral Palsy. *Frontiers in Neurology*. 2021;11:1967.

Sellier E, McIntyre S, Smithers-Sheedy H, Platt MJ, . European and Australian cerebral palsy surveillance networks working together for collaborative research. *Neuropediatrics*. 2020;51:105-112.

Horber V, **Sellier E**, Horrigan K, Rackauskaite G, Andersen GL, Virella D, et al. The origin of the cerebral palsies: contribution of population-based neuroimaging data. *Neuropediatrics*. 2020;51:113-119.

Horber V, Fares A, Platt MJ, Arnaud C, Krägeloh-Mann I, **Sellier E**. Severity of cerebral palsy—the impact of associated impairments. *Neuropediatrics*. 2020;51:120-128.

Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, **Tronc C**, Sentenac M, Arnaud C, **Ego A**. La prévalence des TSA continue de croître en France : données récentes des registres des handicaps de l'enfant. *Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire*. 2020;6-7:128-135.

Delobel-Ayoub M, Saemundsen E, Gissler M, **Ego A**, Moilanen I, Ebeling H, et al. Prevalence of Autism Spectrum Disorder in 7–9-Year-Old Children in Denmark, Finland, France and Iceland: A Population-Based Registries Approach Within the ASDEU Project. *Journal of Autism and Developmental Disorders*. 2020;50:949-959.

Ego A, Monier I, Skaare K, Zeitlin J. Antenatal detection of fetal growth restriction and risk of stillbirth: population-based case-control study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2020 May;55(5):613-620.

- Les publications relatives à l'exploitation ou l'utilisation des données par des équipes tierces

Arnaud C, Ehlinger V, Perraud A, Kinsner-Ovaskainen A, Klapouszczak D, Himmelmann K et al. Public health indicators for cerebral palsy: A European collaborative study of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe network. *Paediatric and perinatal epidemiology*, 2023;37(5):404-412

Goldsmith S, McIntyre S, Andersen G.L., Gibson C, Himmelmann K, Blair E, Badawi N, Smithers-Sheedy H, Garne E. and the Comprehensive CA-CP Study Group. Congenital anomalies in children with pre- or perinatally acquired cerebral palsy: an international data linkage study. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2021;63: 413-420.

V-4. Liste des 5 principales publications de l'équipe de moins de 5 ans dans le domaine d'activité mais n'utilisant pas directement les données du registre

Daboval T, Ouellet P, El Shahed A, Ly L, Ahearne C, **Racinet C**. Umbilical artery euphnic pH to assess fetal well-being. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2024 Apr; S0002-9378(24)00479-4.

Tosi A, Biche B, Delobel M, **David M**, Basurko C, Lican C, Sy O, Wang Q, Osei L, Elenga N, Diop B, Quet F, Nacher M. Suivi de la prise en charge scolaire et médicosociale des enfants inclus dans le registre des handicaps de l'enfant de Guyane : entre théorie et réalité. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, Volume 68, Issue 1, 5/2024, Pages 1-101.

Ego A, Debillon T, Sourd D, Mitton N, Fresson J, Zeitlin J. Identifying Newborns with Hypoxic-Ischemic Encephalopathy in Hospital Discharge Data: A Validation Study. *The Journal of pediatrics*. 2024 May;268:113950.

Loth C, Treluyer L, Pierrat V, **Ego A**, Aubert AM, Debillon T, Zeitlin J, Torchin H, Chevallier M; EPICE AND SHIPS RESEARCH GROUP. Variations in neonatal mortality of preterm infants with intraparenchymal haemorrhage in Europe: the EPICE cohort. *Archives of Disease in Childhood: Fetal & Neonatal*, Ed. 2024 Jan 25:fetalneonatal-2023-326038.

Debillon T, Sentilhes L, Kayem G, Chevallier M, Zeitlin J, Baud O, Vilotitch A, Pierrat V, Guellec I, Ancel PY, Bednarek N, Ego A. Risk factors for unfavorable outcome at discharge of newborns with hypoxic-ischemic encephalopathy in the era of hypothermia. *Pediatric Research*. 2023 Jun;93(7):1975-1982.

V-5. Publications autres que les articles publiés dans des journaux à comité de lecture

Liste chronologique des rapports, des communications (orales et affichées) ou documents de formation en rapport avec l'activité du registre pour les 5 dernières années

Rapports et ouvrages :

Polyhandicap, Éditions EDP Sciences, mai 2024, 896 pages, Collection **Expertise collective**. ISBN 978-2-7598-3601-7

Ego A, David M. Rapport scientifique final de l'étude sur la Participation et le parcours diagnostique des enfants et adolescents avec trouble du spectre de l'autisme (PartDiagTSA)
Rapport remis à la Fondation de France, Février 2024.

David M, Tronc C. Quelle évolution de l'inclusion scolaire en milieu ordinaire ? publié sur le site de l'Obsy en 2023 (<https://www.obsy.fr/handicapetscolarite>).

Rapport présentant la prévalence et la scolarisation des enfants porteurs de handicap en Isère et dans l'agglomération grenobloise.

David M, Tronc C. Photographie des enfants porteurs de handicap en Isère à l'âge de 7 ans, publié sur le site de l'Obsy (Observatoire de l'Y grenoblois) en 2021 (<https://www.obsy.fr/familleenfhandicap>).

Collaboration avec le Pôle Observation du département de l'Isère et l'Obsy, réseau réunissant 15 partenaires de la région grenobloise dans l'objectif de construire un outil de pilotage au service des acteurs publics.

Rapport présentant la prévalence et la scolarisation des enfants porteurs de handicap en Isère.

Van Bakel M, David M, Cans C. Prévalence, caractéristiques et évolution du polyhandicap, de la cerebral palsy (CP) et des profound intellectual and multiple disabilities (PIMD). In: *La personne polyhandicapée*. Collection : Guides Santé Social, Dunod ed.; 2021. 9. p. 93-106p.

Communications :

Ataxic cerebral palsy in Europe : prevalence, origine and clinical profile. Communication orale à l'European Academy of Childhood Disability (EACD). V Horber, **E Sellier**, K Himmelmann, I Krägeloh-Mann. 34^{ème} conférence de la European Academy of Childhood Disability (EACD), Barcelone, mai 2022.

Severe visual impairment in children with cerebral palsy: trend over time and determinants. A SCPE network population-based study. De la Cruz J, **Sellier E**, Franki I, Tejada P, Horber V, Ortibus E. 31^{ème} conférence de la European Academy of Childhood Disability (EACD), Paris, mai 2019.

Surveillance of Cerebral Palsy Europe (SCPE) & Australian Cerebral Palsy Register (ACPR). Methods. **Sellier E**, McIntyre S. 31^{ème} conférence de la European Academy of Childhood Disability (EACD), Paris, mai 2019.

Présentation et diffusion des résultats sur un site Internet / statistiques d'usage du site

Le site internet du registre a été totalement refait en 2017 puis amélioré en 2021-2022 pour respecter la réglementation du RGPD. Il contient toutes les publications ainsi que tous les rapports d'activité du registre avec téléchargement possible sur la page : <https://rheop.univ-grenoble-alpes.fr/travaux-et-publications>.

SECTION VI : Apports du registre en santé publique (2 pages maxi)

Indiquez les retombées en santé publique (locales ou nationales, passées et attendues), notamment pour les nouveaux registres :

Préciser les partenariats avec des acteurs de santé publique mis en place ou envisagés pour l'élaboration ou l'évaluation d'actions de santé publique :

Décrire l'expertise en santé publique apportée par le registre auprès des acteurs locaux, régionaux, nationaux et internationaux ainsi que dans la formation (contribution à des enseignements, encadrement de stagiaires...) :

L'intérêt pour la surveillance épidémiologique et l'évaluation :

Disposer de données fiables sur les enfants avec déficience sévère constitue un élément important dans l'évaluation des pratiques médicales et des besoins en structure pour leur prise en charge. Les pratiques médicales concernées sont à la fois le dépistage anténatal de pathologies potentiellement invalidantes, la prise en charge du nouveau-né en période néonatale et les interventions précoces ou non dont peuvent bénéficier les enfants repérés comme "à risque".

Il n'existe pas de données disponibles à ce jour au niveau national permettant de chiffrer précisément le nombre des enfants avec déficience responsable d'une situation de handicap. Les registres de handicaps sévères de l'enfant sont d'ailleurs les seules sources de données mentionnées (source S97) pour l'indicateur 1.1.5 « taux de prévalence des déficiences sévères chez l'enfant », pages 17 et 18 du Guide pour la valorisation des données locales dans le champ du handicap et de la perte d'autonomie (CNSA, édition 2009). Des algorithmes de sélection se développent depuis une dizaine d'années dans les bases médico-administratives afin de développer la surveillance d'indicateurs de santé. Les registres constituent dans ce cadre des gold standard permettant d'évaluer la performance de ces algorithmes. En 2020, une analyse d'estimation de la prévalence des TSA à partir du recours aux soins dans le SNDS avait été réalisée par Santé Publique France. Les données des registres de handicap de l'enfant avaient été mentionnées en comparaison aux données observées dans le SNDS. Les registres permettent un repérage plus large des TSA au-delà des données hospitalières du SNDS, en intégrant par exemple les enfants diagnostiqués par un professionnel libéral de 2^{ème} ligne et dont la prise en charge s'effectue uniquement en libéral sans avoir recours à des soins hospitaliers.

Le RHEOP a choisi de cibler son enregistrement sur les enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, bien que d'autres enfants avec des déficiences moins sévères ou d'un autre type soient également concernés. Pour les enfants avec déficiences sévères, le caractère robuste de la méthodologie d'enregistrement a été confirmé par les publications dans des journaux avec comités de lecture, mais aussi par des mesures répétées de l'exhaustivité, ainsi que par la confrontation de ses données avec celles d'autres registres (registres européens notamment, registre des handicaps de l'enfant en Haute-Garonne également). La base de données du registre et le développement de son expertise lui permettent la réalisation d'études sur des sous-populations spécifiques (enfants avec autisme, anomalies congénitales et PC, ...), ou à l'inverse sur des populations plus larges d'enfants (adolescents avec autisme pour un projet sur le parcours diagnostique). L'enregistrement en parallèle de la mortalité spontanée et induite permet au RHEOP de décrire le devenir de chaque génération d'enfants, qu'il s'agisse des déficiences sévères ou de la mortalité. L'enregistrement constant de la mortalité par le RHEOP a permis de suivre cet indicateur indépendamment des changements intervenus dans l'état civil en 1993, 2001 puis 2008. L'exploitation des données PMSI sur la mortalité par la DREES a été confortée grâce aux données du RHEOP.

Les retombées en santé publique (locales ou nationales, passées et attendues), notamment pour les nouveaux registres :

Les résultats majeurs obtenus depuis la création et surtout durant les dernières années du registre ont été les suivants :

Surveillance épidémiologique :

1) La prévalence des Troubles du Spectre Autistique (TSA) chez l'enfant a fortement augmenté depuis la génération 1990. La méthode de surveillance avec inclusion des cas selon les mêmes critères permet d'objectiver cette augmentation comme ailleurs à l'étranger. De 1,4 enfants pour 1000 en 1989, elle est passée à 11,6 pour 1000 en 2022 (cf figure Section II.4) et cette augmentation s'est accélérée depuis 2015, année de publication du DSM-V (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders) permettant d'améliorer la définition de l'autisme et par conséquent son repérage. L'augmentation moindre de la prévalence au RHEOP par rapport au RHE31 pourrait être le témoin de pratiques diagnostiques et d'orientation différentes entre les deux territoires.

2) La prévalence globale des troubles neuro-sensoriels de l'enfant à l'âge de 7 ans était stabilisée depuis une dizaine d'années entre 8 et 9 enfants pour 1000 jusqu'à la génération 2003, enregistrée en 2011. Avec l'augmentation des TSA, la prévalence de l'ensemble des handicaps sévères est en 2022 (génération 2014) de 16,9 pour 1000.

3) L'hypothèse selon laquelle le diagnostic anténatal pourrait limiter la prévalence des déficiences sévères n'a pas été vérifiée hormis pour les trisomies 21 pour lesquelles le taux de prévalence à 7 ans est passée de 1 cas pour 1000 en 1989 à 0,4 pour 1000 en 2022, cette baisse témoignant de l'amélioration du diagnostic anténatal pour cette maladie génétique.

A l'exception des trisomies 21, les déficiences hors TSA ont peu évolué, malgré une augmentation des IMG qui ont plus que doublé en trente ans d'enregistrement, passant de 4,4‰ en 1989 à 10,4‰ en 2022.

4) Cette augmentation des IMG n'est pas identifiable dans la mortalité totale car elle concerne les IMG précoces. La mortalité a baissé d'environ 1 point depuis une quinzaine d'années et se stabilise autour de 7 pour 1000 naissances depuis 2011.

Évaluation :

1) L'analyse de l'évolution des modes de scolarisation des enfants avec déficience neuro-développementale montre une augmentation quasi continue des enfants scolarisés en milieu ordinaire. Depuis 10 ans, le taux de scolarisation en milieu ordinaire des enfants porteurs de handicaps a continué d'augmenter au profit des inclusions en milieu ordinaire individuel tandis que le taux de scolarisation en ULIS a baissé. C'est pour les TSA que l'on observe la plus forte augmentation des enfants accueillis dans des classes ordinaires individuelles (hors ULIS) et c'est parmi les enfants avec déficience intellectuelle que le taux reste le plus bas mais en augmentation également. Malgré ces indicateurs à la hausse, les conditions de scolarisation doivent encore être améliorées puisque qu'un quart des enfants sont scolarisés à temps partiel dont 8% à mi-temps ou moins (données 2021-2022 des enfants scolarisés en milieu ordinaire individuel), et un quart n'ont pas d'AESH (Accompagnant des Élèves en Situation de Handicap).

2) L'analyse de l'évolution des accompagnements médico-sociaux des enfants porteurs de handicap à partir des données du registre montre une part croissante et majoritaire des prises en charge en libéral aux dépens des SESSAD (Services d'Éducation Spéciale et de Soins à domicile) et des établissements médico-sociaux spécialisés tandis que les suivis hospitaliers ou en secteur de psychiatrie restent stables. Cela pose la question des coûts des prises en charge reposant de plus en plus sur les parents.

3) Concernant la participation scolaire des enfants et adolescents avec autisme, les comportements autistiques influencent négativement la participation scolaire. Concernant le parcours diagnostique, les difficultés sont majeures pour accéder à un diagnostic d'autisme dans un délai raisonnable : le délai moyen depuis les premiers signes jusqu'au diagnostic est de 3 ans et demi pour les enfants et 9 ans et demi pour les adolescents avec diagnostic posé après 7 ans. Il est donc nécessaire d'améliorer la connaissance des signes d'alerte de TSA et des outils de repérage auprès des professionnels de 1^{ère} et 2^{ème} ligne et d'améliorer les pratiques autour de l'annonce du diagnostic et des suites données au diagnostic.

Les partenariats avec des acteurs de santé publique mis en place ou envisagés pour l'élaboration ou l'évaluation d'actions de santé publique

Le RHEOP a développé des collaborations avec plusieurs partenaires, certains sont récents et/ou portent sur une période précise (pour les études particulières), d'autres sont permanents et existent depuis de nombreuses années :

- **Départements** : MDPH et services des PMI, Pôle Observation du département de l'Isère
- **Commune** : CCAS de Grenoble
- **Réseaux périnataux**: Réseau Périnatal Alpes Isère et Réseau Périnatal des 2 Savoies, et leurs réseaux de suivi de nouveau-nés vulnérables (Naître et devenir, Devenir-RP2S, Ecl'aur)
- **Autres registres** : RHE31 et RHE.OP 973 (Registre des Handicaps de l'Enfant en Guyane) pour des collaborations, REMERA pour la collaboration sur le recueil de données en routine et sur le projet CA-CP study (cf V.2.b)
- **Agences ou Directions** : Haut Conseil de la Santé Publique (travail sur les cas de CMV)
- **Équipes recherche** : laboratoire TIMC-Imag (UMR5525, Université Grenoble Alpes), UMR1027 (Inserm, Université Toulouse III), FEDRHA (animation scientifique du groupe transversal « Handicap de l'enfant »), Laboratoire de Psychologie et de NeuroCognition (LPNC, UMR 5105, Université Grenoble Alpes),
- **Associations** : HandiRéseaux38 et Envol Isère Autisme pour la collaboration sur les études et comités de pilotage
- **CRA (Centre Ressources Autisme) et pédopsychiatrie du CHUGA** : collaboration sur les études et comités de pilotage

La valorisation des résultats dans cette perspective

Depuis 1992 le RHEOP produit un rapport annuel, ces rapports sont accessibles à tous depuis son site web (<https://rheop.univ-grenoble-alpes.fr/travaux-et-publications>), ils contiennent des informations à la fois sur la méthodologie et sur l'analyse des principaux résultats. Depuis 2020, une partie de ce rapport est fixe et elle décrit la méthodologie, et une autre partie est actualisée annuellement décrivant les principaux résultats des deux années précédentes et les évolutions des taux de prévalence de la mortalité et du handicap depuis le début du registre. Dans le cadre des données enregistrées en routine et des études particulières qu'il réalise, le RHEOP met à disposition du grand public et/ou des personnes enquêtées les résultats sous une forme facilement compréhensible. On peut citer :

- les bulletins de 4 pages des principaux résultats annuels du RHEOP disponibles sur le site du registre, le dernier bulletin traitant des données 2022 du dernier rapport annuel 2023 (https://rheop.univ-grenoble-alpes.fr/sites/default/files/Mediatheque/rapport2023_synthese4pages.pdf)
- les synthèses publiées sur le site de l'Obsy (Observatoire de l'Y grenoblois) sur la prévalence et la scolarisation des enfants porteurs de handicap en Isère. La dernière synthèse a été publiée en 2023 sur l'évolution de l'inclusion scolaire en milieu ordinaire (<https://www.obsy.fr/handicapetscolarité>)
- le retour des résultats vers les familles ayant répondu aux questionnaires de l'étude sur la participation scolaire et le parcours diagnostique des enfants et adolescents porteurs de TSA (rédaction en cours)

L'expertise apportée par le registre

Cette expertise porte :

Sur le versant handicap,

- sur les PC et leur épidémiologie (publications, invitations comme conférencier dans des congrès ou meetings, soutien au démarrage de registres de PC en Europe, administration de la base de données européenne)
- sur les déficiences intellectuelles (publications, participation à l'expertise collective INSERM)
- sur le polyhandicap (publications, participation à l'expertise collective INSERM)
- sur les enfants avec TSA (sollicitation pour le plan autisme, publications en cours, collaboration avec les CRA, professionnels, associations)

Sur le versant mortalité,

- sur la connaissance des classifications de mortalité
- sur la connaissance des bases de données médico-administratives
- sur l'analyse conjointe de l'évolution de la mortalité et du handicap de l'enfant

SECTION VII : Coopérations et partenariats inter-registres en France et à l'étranger (1 page maxi.)

Préciser la nature, le degré d'implication du registre dans chacun des coopérations et partenariats en France et à l'étranger auquel il participe :

Préciser si un réseau formalisé sur la thématique portée par le registre existe (Francim, Eurocat ...), et le cas échéant la nature et le degré d'implication du registre dans ce réseau :

Pour les nouveaux registres, préciser les perspectives et contacts éventuels :

HANDICAP

Une collaboration durable et étroite existe avec le RHE31, et depuis 2022 avec le RHE.OP 973 allant du partage des méthodes pour le recueil de données à l'initiative de certains travaux de recherche, en passant par une réflexion sur les méthodes d'analyse. Cette coopération s'est concrétisée récemment au travers :

- de la participation aux réunions et assemblées générales de la FEDRHA
- de journées de travail conjointes entre le RHEOP et le RHE.OP 973 en juin 2022 et mai 2023

En France, la collaboration avec les registres de malformations congénitales se traduit par

- le recueil de données commun avec le registre REMERA et la participation au projet CA-CP study (Projet V.2.b)
- l'intégration du RHEOP au sein du consortium REGARDS (REproduction Gestation And Risk of DrugS). Ce réseau national structurant financé par l'ANSM pour 3 ans (2019-21) a été reconduit pour 2022-2025. Il est porté par Isabelle LACROIX (Inserm UMR 1027) et associe centres régionaux de pharmacovigilance, registres de malformations congénitales, registres des handicaps de l'enfant, institut de mathématiques de Toulouse, institut de recherche en informatique de Toulouse.

La collaboration avec des registres européens de PC ou TSA s'est traduite :

- par le projet Sparcle 3 (Projet V.2.c)
- par la participation au projet CA-CP study (Projet V.2.b)
- par la participation au groupe de travail SCPE sur la base de données commune, ainsi qu'aux meetings annuels

MORTINATALITE

Le RHEOP est le seul registre de mortinatalité existant en France. Il complète les données disponibles de la DREES publiées chaque année et relatives aux indicateurs de santé périnatale.

SECTION VIII : Perspectives d'évolution pour les années à venir (2 pages maxi.)

Préciser notamment, les **perspectives d'évolution** en matière :

- D'amélioration du fonctionnement (système d'enregistrement, assurance-qualité, protection de la confidentialité)
- D'exploitation et diffusion des données statistiques de base
- De projets de nouvelles études et de travaux de recherche
- De projets de collaboration avec d'autres équipes.

Amélioration du fonctionnement :

- Depuis mars 2024, l'accès aux données de la MDPH de Savoie est possible depuis les locaux du registre, avec accès au système d'information du département et par une enquêtrice non-médecin. Tout comme pour la MDA en Isère, ces accès aux dossiers depuis les locaux du RHEOP facilitent le travail de recueil des enquêtrices.
- Dans le cadre de la mise en conformité au RGPD, les formulaires d'information aux patients pour le volet handicap ont été révisés et un formulaire à destination des enfants a été rédigé. Des formulaires d'information aux patientes ont également été mis en place pour le volet mortinatalité. Un DPO a été désigné.
- La base de données a été remaniée afin d'harmoniser les variables recueillies par le RHE31 et le RHEOP, d'améliorer le codage des déficiences, troubles associés et étiologies (liste définie de codes CIM), développer les informations sur l'accompagnement médico-social et la scolarisation.
- Des conventions ont été signées avec l'ensemble des DIM en charge de la pédopsychiatrie pour systématiser à l'ensemble du territoire la recherche des TSA non connus des MDPH. Ces conventions ont été étendues au PMSI MCO-SMR du CHUGA et des HCL pour la recherche des PC. Des conventions sont en cours de signature avec l'ensemble des maternités partenaires pour la mortinatalité.

Exploitation et diffusion des données statistiques de base :

- La refonte de la base de données handicap a favorisé l'exploitation des données du registre.
- Le site internet du RHEOP présente de manière exhaustive les activités et travaux du registre, et des bulletins de 2 à 4 pages sont publiés régulièrement. Le dernier publié présente les principaux résultats du rapport 2023.
- Depuis 2020, un mailing du rapport annuel et du bulletin de synthèse est réalisé auprès des principaux contacts du RHEOP.
- Le conseil d'administration accueille régulièrement un représentant de l'Éducation Nationale du rectorat de l'Isère, ainsi qu'un représentant de la CPAM. Des professionnels du handicap et de la périnatalité sont également sollicités pour intégrer le CA ou participer ponctuellement à des travaux spécifiques de réflexion.

Projets de nouvelles études et de travaux de recherche

Échecs aux appels d'offres

- Anne Ego et Marie David ont répondu à un appel à projets de la **Région Auvergne Rhône-Alpes Pack Ambition Recherche fin 2019** pour une étude intitulée « **Participation et qualité de vie des adolescents porteurs de troubles du spectre de l'autisme – TSADO-PART** » dont l'objectif était de d'identifier les facilitateurs et les freins à la participation et la qualité de vie des adolescents en Isère, Savoie et Haute-Savoie, scolarisés en milieu ordinaire porteurs de TSA sans déficience intellectuelle. La population d'étude visée était celle des adolescents âgés de 12 à 15 ans et résidant en Isère, Savoie et Haute-Savoie, avec des sujets porteurs de TSA sans DI, scolarisés en milieu ordinaire et une population contrôle de collégiens. Un échantillon de 500 cas était attendu dans chacun des deux groupes. Le projet était conçu en partenariat avec l'Éducation Nationale et le laboratoire de Psychologie et NeuroCognition (LPNC). Le comité d'évaluation a jugé le projet d'importance et de qualité mais pas assez en adéquation avec l'appel à projets.
- Anne Ego et Marie David ont répondu en **2020** à un appel à projets de l'**IRESP** pour une étude intitulée « **Participation et qualité de vie des adolescents porteurs de troubles du spectre de l'autisme-TSADOPART-QdV** ». L'objectif principal de ce projet était de mesurer la participation et la qualité de vie des adolescents porteurs de TSA et d'identifier les facteurs associés. La population d'étude attendue était celle d'environ 500 adolescents âgés de 12 à 14 ans résidant en Isère et Savoie. L'originalité du projet tenait dans le caractère participatif d'élaboration des outils d'investigation. En effet, il s'agissait d'adapter les échelles de mesure de participation et qualité de vie aux TSA avec trouble sévère de la communication avec l'aide des adolescents porteurs de TSA eux-mêmes et leur famille. Trois associations de familles et professionnels, Isaac, HandiRéseaux38 et Envol Isère Autisme, étaient associées à la conception, l'interprétation et la communication des résultats de la recherche. L'adaptation des outils d'investigation devaient s'appuyer sur la Communication Améliorée (qui soutient l'expression de la personne) Alternative (qui remplace une parole absente). Le comité d'évaluation a recommandé son financement et jugé le projet « de qualité,

explorant une thématique de recherche jusqu'ici peu étudiée » mais ont émis des réserves sur sa faisabilité dans un contexte de crise sanitaire du covid-19.

- Pauline Occelli a répondu en **2022** à un **appel à projets PREPS** (programme de recherche sur la performance du système des soins) de la DGOS (direction générale de l'offre de soins, ministère de la Santé). Le projet intitulé « **Améliorer les compétences sociales d'enfants avec un trouble du spectre de l'autisme en milieu scolaire : impact d'une intervention médiée par des pairs** » avait pour objectif de conduire une étude interventionnelle à partir de la base de cas du RHEOP. Notre hypothèse était de démontrer, par un essai randomisé, l'amélioration des compétences sociales d'enfants TSA scolarisés en élémentaire par une intervention médiée par des pairs. Les pairs étaient des enfants neurotypiques scolarisés avec l'enfant TSA et formés à ce type de stratégie. Comparativement au groupe contrôle, les objectifs secondaires consistaient à évaluer l'impact de l'intervention médiée par des pairs sur :
 - les compétences sociales d'enfants porteurs de TSA scolarisés en élémentaire perçues par les parents à moyen et long terme,
 - l'intégration sociale au sein de la classe, en fin d'année scolaire,
 - la qualité de vie des enfants porteurs de TSA et leurs performances de cognition sociale.

Le projet associait le Laboratoire de Psychologie et NeuroCognition (LPNC) UMR CNRS 5105, Mme Stéphanie BIOULAC, Professeure de Pédopsychiatrie au CHU de Grenoble Alpes, Mme Isabelle PALACIOS, Pédopsychiatre au Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme (CADIPA), les associations de patients, Envol Isère Autisme (M. Guinot) et HandiRéseaux38 (Mme Lachenal). Le projet déposé en octobre 2022 n'a pas été retenu pour financement. Le jury a émis les remarques suivantes : « sujet et domaine d'intervention important. Bien justifier l'originalité du projet au regard de l'état de l'art international. Documenter l'impact organisationnel ».

Projets de nouvelles études

Plusieurs projets d'étude sont envisagés :

- A la suite de l'étude PartDiag-TSA et en écho à la stratégie nationale 2023-2027 pour les troubles du neurodéveloppement (TND), deux projets sont en réflexion :
 - Une étude de mesure des connaissances des professionnels de santé (1ère ligne et 2ème ligne) et des professionnels de l'Education Nationale à l'égard des signes d'alerte de TSA. En effet, en termes de santé publique, un des enjeux majeurs pour un meilleur accès au diagnostic de l'autisme est d'améliorer la sensibilisation des professionnels au repérage des TSA.
 - Une étude d'impact de la mise en place des Dispositifs d'AutoRégulation (DAR) sur la participation scolaire. Ces dispositifs mis en place récemment permettent une réelle inclusion scolaire des enfants porteurs d'autisme et une étude d'impact permettrait d'objectiver ces observations.
- A la suite de l'échec à l'appel à projets PREPS concernant l'étude d'impact d'une intervention médiée par des pairs jugée pertinente mais complexe en termes de faisabilité, il est envisagé de mettre en place une étude pilote de plus petite envergure pour juger de sa possible mise en place à terme.
- Avec le développement du SNDS, il est également envisagé de mener un projet de comparaison de prévalence entre les données SNDS et du RHEOP pour l'autisme. Cela permettrait d'actualiser les informations sur les écarts observés entre les deux sources et d'en analyser les causes.
- Compte tenu de l'importance des cas d'autisme enregistrés au RHEOP et de l'élargissement des critères diagnostiques qui engendrent un groupe d'enfants porteurs de TSA dont les caractéristiques cliniques sont très hétérogènes, un projet de mesure du degré de sévérité du trouble est en réflexion. Le degré de sévérité du trouble doit prendre en compte à la fois la symptomatologie et les besoins de soutien. Le sujet est complexe et devra intégrer un groupe de réflexion intégrant des professionnels spécialistes de l'autisme, dont le CRA en Isère (CADIPA, Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme).
- A la suite de la publication de l'expertise collective sur le polyhandicap à laquelle a participé le Dr Elodie Sellier, membre du RHEOP, il est envisagé une analyse approfondie des taux de prévalences et caractéristiques des enfants porteurs de polyhandicap afin d'actualiser les données publiées sur le sujet.

C-MOYENS MATERIELS, HUMAINS ET BUDGETAIRES

SECTION I : Locaux

Localisation du registre

Le RHEOP dispose de locaux au Centre Départemental de Santé – 23, Avenue Albert 1^{er} de Belgique 38000 Grenoble. Ses locaux sont mis à disposition à titre gracieux, et le coût associé est estimé à un peu plus de 9 000€.

SECTION II : Budget prévisionnel de fonctionnement de l'année (Budget relatif au fonctionnement du registre)

II-1. Dépenses prévisionnelles annuelles de l'année en cours

Indiquer les dépenses prévisionnelles pour l'année en cours (2024)

Dépenses prévisionnelles Fonctionnement	Montant € T.T.C.
Frais de fonctionnement	
- Fournitures administratives	1369
- Prestations services (reprographie)	1000
- Assistance logiciel + informatique	2500
- Prime assurance	1600
- Conférences, colloques	2000
- Frais bancaires	300
- Forfait mobilité durable	770
- Tickets restaurant	3000
- Médecine du travail	400
- Formation	2000
- Déplacements mission Registre	2255
- Prestation saisie	4000
- Prestation administrative	6000
- Prestation DPO	1031
- Prestation commissaire aux comptes	4500
- Prestation comptabilité, mission sociale	2500
- Frais généraux Postaux -Téléphone	2200
- Mutuelle	4600
Frais de fonctionnement Fondation de France (séminaire, déplacements, colloques)	5000
Contribution volontaire	
Conseil Départemental Isère (Mise à disposition des locaux)	9 756
Sous-total Dépenses prévisionnelles	56781
Dépenses prévisionnelles Personnel	Montant € T.T.C.
Mission registre	140 000
Responsable scientifique	49 000
Enquêtrice 1 - Handicap	30 000
Enquêtrice 2 – Handicap et statisticienne	37 000
Enquêtrice 3 – Sage-femme	24 000
Mission Étude ponctuelle	9731
Chargée d'étude	3500
Statisticienne	6231
Sous-total Personnel	149 731
TOTAL GENERAL	206 512 €

II-2. Ressources prévisionnelles annuelles de l'année en cours

Regrouper les subventions de fonctionnement et les projets de recherche pour un même financeur

	Montant € T.T.C.	Acquis (A) Demandé (D)	Organisme gestionnaire
Agences de l'état : - SP France : - Inserm : - INCa : - Autre :	39 425 € 24 000 €	A A	Floralis Filiale UGA Floralis Filiale UGA
Ministère chargé de la Santé : - Direction Générale de la Santé (précisez le bureau concerné) - Direction générale de l'Offre de soins - Autres directions :			
Autres ministères (précisez) :			
Collectivités territoriales : - ville - département Isère Savoie - région	80 000 € 38 500 €	A A	RHEOP RHEOP
Etablissements de santé : - publics - privés			
Organismes de protection sociale			
Autres sources de financement public dont ARS (précisez) :			
Autres sources de financement privé notamment les contrats de recherche (préciser) : - Fondation de France – Etude PartDiag-TSA Report 2024 subvention (Fonds 2023 non encore dépensés)	14 731 €	A	RHEOP (8 500 €) Laboratoire TIMC- Imag (6 231 €)
Cotisation des membres	100 €		RHEOP
Contribution volontaire Conseil Départemental Isère	9 756 €		
TOTAL GENERAL	206 512 € (A) 0 € (D)		

SECTION III : Ressources humaines

Listez toutes les personnes qui ont participé à l'activité du registre au cours de l'année précédant la demande d'évaluation. Indiquez également dans le tableau les évolutions prévisionnelles pour l'année en cours (y compris les doctorants et les internes).

Bilan de l'année 2023 :

Nom et prénom	Titre -Grade	Institution de rattachement / employeur	Activités dans le registre (précisez)	Temps de travail pour le registre (en ETP)	Nombre d'années d'activité dans le registre	Commentaire (si besoin) Modification attendue
OCCELLI Pauline	Médecin Epidémiologiste	CHU Grenoble Alpes	Responsable scientifique 2022-2023	0,25	3 années	Mise à disposition du CHUGA vers le RHEOP
DAVID Marie	Chargée de mission	RHEOP	Coordnatrice et responsable scientifique	0,50	14 années	CDI depuis janvier 2020
MONTOVERT Agnès	Enquêtrice	RHEOP Floralis UGA-Filiale	Recueil handicap Isère	0,60 de janvier à février 0,4 de mars à décembre	10 années	CDI
TRONC Catherine	Statisticienne et enquêtrice	RHEOP	Gestionnaire de la base de données et recueil handicap Savoie	0,70 dont 0,55 statisticienne et 0,15 recueil	22 années	CDI
VEYRAC Marion	Sage-Femme	CHU Grenoble Alpes	Recueil mortinatalité	0,20 de janvier à mars	3 années	Mise à disposition jusqu'en mars 2023
DESMET Sophie	Sage-Femme	CHU Grenoble Alpes	Recueil mortinatalité	0,3 d'avril à décembre	15 mois	Mise à disposition depuis avril 2023
CAMARADA Corinne	Enquêtrice	RHEOP	Enquêtrice (Étude Fondation de France : Participation scolaire et parcours diagnostique des enfants et adolescents porteurs de TSA)	0,80	2 ans	Fin CDD septembre 2023
VERMOREL Céline	Statisticienne	Floralis Filiale UGA	Statisticienne (Étude Fondation de France : Participation scolaire et parcours diagnostique des enfants et adolescents porteurs de TSA)	0,20	12 mois	

(Joindre les 5 meilleures publications en rapport avec l'activité du registre pour chacun des principaux collaborateurs scientifiques du registre)

SECTION IV : Projets de recherche obtenus sur les 5 dernières années

Listez, dans le tableau ci-après, les contrats de recherche obtenus sur les 5 dernières années, parmi lesquels les projets dont l'équipe du registre est promoteur, les projets dans lesquels le registre est impliqué, ainsi que l'ensemble des projets associés au registre et retenus dans le cadre d'appels à projets de recherche.

Titre du projet	Nom du responsable du projet et institution de rattachement	Financier	Durée du contrat	Année de début	Montant total en € TTC	Organisme gestionnaire
Non-progressive congenital ataxia – advancing diagnosis to enhance chances for targeted therapy (Appel d'offres européen EJPRD)	Dr Elodie Sellier DIM CHU Grenoble Alpes RHEOP Collaborateurs : Dr Catherine Arnaud RHE31, UMR1027 Inserm, Université Toulouse III	Agence Nationale pour la Recherche	2024-2026	2024	197 315 €	CHU Grenoble Alpes
Participation scolaire et parcours diagnostique des enfants et adolescents porteurs de TSA – PartDiag-TSA	Dr Anne Ego Laboratoire TIMC-Imag, UMR 5525, CHU Grenoble Alpes Marie David RHEOP Collaborateurs : Monica Baci, Adeline Lacroix Laboratoire LPNC, Université Grenoble Alpes	Fondation de France	2021-2024	2021	216 800 €	RHEOP

D - FICHE RESUME

(2 pages maximum)

Renseignements administratifs :

- **Intitulé du registre** : Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère et de la Savoie (RHEOP)
- **Date de création du registre** : 10 octobre 1991 (association loi 1901)
- **Lieu d'implantation** : Centre Départemental de Santé – 23, Avenue Albert 1^{er} de Belgique 38000 Grenoble
- **Nom, statut et coordonnées du responsable scientifique (téléphone, fax, courriel) :**
DAVID Marie
Coordinatrice et responsable scientifique
RHEOP
Tel : +33 (0)4 57 58 26 59 ; mdavid@rheop.fr
- **Nom, statut et coordonnées du responsable administratif (téléphone, fax, courriel) :**
DEBILLON Thierry
PU-PH Pédiatrie, responsable Pôle Néonatalogie
Co-président du RHEOP
Service de Néonatalogie, Hôpital Couple Enfant – CHUGA – CS 10217 – 38053 GRENOBLE CEDEX 09
Tél : +33(0)4 76 76 55 77 ; TDebillon@chu-grenoble.fr
HOFFMANN PASCALE
PU-PH Gynécologie-obstétrique, responsable Pôle Gynécologie-obstétrique
Co-président du RHEOP
Service de Gynécologie-obstétrique, Hôpital Couple Enfant – CHUGA – CS 10217 – 38053 GRENOBLE CEDEX 09
Tél : +33(0)4 76 76 92 23 ; PHoffmann@chu-grenoble.fr

Date et n° autorisation CNIL et avis CCTIRS (ou CERES si obtenu après avril 2017) : 22 mai 1997 N°97.109 (avenants : 10 juillet 2008, 13 juillet 2011, 10 février 2016)

Organisme public de rattachement pour la convention de gestion (subventions INCa, SPFrance, Inserm, DGOS...) le cas échéant :

Université Grenoble Alpes, dont le siège social est au Domaine Universitaire de Saint-Martin-d'Hères – CS 40700 – 38058 Grenoble Cedex 9, représentée par Yassine LAKHNECH, en qualité de président

Et sa filiale Floralis UGA-Filiale, dont le siège social est 7, Allée de Palestine, 38610 Gières, représenté par Mariana TSYMBROVSKA, en qualité de Directeur Général

Année de première qualification si évaluation précédente par le Comité national des registres (CNR) ou de première évaluation (CER) : 24 septembre 1996 (période du 1^{er} janvier 1997 au 31 décembre 2000)

Année de la dernière évaluation par le CER : 16 janvier 2020 (avis pour 5 ans)

Caractéristiques du registre :

- **Événement(s) de santé** : Les déficiences sévères de l'enfant dans sa huitième année de vie, la mortalité spontanée et induite
- **Zones géographiques couvertes** : Les départements de l'Isère et de la Savoie
- **Taille de la population couverte** : 1 737 990 (source INSEE)
- **Nombre de cas notifiés annuellement** :
 - o 230 morts fœtales et IMG notifiés pour les 2 départements
 - o 400 cas/an d'enfants porteurs d'au moins une déficience neuro-développementale

- Enumération des principales sources de données :

HANDICAP	MORTINATALITE
MDA ISERE MDPH SAVOIE DIM (base de données du PMSI en psychiatrie et MCO-SMR) Secteurs de psychiatrie Infanto juvénile Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP) Réseau de suivi des enfants vulnérables Maternités	Maternités DIM CPDPN Laboratoires d'anatomie-pathologique

Moyens du registre :

1 - Personnel (*en équivalent temps-plein*) : 2024

Personnels	ETP en fonction	ETP à recruter
Cliniciens		
Épidémiologistes	0,5	
Statisticiens et/ou informaticiens	0,55	
Enquêteurs / ARC	0,85	
Secrétariat	0,10 (prestation)	
Autres (préciser) : chargée d'études		0,50 pour étude spécifique en projet

2 - Budget prévisionnel annuel de l'année en cours : 2024

Total des dépenses (en € TTC) : **206 512 €**

Total des ressources demandées ou acquises (en € TTC) : **206 512 €**

3 –Montants des contrats de recherche obtenus au cours des 5 dernières années (en € TTC) : **414 115 €**

Résumé de la demande (motivation, objectifs, intérêt scientifique pour la recherche et la santé publique, résultats et retombées attendues, travaux complémentaires ...)

En vue de la requalification du RHEOP, ce dossier rassemble tous les éléments qui témoignent de ses compétences et de son expertise acquise au terme de trente-cinq années d'existence, dans le domaine du recueil et de l'analyse des handicaps de l'enfant et de la mortalité. Au cours des cinq dernières années, le RHEOP a su conjuguer le maintien de ses objectifs principaux, essentiels à la surveillance de ces indicateurs, comme le développement de nouveaux projets par le succès à l'appel d'offre de la Fondation de France. Il a aussi été identifié et sollicité par plusieurs partenaires français et étrangers en vue de collaborations.

Les succès aux appels d'offre et la valorisation des travaux sont cependant moindres que dans le précédent bilan. La production scientifique a en effet été altérée en raison des difficultés rencontrées par le RHEOP ces cinq dernières années en plus de celles majeures qui avaient pénalisé le registre précédemment. Ces difficultés récentes sont les suivantes :

- En 2015, la subvention départementale de la Haute-Savoie avait été interrompue (- 60 900€), et celle de l'Isère diminuée de 116 700€ à 80 000€. En parallèle, le nombre de cas d'enfants porteurs de handicap ne cessent de croître avec une accélération nette ces 7 dernières années, donnant davantage de travail de recueil dans un contexte financier constant.

- Le RHEOP a subi des mouvances de personnel affectant l'encadrement et l'animation scientifique d'une part, l'activité administrative d'autre part.

L'encadrement et l'animation scientifique étaient réduits depuis 2018 à 0,25ETP en raison de difficultés de recrutement. Dans cette même période, en 2018-2019, à la suite de la baisse importante des subventions en 2015, les comptes annuels étaient déficitaires. En 2019, le licenciement économique de la secrétaire comptable à 90% a permis de stabiliser la situation financière et de recruter, en 2020, un poste de coordination à 50%, dont 30% dédié aux études spécifiques et 20% à la coordination. En 2022, au départ de la responsable scientifique présente depuis 2010, une nouvelle responsable scientifique, médecin DIM du CHUGA a été recrutée mais a dû quitter son poste fin 2023 pour des raisons personnelles. Depuis 2024, la coordinatrice du registre s'est vue attribuée, en plus de la gestion des projets spécifiques, l'encadrement et la responsabilité scientifique du registre à 50%. Le temps d'animation scientifique n'est pas suffisant et les candidatures à appels d'offres ont donc été moindres. Le RHEOP a toutefois obtenu un financement de la Fondation de France en 2021 mais dans le même temps, la subvention européenne liée à l'administration de la base de données SCPE a été interrompue en 2019 puis la collaboration en 2022, nécessitant un effort important de recherche de financement pour reconstituer la base de données européenne.

L'absence de secrétaire administrative a conduit le registre à faire appel à une prestation externe selon les besoins de la structure tout en limitant les coûts. Une part de la gestion administrative est toutefois gérée par l'équipe en interne.

La situation financière du RHEOP est donc stabilisée et saine depuis 2020. Il y a maintenant nécessité pour le registre de s'engager dans de nouvelles études indispensables à sa notoriété scientifique, au maintien d'un enregistrement de qualité, mais aussi à l'équilibre financier de l'association. Les efforts engagés en 2019 sur les réponses aux appels à projets doivent être de nouveau développés dans un contexte de moyen humain limité.

Dans ce contexte, les perspectives d'évolution sont les suivantes :

- Le développement de projets spécifiques sur l'autisme dans la continuité des recommandations issues de l'étude menée sur la participation scolaire et le parcours diagnostique mais aussi compte tenu de la nécessité d'affiner les connaissances épidémiologiques des enfants avec autisme enregistrés au RHEOP dont les cas identifiés sont de plus en plus nombreux
- La nécessité de développer et améliorer la production d'indicateurs de santé à partir des bases de données médico-administratives
- La disponibilité de bases de données liées aux collaborations actuelles entre registres des handicaps sévères de l'enfant (RHE31 et RHE.OP 973), réseau REGARDS, registre REMERA.
- Le rôle d'expert au CIC (Centre d'investigation Clinique) du Dr Anne Ego, l'expertise des Dr Jean-François Blatier, secrétaire général du RHEOP (médecin DIM et antérieurement du Régime Social des Indépendants), Thierry Debillon et Pascale Hoffmann, co-présidents du RHEOP (respectivement Responsable du Pôle Néonatalogie et Responsable du Pôle Gynécologie-obstétrique au CHUGA) et des Dr Jérôme Fauconnier, Elodie Sellier et Pauline Occeili (médecins DIM)

L'équipe du RHEOP est déterminée à poursuivre ses travaux en répondant autant aux demandes locales et nationales des tutelles en matière de planification et d'organisation des soins, qu'à la nécessité de progression des connaissances épidémiologiques sur les deux thématiques. L'intérêt de ses travaux repose sur sa capacité à produire et analyser la prévalence des handicaps de l'enfant en France sous ses différentes formes cliniques, en décrivant en amont les facteurs périnataux associés et en aval les conséquences familiales et sociétales du handicap.

Principales publications récentes (5 dernières années) portant sur les données ou les travaux du registre (si nouveau registre, listez les publications du responsable scientifique) - maximum 5

Schmidt S, Markwart H, Rapp M, **Guyard A**, Arnaud C, Fauconnier J et al. Quality of life and mental health in emerging adults with cerebral palsy compared to the general population. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2022;20:1-61.

Sellier E, Goldsmith S, McIntyre S, Perra O, Rackauskaite G, Badawi N, et al. Cerebral palsy in twins and higher multiple births: a Europe-Australia population-based study. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2021;63:712-720.

Sellier E, McIntyre S, Smithers-Sheedy H, Platt MJ, . European and Australian cerebral palsy surveillance networks working together for collaborative research. *Neuropediatrics*. 2020;51:105-112.

Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, **Tronc C**, Sentenac M, Arnaud C, **Ego A**. La prévalence des TSA continue de croître en France : données récentes des registres des handicaps de l'enfant. *Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire*. 2020;6-7:128-135.

Ego A, Monier I, Skaare K, Zeitlin J. Antenatal detection of fetal growth restriction and risk of stillbirth: population-based case-control study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2020 May;55(5):613-620.

ANNEXES

Photocopie de notification des avis et autorisation CCTIRS – CEREEES / CNIL

CV du responsable scientifique (Marie DAVID, Pauline OCCELLI, Anne EGO)

CV des principaux collaborateurs scientifiques du registre (Thierry DEBILLON, Elodie SELLIER)

Exemplaire du formulaire de notification d'enregistrement des cas (Fiche recueil Handicap, Mortinatalité, Paralyse Cérébrale)

Gouvernance (lorsque les documents existent, dans tous les cas ces éléments doivent figurer dans le dossier) :

- Charte de gouvernance du registre
- Charte de mise à disposition des données à des tiers

ABBREVIATIONS

ARS	Agence régionale de santé
CCTIRS	Comité consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche dans le domaine de la santé
CER	Comité d'évaluation des registres
Cerees	Comité d'expertise pour les recherches, les études et les évaluations dans le domaine de la santé
CHU	Centre hospitalier universitaire
CIL	Correspondant informatique et libertés
Cnil	Commission nationale de l'informatique et des libertés
CNR	Comité national des registres
CV	Curriculum Vitae
DPO	Délégué à la protection des données – <i>Data privacy officer</i>
EPST	Établissements publics à caractère scientifique et technologique
ETP	Equivalent temps-plein
INCa	Institut national du cancer
Inserm	Institut national de la santé et de la recherche médicale
Nbre	Nombre
RNIPP	Répertoire national d'identification des personnes physiques
SNDS	Système national des données de santé
SP France	Agence nationale de santé publique - Santé publique France
TTC	Toutes taxes comprises
%	Pourcentage