



## COMITE D'ÉVALUATION DES REGISTRES

### Appel 2019

#### DOSSIER D'ÉVALUATION

***Dossier à retourner (format Word) au plus tard le 15 juillet 2019 à :***

Stéphanie Dubois ([Stephanie.DUBOIS@santepubliquefrance.fr](mailto:Stephanie.DUBOIS@santepubliquefrance.fr))

Claudia Patrizio ([claudia.patrizio@inserm.fr](mailto:claudia.patrizio@inserm.fr))

Lionel Lafay ([llafay@institutcancer.fr](mailto: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 / 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

## A - RENSEIGNEMENTS ADMINISTRATIFS

### **Intitulé du registre**

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

Date et avis du CCTIRS ou du CEREES (*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<sup>er</sup> janvier 1997 au 31 décembre 2000)

Année de dernière qualification (CNR) ou évaluation (CER): 9 Février 2015 (avis pour 5 ans, soit du 01/02/2015 au 28/02/2020)

Note de la dernière évaluation par le CER, le cas échéant : A

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

Nom - Prénom : **EGO ANNE**

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](mailto: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](mailto:tdebillon@chu-grenoble.fr)

Nom - Prénom : **HOFFMANN PASCALE**

Statut et fonctions :

- PU-PH Gynécologie-obstétrique, Responsable Pôle Gynécologie-obstétrique
- Co-président 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](mailto:phoffmann@chu-grenoble.fr)

**Lieu d'implantation du registre**

Centre Départemental de Santé

23, avenue Albert 1<sup>er</sup> 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 Patrick LEVY, 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 de ces trois départements.

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

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

##### Taille de la population couverte :

En 2017 le département de l'Isère comptait 1 256 849 habitants avec 14 634 naissances. Le département de la Savoie comptait 430 962 habitants avec 4 476 naissances.

##### 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.
  - **trouble du spectre autistique (TSA)** : Autisme typique, syndrome d'Asperger et autres TSA, correspondant respectivement aux codes diagnostiques F84.0, F84.5, et F84.1, F84.3, F84.8, F84.9, de la Classification Internationale des Maladies version 10. Sont exclus les enfants correspondant aux codes F84.2 (syndrome de Rett) et F84.4 (hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés)
  - **intellectuelle** : retard mental sévère (QI < 50 ou retard mental moyen, grave ou profond)
  - **sensorielle** : déficience auditive (Perte auditive bilatérale > 70 décibels avant correction), ou visuelle (Acuité visuelle du meilleur œil < 3/10 après correction)
- avoir une Trisomie 21, avec ou sans déficience intellectuelle sévère
- ou une paralysie cérébrale (PC), quelle que soit la sévérité.
- résider en Isère, en Savoie (ou Haute-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, en Savoie ou Haute-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  $\geq 22$  semaines d'aménorrhée (SA) révolues ou de poids de naissance  $\geq 500$ 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, et non in utero (fœticide) ou en perpartum, 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 2009.
- Pour la mortinatalité et les IMG la première année enregistrée est 1988 et la dernière validée 2017.

### **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 département

Génération	Année d'enregistrement	Isère	Savoie	Haute Savoie	Total
1980	1988	100			100
1981	1989	100			100
1982	1990	106			106
1983	1991	94			94
1984	1992	98			98
1985	1993	110			110
1986	1994	113			113
1987	1995	128			128
1988	1996	107			107
1989	1997	127			127
1990	1998	137			137
1991	1999	121			121
1992	2000	141			141
1993	2001	155			155
1994	2002	103			103
1995	2003	136			136
1996	2004	139			139
1997	2005	117	35	69	221
1998	2006	107	59	76	242
1999	2007	120	48	62	230
2000	2008	144	40	72	256
2001	2009	144	39	87	270
2002	2010	116	52	79	247
2003	2011	162	50	84	296
2004	2012	169	57	92	318
2005	2013	141	52	89	282
2006	2014	170	44	98	312
2007	2015	170	45		215
2008	2016	161	50		211
2009	2017	199	59		258
<b>Total</b>		<b>3935</b>	<b>630</b>	<b>808</b>	<b>5373</b>

Nombre de morts fœtales (MF), IMG précoces <22SA (IMG P) et tardives ≥22SA (IMG T) enregistrées par an et 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				247
2016	52	88	60	12	33	15				260
2017	43	83	59	9	35	14				243
<b>Total</b>	<b>1744</b>	<b>1911</b>	<b>1488</b>	<b>223</b>	<b>371</b>	<b>224</b>	<b>384</b>	<b>409</b>	<b>329</b>	<b>7083</b>

## I-2. Objectifs du registre

### Objectifs du registre en termes de santé publique (surveillance, évaluation) :

- 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 mortinatalité 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 :

- 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 mortinatalité
- 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

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. Ces 30 dernières années, 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 jusqu'au milieu des années 2000, n'ont pas été accompagnés d'une diminution de la prévalence du handicap : les taux de prévalence des enfants porteurs d'une déficience sensorielle (visuelle, auditive), motrice (paralysie cérébrale et autre déficience motrice) et intellectuelle sévère sont globalement restés stables depuis 1980 en Isère.

Malgré des évolutions tangibles, notamment pour les enfants avec TSA, la définition des déficiences neurosensorielles est suffisamment précise 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) se sont mises en place à partir de 2006, et 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 devrait comporter a minima la déficience sévère en diagnostic associé, n'est pas satisfaisante. Le SNDS (Système National des Données de Santé) pourrait être une opportunité à 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. 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<sup>er</sup> 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 a 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<sup>e</sup> jour complétés par les services départementaux de Protection Maternelle et Infantile n’incluent que les naissances vivantes. 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 mortinatalité en France, capable de surveiller la mortinatalité 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.*

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		
<i>Établissements de soins :</i>					
<i>CHU :</i>					
<i>Zone registre</i>					
<i>Hors zone registre</i>					
<i>Clinique</i>					
<i>Zone registre</i>					
<i>Hors zone registre</i>					
<i>Caisses d’assurance maladie</i>					
<i>Autres registres</i>					
...					

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 département (I : Isère, S : Savoie, HS : Haute-Savoie<sup>1</sup>) :

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 MDPH HAUTE-SAVOIE	I, S, HS : 3	1 1 1	1 1 1	15 à 50 fois/an	I : 1992 S : 2006 HS : 2006
Départements d'Information Médicale (PMSI pédopsychiatrie)	I, S, HS : 12	I : 4 S : 1 HS : 0	I : 4 S : 1 HS : 0	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) HS : 4 intersecteurs 74I01, 02, 03, 04 CH/CMP/CATTP	1	Variable	1 fois/an	I : 1994 S : 2006 HS : 2014
Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP)	I : 8 S : 2 HS : 4	1	1	1 fois/an	I : 1992 (5), 2014 (1) S : 2006 HS : 2007
Réseau de suivi des nouveau-nés vulnérables	I : Réseau Naître et Devenir / Réseau Ecl'aur (Nord Isère) S-HS : Devenir RP2S	1	1	1 fois/an	2011 / 2019 NA (base de données réseau trop récente)
Services hospitaliers (hors psychiatrie) : - Néonatalogie - Pédiatrie - Services spécialisés : (Neuropédiatrie, Médecine physique et réadaptation pédiatrique, Ophtalmologie)	I : 4 ; S : 2 ; HS : 4 I : 5 ; S : 2 ; HS : 6 I : 3		I : 1 I : 1 I : 1	Variable	I : 1992 S : 2006 HS : 2006
Autres réseaux de soins	<b>Réseau Régional de Rééducation et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône Alpes (R4P)</b>		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 HS : 7		19	1 fois/an Informations périnatales manquantes	I : 1992 S : 2006 HS : 2006

<sup>1</sup> Les sources signalées en Haute-Savoie ont été consultées jusqu'en 2014 inclus, dernière année de subvention du registre par ce département

## Mortinatalité et Interruptions Médicales de Grossesse :

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 : 7 D (Drôme) : 1	8 4 7 1 (Romans sur Isère)	8 4 7 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 :

### 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 ...)

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
- 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) :

### Statut vital :

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

### Suivi hors statut vital : Uniquement le suivi actif

Un suivi hors statut vital est-il fait ? Oui/ Non

-

## II-3. Données recueillies pour chaque cas notifié

(joindre en annexe un exemplaire du formulaire de notification)

**Données obligatoires :** information devant être recueillies pour toutes les personnes incluses dans le registre

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

Type de données	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (dernière année validée)
Données d'identification	<i>Nom, prénom</i>			
	<i>Date de naissance</i>			
	...			
Données sociodémographiques	<i>Sexe</i>			
	...			
Diagnostic	<i>Stade d'extension</i>			
	...			
Traitement	<i>Nature du traitement</i>			
	...			
Evolution de la maladie	...			
Décès	<i>Date</i>			
	<i>cause</i>			
...				

Note : pour les registres des cancers, les cas concernés sont les cas incidents envoyés à la base commune

**Autres Données :** Préciser leur intérêt si % élevé de données manquantes

Type de données	Liste des données	Préciser le type et la taille d'échantillon le cas échéant	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (dernière année validée)
Données d'identification	<i>Commune (ou Iris) de résidence</i>				
	...				
Données sociodémographiques	<i>Profession</i>				
	<i>Niveau d'études</i>				
	...				
Diagnostic	<i>Lieu du diagnostic</i>				
	<i>Examens</i>				
	...				
Traitement	<i>Lieu du traitement</i>				
	...				
Evolution de la maladie	...				
Décès	...				
...					

## Fiche handicap à 7 ans : Données obligatoires

Type de données Fiche Handicap à 7 ans	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2009)	Commentaires	
<b>Données d'identification</b>	Nom, Prénom de l'enfant (1)	1980	2009	Non saisi dans base médicale	(1) Sur une feuille avec données identifiantes, à détacher de la feuille avec données médicales (2) A la saisie de la commune de résidence, les variables canton et département s'incrémentent automatiquement, et la variable commune disparaît	
	Commune de résidence à 8 ans (1) (2)	1980		Saisie mais non conservée		
	Canton de résidence à 8 ans	1980		0%		
	Département à 8 ans	1980		0%		
	Numéro base	1980		0%		
	Année naissance	1980		0%		
	Sexe	1980		0%		
<b>Sources de données</b>	Code source	1980	2009	0%		
<b>Handicap</b>	<b>Déficiência principale :</b>		2009	Non saisie dans base médicale	Il faut saisir au moins une déficiência	
	<b>Déficiência motrice</b> oui/non	2000				
	Diagnostic en clair	1980				0%
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980				0%
	Code CDES <sup>2</sup>	1980				0%
	<b>Troubles du développement psychique</b> oui/non	2000				Non saisi dans base médicale
	Diagnostic en clair	1980				0%
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980				0%
	Code CDES	1980				0%
	<b>Déficiência intellectuelle</b> oui/non	2000				Non saisie dans base médicale
	Diagnostic en clair	1980				0%
	Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980				0%
	Code CDES	1980				0%
	<b>Déficiência sensorielle</b> oui/non	2000				Non saisie dans base médicale
	visuelle oui/non	2000				Non saisie dans base médicale
auditive oui/non	2000	Non saisie dans base médicale				
Diagnostic en clair	1980	0%				
Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10	1980	0%				
Code CDES	1980	0%				

<sup>2</sup> Degré de sévérité de la déficiência utilisé antérieurement par les Commissions Départementales d'Education Spéciale

## Fiche handicap à 7 ans : Autres données

Type de données Fiche à 7 ans	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2009)	Commentaires
<b>Données d'identification</b>	Nom, prénom, nom de jeune fille de la mère (1)	1980	2009	Non saisie dans base médicale	
	Date de naissance de la mère et/ou âge de la mère à la naissance (1)	1980		10,9%	
	Département de résidence à la naissance	1980		8,5%	
	Lieu de naissance (1)	2000		Non saisie dans base médicale	
	Date du recueil	1980		0%	
	Numéro enfant provisoire avant saisie	2000		Non saisie dans base médicale	
	Maternité de naissance	1980		1,9%	
	Existence Fiche Enregistrement Précoce (oui/non)	1988		0%	
Fiche Paralysie Cérébrale	2000	Non saisie dans base médicale			
<b>Données socio-démographiques</b>	Profession du père (code INSEE)	1980	2009	24,8%	
	Temps de travail du père	2001		7,0%	
	Profession de la mère (code INSEE)	1980		11,3%	
	Temps de travail de la mère	2001		7,5%	
	Situation familiale	2003		9,3%	
Médecin(s) suivant l'enfant	1980	Non saisie dans base médicale			
<b>Sources de données</b>	Département de la source	2000		Non saisie dans base médicale	
<b>Information sur la grossesse et la naissance</b>	Grossesse : FIV, spontanée, inconnue	1995	2009	50,8%	
	Unique, 1er jumeau, 2ème jumeau, autre	1995		0,0%	
	Age gestationnel	1980		38,0%	
	Poids de naissance	1980		45,0%	
	Transfert en néonatalogie : oui, non, ne sait pas	1980		55,0%	
<b>Handicap</b>	<b>Déficiência principale :</b>		2009		
	Date du 1 <sup>er</sup> signalement MDPH			2,7%	
	Age au diagnostic (en mois)	1980		96,1%	
	Taux d'incapacité			5,8%	
	Age à ce taux		99,2%		
	<b>Déficiência motrice :</b>		2009		
	Paralysie cérébrale : oui, non	1980		0%	
	Polyhandicap : oui, non	1980		0%	
	Autonomie motrice : seul, aide (béquille...), fauteuil roulant, grabataire	1995		35,6% pour la déficiência motrice	
	<i>Si CP oui</i> BFMF (motricité fine membre supérieure)	2002		0%	
GMFCS (motricité membre inférieur)	2002	0%			
<i>Si CP non</i> rééducation permanente, appareillage permanent	2000	Non saisie dans base médicale			

Type de données Fiche à 7 ans	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2009)	Commentaires
<b>Handicap</b>	<b>Déficiência intellectuelle :</b> Niveau de développement intellectuel : instable/non testé/testé Date du test, type de test, résultat	2000 2000	2009	Non saisie dans base médicale Non saisie dans base médicale	
	<b>Déficiência sensorielle :</b> <u>Si visuelle :</u> acuité visuelle après correction OD/OG Correction rééducation/lunette/autre Pathologies associées : nystagmus/strabisme/ cataracte/ amblyopie/astigmatisme/myopie <u>Si auditive :</u> perte auditive sans appareil en dB OD/OG Correction: rééducation / orthophonie / prothèse / implant	2000	2009	Non saisie dans base médicale Non saisie dans base médicale Non saisie dans base médicale Non saisie dans base médicale	
	<b>Comitialité</b> oui/non Diagnostic en clair Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10 Code CDES Epilepsie ou convulsions répétées (oui, non) Traitement (oui, non, inconnu) Crises après traitement (oui, non, inconnu)	2000 1980 1980 1980 2005 2005 2005	2009	Non saisie dans base médicale 0% 0% 0% 0% 15,8% 12,5%	
	<b>Déficiência du langage et de la parole</b> oui/non Diagnostic en clair Diagnostic codé en CIM 9 puis CIM 10 Code CDES Autres informations (en clair) Malformation : oui, non Si oui, code CIM 10	1980 1980 1980 2001 1980 1980	2009	Non saisie dans base médicale 0% 0% 0% Non saisie dans base médicale 0% 0%	
	<b>Étiologie connue</b> : oui/non/suspectée Si étiologie connue, Période (prénatale, néonatale, périnatale, postnatale, indéterminée) Code CIM9 puis CIM10 Déficiência analogue ou autre déficit neurosensoriel dans la famille ? Précisez	1980	2009	40,3% (en dehors des T 21) 0% 0% Non saisie dans base médicale	La cause du handicap reste souvent inconnue.

Type de données Fiche à 7 ans	Liste des données	Première génération de recueil validée	Dernière génération de recueil validée	% de données manquantes (2009)	Commentaires
<b>Scolarisation et accompagnement médico-social</b>	Age de la prise en charge	1980	2009	20,9%	
	Lieu de scolarisation	1980		0%	
	Département du lieu de scolarisation	2005		5,0%	
	Durée de la scolarité : <1/2 temps/1/2 temps/>1/2 temps si scolarisé en milieu ordinaire	1980		21,3%	
	Lieu de prise en charge spécialisée	1980		0,4%	
	Département du lieu de prise en charge	2005		2,3%	
	Durée de la prise en charge : externat/1/2 internat/internat pour les enfants scolarisés en établissement médico-éducatif	1980		47,9%	
<b>Imagerie</b>	Imagerie cérébrale : normale/pathologique/inconnue Si pathologique, pourquoi (en texte clair)	2003	2009	17,6% Non saisie dans base médicale	

#### Fiche mortalité : données obligatoires

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2017) parmi MF et IMG ≥22SA ou 500g	Commentaires % de données manquantes (2017) pour MF et toutes IMG (y compris <22SA)
<b>Données d'identification</b>	Numéro fiche RHEOP	1988	2017	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 saisie dans base médicale	
	Année évènement	1988		0%	
	Département de résidence	1988		0%	
<b>Sources de données</b>	Maternité, CPDPN, ...	1988	2017	0%	
<b>Fœtus et nouveau-né</b>	Sexe	1988	2017	0,8%	7,4%
	Poids			4,0%	28,8%
	Age gestationnel Si AG inconnu, classe AG 21 SA et moins/22-36 SA/37 SA et plus			0%	-

**Fiche mortalité : autres données**

Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2017) parmi MF et IMG ≥22SA ou 500g	Commentaires % de données manquantes (2017) pour MF et toutes IMG (y compris <22SA)
<b>Données socio-démographiques</b>	Médecin (GO, sage-femme,...) suivant la mère			Non saisie dans base médicale	
	Age de la mère	1988	2017	1,6%	2,1%
	Poids de la mère en début de grossesse	2011		9,5%	11,1%
	AG au moment de la mesure du poids mère	2013		99,2%	99,2%
	Taille de la mère	2011		10,3%	13,6%
	Parité	2011		2,4%	3,7%
	Profession mère (INSEE)	1988		18,3%	17,3%
	Mère vit à domicile	1988		51,6%	8,2%
	Profession père (INSEE)	1988		32,5%	34,6%
Père vit à domicile	1988	57,9%		58,9%	
<b>Grossesse</b>	Date début de grossesse (utilisée si AG naissance inconnu)	2010	2017	17,5%	18,1%
	Date dernières règles (utilisée si DDG inconnue)	2010		18,2%	25%
	Type de grossesse (FIV, induite, spontané),	1988		2,4%	9,1%
	Unique, jumeau 1, Jumeau 2, autre	1988		2,4%	7,8%
<b>Mère</b>	Pathologie en cours de grossesse (code CIM 10)	1988	2017	0%	Pas de distinction entre données manquantes et pathologies non renseignées
	Antécédent (code CIM10)	2013		0%	
<b>Dépistage T21</b>	Dépistage T21	2009	2017	34,1%	42,4%
	Si oui : risque combiné T1, séquentiel T2, MS T2 seuls, MS seuls	2017		39,2%	39,7%
	Si oui : résultat normal, anormal	2009		1,3%	2,9%
	Si oui : valeur risque 1/XXXX	2011		2,5%	1,5%
	Si non : refus des parents oui/non	2017		75,0%	75,0%
	Si non : motif autre (texte libre)	2017		50,0%	50,0%
<b>Observations</b>	Texte libre	1988	2017	NA	
<b>Accouchement</b>	Début de travail (césarienne avant travail, spontané, provoqué)	1995	2017	18,3%	19,2%
	Voix basse, césarienne			19,1%	19,8%
<b>Fœtus et nouveau-né</b>	Moment du décès si mort-né: MFIU, Décès intra-partum, Inconnu	1988	2017	1,9%	1,9%



Type de données Fiche IMG Mort-nés	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2017) parmi MF et IMG ≥22SA ou 500g	Commentaires % de données manquantes (2017) pour MF et toutes IMG (y compris <22SA)
<b>Examen en cours de grossesse, anatomo-pathologique, caryotype</b>	<b>Echographie 1er trimestre ≤ 15SA</b> Si oui, AG	1988	2017	6,0%	7,7%
	clarté nucale: normale, anormale, inconnue	1988		-	20,0%
	Si inconnue, résultat : normal, pathologie code CIM	1988		-	0%
	<b>Echographie &gt; 15SA</b> Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM	1988		0%	0%
	<b>Doppler</b> Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM	2009		0%	0%
	<b>Biologie moléculaire</b> Si oui, résultat: normal, pathologie code CIM	2007		0%	0%
	<b>Caryotype</b> Si oui, AG	1988		27,9%	18,0%
	Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM	1988		2,3%	2,2%
	amniocentèse, biopsie trophoblaste, ponction sg fœtal, sans info, autre	2002		2,1%	13,7%
	indication caryotype: risque, cas index, signes d'appel écho, autre	2009		46,5%	36,7%
	<b>Examen liquide aspiration</b> Si oui: normal, pathologie code CIM	2017		-	87,5%
	<b>Examen anatomo-pathologique du placenta</b>	1988		0%	0%
	Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM				
	<b>Examen macroscopique du fœtus</b>	2009		0%	0%
Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM	2009	0%	0%		
<b>IRM</b> Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM	1988	0%	0%		
<b>Autre</b> Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM	1988	0%	0%		
<b>Autopsie</b> Si oui, résultat : normal, pathologie code CIM	1988	0%	0%		
<b>Synthèse du cas</b>	Motif IMG : anomalie morphologique\cause fœtale\anomalie chromosomique\cause maternelle	2009	2017	0%	0%
	Cause décès : patho mère\cause vasculo-placentaire\patho annexes\infection\patho fœtale\inconnue\autre			42,3%	La cause de décès reste souvent inconnue après examen du dossier

## 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 (2009)	Commentaires
<b>Données d'identification</b>	Nom, Prénom de l'enfant (1) Sexe N° fiche CP Date de naissance enfant Canton de résidence à 8 ans Département actuel L'enfant a-t-il une CP ?	1997	2009	Non saisie dans la base médicale 0% 0% 0% 0% 0%	(1) Sur une feuille à part, à détacher de la feuille de recueil
<b>Type de Paralysie Cérébrale</b>	CP spastique : bilatérale/unilatérale droite/unilatérale gauche CP dyskinétique : dystonique/choréo-athétosique/inconnue CP ataxique : VRAI/FAUX Inclassable raison ?	1997	2009	0% 0% 0% 0%	
<b>Source de données</b>		2000	2009	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 (2009)	Commentaires
<b>Données d'identification</b>	N° fiche handicap 7 ans Date du recueil Lieu de naissance, maternité Département de naissance Année naissance mère Age de la mère	1997	2009	0% 0% 20,5% 18,0% 0% 0%	
<b>Grossesse</b>	Nombre de grossesses précédentes avec un enfant vivant ou un enfant mort-né : aucune/1/2/>2/inconnue Mode accouchement : voie basse/césarienne avant travail/césarienne pendant travail/césarienne sans précision	1997	2009	28,2% 51,3%	

Type de données Fiche Paralysie Cérébrale	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2009)	Commentaires
<b>Données périnatales</b>	Poids de naissance Age gestationnel Nombre d'enfants issus de cette grossesse : 1/2/>2/inconnue Si grossesse multiple, rang de l'enfant : 1/2/3 ou plus/inconnue	1997	2009	28,2% 12,8% 10,3% 0%	
<b>Données périnatales</b>	APGAR à 5 min L'Enfant a-t-il été admis dans une unité de soins intensifs ? Oui/Non/inconnue Si oui, y a-t-il été pendant 24h ou plus ? Oui/Non/inconnue A t-il eu des convulsions dans les 72 1ères heures ? Oui/Non/inconnue A t-il eu une imagerie ? oui/non/inconnue A t-il eu une IRM après le 1er mois de vie ? Oui/Non/inconnue Résultat IRM	1997	2009	56,4% (2) 25,6% 42,1% (2) 46,2% (2) 0% (2) 3,0% (2) non saisi	
<b>Paralysie cérébrale post-néonatale</b>	La cause de la déficience est survenue après 27 jours de vie : oui/non/inconnue Si oui, Cause la plus probable : code CIM10 Age ou la cause est survenue (en mois)	1997	2009	5,1% 0% 0%	
<b>Fonction motrice</b>	GMFCS (motricité membre inférieur) BFMF (motricité fine membre supérieure)	1997	2009	0% 0%	
<b>Déficience visuelle</b>	Existe-t-il une déficience visuelle ? oui/non/inconnue L'enfant porte-t-il des lunettes ? oui/non/inconnue L'enfant a-t-il une déficience visuelle sévère ? oui/non/inconnue	1997	2009	2,6% 14,3% 0%	
<b>Déficience auditive</b>	Existe-t-il une déficience auditive ? oui/non/inconnue L'enfant a-t-il une déficience visuelle sévère ? oui/non/inconnue	1997	2009	0% 0%	
<b>Déficience intellectuelle</b>	Existe-t-il une déficience intellectuelle ? oui/non/inconnue Si oui: testé ou appréciation clinique 70-84/50-69/20-49/<20/<50 Si test de QI, donner la valeur si disponible Date du test QI Age en mois du test QI	1997 2002 1997 1997 1997 1997	2009	2,6% 0% 0% 0% 0% 0%	
<b>Epilepsie</b>	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	2009	2,6% 8%	
<b>Anomalie congénitale</b>	L'enfant a-t-il une anomalie congénitale ? oui/non/inconnue Si oui, code CIM10	1997	2009	0% 0%	

Type de données Fiche Paralyse Cérébrale	Liste des données	Première année de recueil validée	Dernière année de recueil validée	% de données manquantes (2009)	Commentaires
<b>Syndrome</b>	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	2009	0% 0%	
<b>Evènement particulier</b>	Pathologie 1, code CIM Pathologie 2, code CIM Pathologie 3, code CIM	1997	2009	0% 0% 0%	
<b>Commentaires</b>			1997	2009	Non saisis dans la base médicale

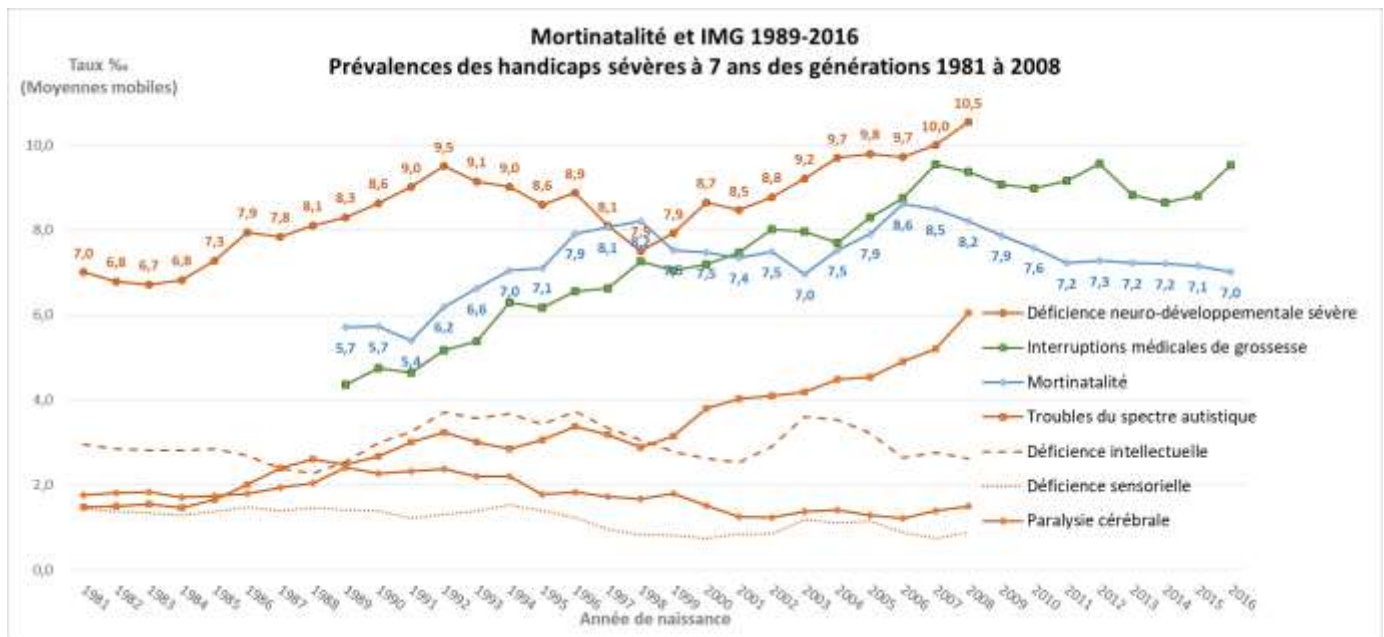
## II-4. Données principales :

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 prévalences 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 la génération 1981 jusqu'à 2008. Le taux de mortalité y est présenté de 1989 à 2016. 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.



Prévalence des déficiences neuro-développementales sévères de l'enfant à 7 ans par sexe et département en 2017 (génération 2009) – Taux pour 1 000 enfants résidents :

	ISERE					SAVOIE					TOTAL							
	Garçon		Fille		Total	Garçon		Fille		Total	Garçon		Fille		Total			
	n	% IC 95%	n	% IC 95%	n	% IC 95%	n	% IC 95%	n	% IC 95%	n	% IC 95%	n	% IC 95%	n	% IC 95%		
<b>Enfants domiciliés à l'âge de 7 ans</b>	8500		8101		<b>16601</b>	2651		2562		<b>5213</b>	11 151		10 663		<b>21 814</b>			
<b>Déficience neuro-développementale sévère</b>	143	16,8 [14,1-19,8]	56	6,9 [5,2-9,0]	199	<b>12,0</b> <b>[10,4-13,8]</b>	43	16,2 [11,8-21,8]	16	6,2 [3,6-10,1]	59	<b>11,3</b> <b>[8,6-14,6]</b>	186	16,7 [14,4-19,2]	7	6,8 [5,3-8,5]	<b>258</b>	<b>11,8</b> <b>[10,4-13,4]</b>
Déficience motrice	35	4,1 [2,8-5,7]	18	2,2 [1,3-3,5]	53	<b>3,2</b> <b>[2,4-4,2]</b>	11	4,1 [2,1-7,4]	9	3,5 [1,6-6,7]	20	<b>3,8</b> <b>[2,3-5,9]</b>	46	4,1 [3,0-5,5]	2	2,5 [1,7-3,7]	<b>73</b>	<b>3,3</b> <b>[2,6-4,2]</b>
dont paralysie cérébrale	18	2,1 [1,3-3,3]	9	1,1 [0,5-2,1]	27	<b>1,6</b> <b>[1,1-2,4]</b>	6	2,3 [0,8-4,9]	6	2,3 [0,9-5,1]	12	<b>2,3</b> <b>[1,2-4,0]</b>	24	2,2 [1,4-3,2]	1	1,4 [0,8-2,3]	<b>39</b>	<b>1,8</b> <b>[1,3-2,4]</b>
TSA	91	10,7 [8,6-13,1]	23	2,8 [1,8-4,3]	114	<b>6,9</b> <b>[5,7-8,2]</b>	26	9,8 [6,4-14,3]	2	0,8 [0,1-2,8]	28	<b>5,4</b> <b>[3,6-7,8]</b>	117	10,5 [8,7-12,6]	2	2,3 [1,5-3,5]	<b>142</b>	<b>6,5</b> <b>[5,5-7,7]</b>
Déficience intellectuelle	27	3,2 [2,1-4,6]	17	2,1 [1,2-3,4]	44	<b>2,7</b> <b>[1,9-3,6]</b>	7	2,6 [1,1-5,4]	4	1,6 [0,4-4,0]	11	<b>2,1</b> <b>[1,1-3,8]</b>	34	3,0 [2,1-4,3]	2	2,0 [1,2-3,0]	<b>55</b>	<b>2,5</b> <b>[1,9-3,3]</b>
Déficience sensorielle	16	1,9 [1,1-3,1]	10	1,2 [0,6-2,3]	26	<b>1,6</b> <b>[1,0-2,3]</b>	3	1,1 [0,2-3,3]	3	1,2 [0,2-3,4]	6	<b>1,2</b> <b>[0,4-2,5]</b>	19	1,7 [1,0-2,7]	1	1,2 [0,6-2,1]	<b>32</b>	<b>1,5</b> <b>[1,0-2,1]</b>

Mortinatalité spontanée, induite et totale par sexe et département en 2017 – Taux pour 1 000 naissances :

	Naissances totales (1)	Mortinatalité spontanée			Mortinatalité induite			Mortinatalité totale			
		n	%	IC 95%	n	%	IC 95%	n	%	IC 95%	
ISERE	<b>Garçon</b>	7494	20	2,7	[1,6 - 4,1]	34	4,5	[3,1 - 6,3]	54	<b>7,2</b>	<b>[5,4 - 9,4]</b>
	<b>Fille</b>	7241	22	3,0	[1,9 - 4,6]	25	3,5	[2,2 - 5,1]	47	<b>6,5</b>	<b>[4,8 - 8,6]</b>
	<b>Total</b>	14736	43	2,9	[2,1 - 3,9]	59	4,0	[3,0 - 5,2]	102	<b>6,9</b>	<b>[5,6 - 8,4]</b>
SAVOIE	<b>Garçon</b>	2397	6	2,5	[0,9 - 5,4]	8	3,3	[1,4 - 6,6]	14	<b>5,8</b>	<b>[3,2 - 9,8]</b>
	<b>Fille</b>	2102	3	1,4	[0,3 - 4,2]	9	4,3	[2,0 - 8,1]	12	<b>5,7</b>	<b>[3,0 - 10,0]</b>
	<b>Total</b>	4499	9	2,0	[0,9 - 3,8]	17	3,8	[2,2 - 6,0]	26	<b>5,8</b>	<b>[3,8 - 8,5]</b>
TOTAL	<b>Garçon</b>	9891	26	2,6	[1,7 - 3,8]	42	4,2	[3,0 - 5,7]	68	<b>6,9</b>	<b>[5,3 - 8,7]</b>
	<b>Fille</b>	9343	25	2,7	[1,7 - 3,9]	34	3,6	[2,5 - 5,1]	59	<b>6,3</b>	<b>[4,8 - 8,1]</b>
	<b>Total</b>	19235	51	2,7	[2,0 - 3,5]	76	4,0	[3,0 - 4,8]	127	<b>6,6</b>	<b>[5,6 - 7,9]</b>

(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, et 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, et les correspondants du registre sont principalement les sages-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, peuvent permettre de compléter le bilan post-mortem, et exceptionnellement d'identifier des cas supplémentaires par croisement des listes de cas.

Concernant les cas domiciliés dans les 3 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, les cas résidents en Isère ou Savoie pris en charge à Annecy sont recherchés grâce aux contacts antérieurs avec les correspondants RHEOP des maternités. Des conventions avec les DIM sont en cours de rédaction pour faciliter ce repérage.
- 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 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 plus de 95% des cas avec une déficience sévère. 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.

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)	2014 (2006)	2015 (2007)	2016 (2008)	2017 (2009)
Nombre moyen de sources consultées	1,4	1,5	1,3	1,3

Pour la mortalité:

Enregistrement des mort-nés				
Année d'enregistrement	2014	2015	2016	2017
Nombre moyen de sources consultées pour les morts fœtales	1,3	1,3	1,1	1,0
Nombre moyen de sources consultées pour les IMG	1,9	1,7	1,7	1,7
Nombre moyen de sources consultées pour les mort-nés	1,7	1,6	1,5	1,5

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

- **Pour le handicap** une légère diminution du nombre de sources consultées est observée. Elle s'explique par le choix récent de ne plus consulter systématiquement les files actives d'enfants suivis en CAMSP de 0 à 6 ans. Cette organisation, qualifiée d'« enregistrement précoce » 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) et 4) des compléments d'information recueillis dans les dossiers CAMSP pour les enfants déjà enregistrés mais avec des données manquantes. Ceci conduit à diminuer le nombre de sources consultées par enfant mais correspond en réalité à une inversion dans le temps des sources utilisées.
- **Pour la mortalité** : La différence observée entre IMG et morts fœtales est liée à l'utilisation très fréquente des données des CPDPN pour les IMG. Les listes de dossiers de grossesse adressées au CPDPN nous permettent d'identifier des IMG précoces qui sont souvent non signalées dans les maternités. La diminution observée à partir de 2011 pour l'ensemble des mort-nés correspond à une évolution de la chronologie entre date de recueil et date de disponibilité des résultats d'examen post-mortem : le retard lié à la réalisation des examens fœto-pathologiques a récemment été corrigé au laboratoire d'anatomo-pathologie grâce au recrutement d'un fœto-pathologiste. Les données étant désormais présentes plus rapidement dans les dossiers, les compléments d'information via ce laboratoire 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 <1500 g, la présence d'un code CIM commençant par la lettre Q quand l'item "malformation" est coché.

#### 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 :

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, repérées auprès de cadres sage femmes parfois différentes dans les maternités, ainsi que par analyse de la liste des dossiers du CPDPN.

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

### III-1. Dispositifs de sécurité des données :

#### 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 par l'assistante dans les locaux du RHEOP. Un numéro d'identifiant, composé d'un numéro d'ordre, de l'année et de la 1<sup>ère</sup> 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 clé, 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 2 fichiers distincts, l'un administratif et l'autre médical, se trouvant sur deux ordinateurs portables différents. Ces deux postes de travail 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. Ils sont rangés quotidiennement dans des armoires fermées à clé. Des sauvegardes régulières des 2 bases sont gérées en interne. 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

La recherche d'un DPO a amené les administrateurs du registre à rencontrer le DPO de l'Université Grenoble Alpes, ainsi que celui du CHU Grenoble Alpes. Compte tenu de la structure associative du registre, de ses locaux situés dans le Centre départemental de santé, sans formalisation directe des liens entre la structure et ces 2 institutions, aucun DPO n'a pu être désigné à l'issue de ces contacts. Il n'existe pas d'association dont le fonctionnement serait suffisamment proche de celui du registre pour envisager une mutualisation d'un DPO. Deux sociétés extérieures ont été sollicitées également mais les devis fournis sont excessifs compte tenu de la situation financière du RHEOP et de la plus-value apportée par l'intervention de ces prestataires. Nous recherchons d'autres sociétés susceptibles de remplir cette mission pour le RHEOP.

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

Oui / ~~Non~~

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

##### 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 patients ont été révisés pour être en conformité avec le RGPD, un formulaire enfant a été rédigé.

#### 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 le 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–)

- avec disque dur partagé entre les 5 postes de travail (responsable médical, assistante, enquêtrice, statisticienne, chargée d'études)
- 1 imprimante laser
- 1 box internet
- 2 PC portables (matériel dédié aux études spécifiques)

Les postes de travail ont un mot de passe de session, et sont protégés par un Antivirus Kaspersky. Les données 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. 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 2 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 sont hébergées localement par le registre.

## 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. 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 1980 à 2009 sont validées et analysées

Pour la mortalité: les années 1988 à 2017 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 5 dernières années enregistrées. Les résultats de la dernière année font l'objet d'un tableau de bord détaillé. Depuis 2013, ce rapport a été divisé en 2 parties: une partie nommée "méthodologie de référence", qui a vocation à n'être rééditée qu'en cas de changement, et une partie nommée "Rapport d'activité [année] : Handicaps sévères et mortalité ". Les rapports sont diffusés annuellement 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 mai 2016 et mai 2017, afin de compléter le rapport d'activité par un document, plus accessible à l'ensemble des professionnels.

### 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<sup>ère</sup> 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 2014 à 2018.
- 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
<b>Février 2015</b> (mise à jour de demande antérieure)	Mme Galletti, association Besoin d'apprendre Isère	Nombre d'enfants avec un Trouble du Spectre Autistique (TSA)	Enfants avec TSA, enregistrés à l'âge de 7 ans, nés entre 2000 et 2005, dans une zone géographique dans un rayon de 20 km autour de Grenoble (liste communes)
<b>Avril 2015</b>	CREAI Rhône-Alpes dans le cadre du diagnostic territorial Nord-Isère	Comparaison des prévalences et des prises en charge éducatives et médico-sociales des enfants avec déficience neuro-développementale sévère, handicap rare (HR) et déficience intellectuelle légère (DIL) entre le Nord-Isère et le département de l'Isère	Enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, enregistrés à l'âge de 7 ans résidents en Isère et spécifiquement dans le Nord-Isère (liste communes). Deux périodes concernées : générations 1990-1997 et 1998-2005
<b>Juin 2015 et juin 2016</b>	CREAI PACA et Corse, et le Laboratoire Population Environnement Développement (LPED UMR 151) de l'Université Aix Marseille	Étude sur l'adéquation de l'offre en établissements et services pour personnes handicapées avec demande de données sur la prévalences du handicap, et données agrégées sur les caractéristiques individuelles, sociodémographiques et modes de prise en charge de ces enfants dans différents territoires (liste communes avec minimum 30 cas par territoire).	Enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, enregistrés à l'âge de 7 ans résidents en Isère, nés entre 2000 et 2004
<b>Mars 2018</b>	Dr Agathe Billette de Villemeur, Haut Conseil de la Santé Publique (HCSP)	Préparation du rapport « Prévention de l'infection à cytomégaloVirus chez la femme enceinte et le nouveau-né », et demande de données la prévalence d'enfants présentant un handicap avec une infection à CytoMégaloVirus mentionnée en étiologie suspectée ou certaine	Enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, enregistrés à l'âge de 7 ans, nés de 1995 à 2007 et résidents en Savoie, Haute Savoie et Isère, avec une infection à CytoMégaloVirus mentionnée en étiologie suspectée ou certaine
<b>Juin 2018</b>	Dr Catherine Ha, Direction des Maladies Non Transmissibles et Traumatiques (DMNTT), Santé Publique France	Rapport sur l'état des lieux en matière de données épidémiologiques sur les TSA en France	Prévalence des TSA à partir des données du rapport d'activité 2017
<b>Septembre 2018</b>	Richard Nomballais, directeur des enseignements (Pôle d'Enseignement et Accompagnement Educatif Adaptés) à l'Institut National de Jeunes Sourds de Chambéry et chargé du développement de l'offre de l'INJS en Haute-Savoie	Objectif de développer des classes spécialisées hébergées dans une Unité d'Enseignement Externalisée, afin de renforcer la logique de parcours inclusif de proximité.	Demande de données sur le nombre de déficiences sensorielles sévères, résidents Savoie.
<b>Février 2019</b>	Dr Jeanne Fresson, Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (Drees)	Analyse de la mortalité à partir du PMSI, et mise à disposition d'indicateurs périnataux sur le site public Data.Drees, demande de données sur le nombre de mort-nés présentant un âge gestationnel $\leq 22$ SA ou un poids de naissance $< 250$ g.	IMG et morts foetales présentant un âge gestationnel $\leq 22$ SA ou un poids de naissance $< 250$ g, parmi les naissances uniques enregistrées et domiciliées en Savoie, Haute Savoie et Isère, années de naissance de 2012 à 2016

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 fournit 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). Les données sont anonymisées (année de naissance, département) et envoyées via un portail créé par JRC pour SCPE. La soumission se fait via un compte d'accès avec login (adresse email) et code confidentiel.
- Conseil départemental de l'Isère : chaque année, le RHEOP restitue 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 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
Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etude de faisabilité	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Département d'Information Médicale, Maternité - CHRU Nancy</li> <li>- Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DREES)</li> <li>- Département d'Information Médicale, CHU de Grenoble</li> <li>- INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé)</li> </ul>	Convention DREES – CHU Grenoble Alpes Convention CHU Grenoble Alpes - CHRU Nancy
Projet REMIP Analyse comparative de la mortalité en Seine Saint-Denis et au RHEOP	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ARS Ile-de-France</li> <li>- Conseil départemental de Seine Saint-Denis</li> <li>- INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé)</li> </ul>	Non
Étude qualitative à partir des données de registres de handicap sur des enfants présentant une combinaison rare de déficiences sévères	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027)</li> <li>- Laboratoire de psychologie du développement et processus de socialisation (PDPS, EA 1687, Université Toulouse 2)</li> </ul>	Convention RHEOP – RHE31
l'Enquête Handicap-Santé Ménages : définition d'une population d'enfants en situation de handicap.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027)</li> </ul>	Convention RHEOP – RHE31
Administration de la base de données des paralysies cérébrales du réseau SCPE (SCPE data working group)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Joint Research Centre (JRC European Commission (Ispra, Italy)</li> </ul>	Convention JRC - RHEOP
Diagnostic territorial Nord-Isère sur la scolarisation	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CREA Rhône-Alpes</li> </ul>	Non
Étude géographique de la population handicapée : estimation des populations et adéquation avec l'offre des établissements et services	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CREA PACA et Corse</li> <li>- Laboratoire Population Environnement Développement (LPED UMR 151) de l'Université Aix Marseille.</li> </ul>	Convention tripartite CREA – LPED UMR151 - RHEOP
Évaluation des besoins de l'offre en matière de scolarisation des enfants porteurs de handicap	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CREA Auvergne Rhône-Alpes</li> </ul>	Convention pluriannuelle Agence Régionale de Santé Auvergne Rhône-Alpes (Direction de l'autonomie)
Évolution de la scolarisation et de la prise en charge à 7 ans des enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CREA Auvergne Rhône-Alpes</li> </ul>	Convention Agence Régionale de Santé Auvergne Rhône-Alpes (Direction de l'autonomie)
Étude SPARCLE 3	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027)</li> </ul>	Convention UGA – ANR
Réseau structurant REGARDS (REproduction Gestation And Risk of DrugS) Financement ANSM	<ul style="list-style-type: none"> <li>- INSERM UMR 1027</li> <li>- Centres régionaux de pharmacovigilance</li> <li>- Registres de malformations congénitales RHE31</li> <li>- Institut de mathématiques de Toulouse</li> <li>- Institut de recherche en informatique de Toulouse</li> </ul>	Consortium REGARDS
Projet ASDEU : prévalence des troubles du spectre autistique en Europe	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CERPPS Centre d'Etudes et de Recherches en Psychopathologie et Psychologie de la Santé (EA 7411, Université Toulouse Jean Jaurès)</li> <li>- Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027)</li> </ul>	Non
Comprehensive CA-CP study: Combining Congenital Anomaly (CA) and Cerebral Palsy (CP) data for a comprehensive investigation into opportunities for	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Registre REMERA de malformations congénitales en Rhône-Alpes</li> <li>- Registre australien de PC Cerebral palsy Alliance</li> </ul>	Convention CPA - RHEOP

prevention		
Réponse à l'AAP 2019 de la Fondation de France « Recherche clinique et fondamentale sur l'autisme et le neuro-développement typique de l'enfant »	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Laboratoires LPNC de Psychologie et Neuro-Cognition (UMR 5105 Institut des Sciences Biologiques, Université Grenoble Alpes (UGA) et Université de Savoie Mont-Blanc)</li> <li>- LIP laboratoire Inter-Universitaire de Psychologie (EA 4145 Université Grenoble Alpes).</li> </ul>	Non (AAP en cours)
Axe Recherches en Santé Publique et Sciences Humaines et Sociales, Programme transversal Handicap de l'enfant	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Institut Fédératif de Recherches sur le Handicap</li> </ul>	Non (projet de GIS handicap de l'Enfant en cours)

## 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 ...)

## 1. Travaux portant sur la mortalité

### a) Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances cliniques associées à la mortalité, morts fœtales et interruptions médicales de grossesse: Etudes de faisabilité

#### Justification scientifique et objectifs, hypothèses

La production du taux de mortalité est obligatoire pour les États membres de l'Union européenne depuis le 1er janvier 2011. Ce taux repose en France depuis 2013 sur les données du Programme de Médicalisation du Système d'Information (Instruction parue le 26 octobre 2011 [www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2011/11-12/ste\\_20110012\\_0100\\_0076.pdf](http://www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2011/11-12/ste_20110012_0100_0076.pdf)). Les sources de données disponibles en France sont variées (état civil, Enquête nationale périnatale, Conseil départemental de Seine-Saint-Denis, RHEOP) mais présentent chacune des avantages et inconvénients (disponibilité, effectif, qualité des données). Enfin, malgré les nombreuses classifications de mortalité existantes, il n'en existe pas applicable à la fois à la CIM 10 et sur bases de données.

Ce projet vise à développer et appliquer une classification des circonstances cliniques associées à la mortalité, (morts fœtales –MF– et interruptions médicales de grossesse –IMG–) et adaptée aux données du PMSI, et de décrire les résultats obtenus en termes de prévalence et de circonstances de décès. Il est décliné en 2 sous-projets : **Projet 1** : Comparaison de la déclaration des mort-nés, et analyse des circonstances de décès selon deux sources de données : base de données mère enfant du PMSI, et données recueillies spécifiquement par l'Observatoire Périnatal du RHEOP / **Projet 2** : Développement et application d'une classification des circonstances cliniques de décès aux données du PMSI.

#### Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions

Le RHEOP avait développé antérieurement à ce projet une expérience de révision et application d'une classification de la mortalité (Ego A et al. Stillbirth classification in population-based data and role of fetal growth restriction: the example of RECODE. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2013 Oct 3;13(1):182). La base de données du registre constitue un Gold standard permettant dans les départements concernés d'évaluer les performances du PMSI.

#### Méthodologie et calendrier, état d'avancement

Les bases PMSI régionale (n=523 et 557 selon PMSI mère et enfant), nationale (n=8 651 et 6 110 morts fœtales et IMG) et RHEOP (n=466) 2012 et 2013 ont été utilisées. Les diagnostics codés dans la base nationale à l'aide de la CIM10 (2466 codes distincts) ont été caractérisés i) selon leur appartenance à l'un des 9 groupes / 62 sous-groupes de pathologies inspirés de la classification RECODE (RElevant CONdition at DEath), et ii) par leur grade de pertinence pour expliquer une MF ou indiquer la raison d'une IMG. Les grades de pertinence ont été attribués selon un processus Delphi au sein d'un groupe de travail constitué d'obstétriciens, de pédiatres, de sages-femmes, de généticiens, de fœtopathologistes et d'épidémiologistes. Un algorithme intégrant prioritairement pertinence puis pathologies a été défini.

L'analyse est en faveur de l'utilisation des données des mères plutôt que des enfants, avec un excès de cas de 6 à 8% par rapport aux données registre. La base des mères permet de mieux respecter la part des IMG et celle des naissances multiples. Dans le PMSI, la proportion des MF, et des naissances de 22 et 24SA et à terme est plus importante. On peut faire l'hypothèse qu'il s'agisse de « faux mort-nés » dans des contextes d'extrême prématurité.

Parmi les 2466 codes CIM10 distincts utilisés, 26% appartiennent au groupe «inclassables», 40% sont jugés non pertinents pour expliquer une MF et 61 % pour indiquer une IMG. Le nombre médian [minimum, maximum] de sous-groupes de pathologies (hors inclassables) différents par RSA (Résumé Sortie Anonymisé) est de 1 [0,15] chez les mères et de 0 [0,10] chez les enfants. Le chaînage a été possible dans 86,6% des cas. Les pathologies fœtales expliquent 89% des IMG, et 5% demeurent inclassables. Les circonstances associées aux MF sont plus diversifiées (pathologie fœtale 17%, maternelle 14%, placentaire 13%, intrapartum 11%, inclassables 26%) et varient selon le terme.

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

Ce projet a été coordonné par le Dr A Ego, et le financement de la DGS géré par le CHU Grenoble Alpes.

Il s'est appuyé sur le Département d'Information Médicale de la Maternité Régionale du CHU de Nancy (Dr J Fresson), le Département d'Information Médicale du CHU de Grenoble (Dr C Cans), et l'INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé), Paris (B Blondel, J Zeitlin)

**Valorisation scientifique (publications, communications ...)** : Un rapport intermédiaire a été rendu à la DGS en février 2015, puis un rapport final en octobre 2015. Il a donné lieu à 2 communications :

**A Ego**, J Fresson, B Blondel, J Zeitlin. Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etudes de faisabilité. Journées EMOIS (Évaluation, Management, Organisation, Information, Santé), mars 2016, Dijon.

**A Ego**, J Fresson, B Blondel, J Zeitlin. Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etudes de faisabilité. Journées EMOIS (Évaluation, Management, Organisation, Information, Santé), mars 2015, Nancy.



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

### Justification scientifique et objectifs, hypothèses

Les indicateurs de santé périnatale étant médiocres en Seine Saint-Denis par rapport au reste du territoire français, l'Agence Régionale de Santé Ile-de-France a mis en place le projet REMI (Réduction de la Mortalité périnatale et Infantile) en partenariat avec l'Unité Inserm 1153 (Unité de recherche épidémiologique sur la Santé périnatale et la santé des femmes et des enfants). Le Conseil départemental de la Seine Saint-Denis dispose depuis 1999 d'un certificat de santé dédié aux issues de grossesse des enfants mort-nés et des IMG à partir de 22SA. Dans ce cadre, la comparaison de la mortinatalité en Seine Saint-Denis avec celle du RHEOP a été mise en œuvre.

### Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions

Parmi les sources de données concernant la mortinatalité, l'état civil est devenu très difficile à interpréter : depuis 2008, suite aux changements législatifs relatifs à l'enregistrement des enfants mort-nés, les parents peuvent ou non déclarer leur enfant mort-né, quel que soit le terme (à partir de 15 SA), mais ce dernier n'est pas mentionné dans le bulletin d'enfant sans vie. Les indicateurs de la mortinatalité ne sont ainsi plus exploitables par cette source d'information. Une autre limite des données de l'Insee sur les mort-nés est l'impossibilité de distinguer les interruptions médicales de grossesse (IMG) et les décès spontanés. La qualité des données du PMSI reste limitée. La base de données du RHEOP est la seule source de données de qualité en France sur la mortinatalité, dont les caractéristiques sont proches de celle de la Seine-Saint-Denis.

### Méthodologie et calendrier, état d'avancement

La population analysée porte sur les cas de morts fœtales enregistrées de 2005 à 2010 en Seine Saint-Denis (n=1199) et au RHEOP (n=738). Le taux de mortinatalité spontanée est effectivement 2 fois plus important en Seine Saint-Denis (8,1 versus 4,1 ‰). La part des décès perpartum est plus importante. L'excès de risque est observé chez les morts précoces (22-23 SA), et dans des contextes d'hypertension artérielle ou de diabète. La structure d'âge des mères est différente (plus de femmes très jeunes ou plus âgées en Seine-Saint-Denis), mais ne peut expliquer les différences observées.

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

Ce projet a été coordonné par Jennifer Zeitlin (INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé), Paris (B Blondel, J Zeitlin).

### Valorisation scientifique (publications, communications ...)

Ce projet a donné lieu à une publication et une communication :

Sauvegrain P, Carayol M, **Ego A**, Crenn-Hebert C, Bucourt M, Zeitlin J. Comment comprendre le risque élevé de mortalité infantile et périnatale dans une zone géographique ? L'exemple de la situation en Seine-Saint-Denis. Bull Epidemiol Hebd. 2015;(6-7):116-22.

Carayol M, **Ego A**, Bucourt M, Zeitlin J. Comprendre la mortinatalité élevée en Seine-Saint Denis : comparaison des Certificats d'Issues de grossesse de Seine-Saint-Denis avec le registre des mort-nés du Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère, la Savoie et Haute-Savoie (RHEOP). Journées EMOIS, 3 avril 2014, Dijon.

### c) **Projet REPERE : Repérage du RCIU : bénéfique sur la mortinatalité et facteurs associés**

#### **Justification scientifique et objectifs, hypothèses**

Le projet REPERE est une étude cas témoins financée par le Programme Hospitalier de Recherche Clinique interrégional de 2012, dans l'objectif d'analyser le rôle du dépistage du Retard de Croissance Intra-Utérin sur la mortinatalité des enfants porteurs d'un défaut de croissance. L'hypothèse principale est que le défaut de dépistage du RCIU expose à un excès de mortinatalité en population. Le RCIU est très fréquent chez les mort-nés, et est particulièrement mis en cause dans les MFIU inexplicables du 3<sup>ème</sup> trimestre. Mais d'une part la sensibilité de ce dépistage est faible, d'autre part son bénéfice sur la santé périnatale est mal connue. Enfin, la définition du RCIU est hétérogène dans les pratiques actuelles et il est possible qu'une meilleure définition du RCIU puisse améliorer le repérage de défauts de croissance jusqu'alors ignorés.

#### **Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions**

L'Observatoire Périnatal constitue une base de cas en population, qui associée à des naissances vivantes comme population témoin, permet l'étude des facteurs associés à la mortinatalité. Compte tenu de la prévalence faible des morts fœtales, le registre est une opportunité à développer facilement ce type d'étude.

#### **Méthodologie et calendrier, état d'avancement**

Les cas et témoins ont été définis comme :

- Les décès antepartum ou perpartum et les naissances vivantes
- D'âge gestationnel  $\geq 24$ SA
- Singletons
- Résidant dans un des 3 départements du registre
- Porteurs d'un RCIU au 10<sup>ème</sup> percentile des courbes ajustées individuelles de poids fœtal
- Hors IMG et malformations congénitales

79 morts fœtales de 2012 à 2014 et 426 témoins sélectionnés pendant 3 mois courant 2014, ont été inclus sur ces critères, avec recueil rétrospectif de données sur dossiers médicaux et compte-rendu d'échographies. Les taux de dépistage anténatal du RCIU étaient respectivement de 44,3 et 36,2% chez les cas et témoins. L'OR mesurant l'impact du repérage sur la mort fœtale était de 1,4 (95% CI 0,9 à 2,3) et devenait protecteur à 0,6 (95% CI 0,3 to 1,0) après ajustement sur les antécédents obstétricaux, la pathologie de la grossesse et la sévérité du RCIU. Parmi les naissances au-delà de 28 SA, les taux de détection étaient respectivement 38,3 versus 36,0% parmi les cas versus les témoins, et l'OR ajusté était de 0,5 (95% CI: 0,2 à 1,0).

La part des décès survenant au 3<sup>ème</sup> trimestre dans un contexte de PAG sans anomalie congénitale est faible dans l'ensemble de la mortinatalité. Par ailleurs, malgré un rôle protecteur du dépistage, seul 1 décès sur 2 serait évité, ce qui soulève la question de la prise en charge des PAG dépistés.

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

L'investigateur du projet était le Dr A Ego, avec une collaboration avec Jennifer Zeitlin (INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Épidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé), Paris (B Blondel, J Zeitlin).

#### **Valorisation scientifique (publications, communications ...)**

Après 4 échecs de publications (BMJ, BMC Médecine, AJOG, BJOG), l'article vient d'être accepté :

Ego A, Monier I, Skaare K, Zeitlin J. Antenatal detection of fetal growth restriction and stillbirth risk: a population-based case-control study. Accepté dans *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*.

L'étude a donné lieu à une communication:

**A Ego, J Zeitlin.** Preventing third-trimester stillbirths by improving detection of fetal growth restriction: a population-based nested case-control study in France. *Fetal growth 2017*, septembre 2017, Cork.

## 2. Travaux portant sur le handicap de l'enfant

### a) Etude Handicap Rare

<p><b>Justification scientifique et objectifs, hypothèses</b></p> <p>Il existe peu de connaissances sur le parcours de soin des enfants avec handicap rare. Une étude qualitative a donc été menée entre janvier 2013 et juillet 2015 avec pour objectif principal de décrire les trajectoires d'enfants en situation de handicap rare par interrogation de parents et de professionnels. Le RHEOP a également élaboré une cartographie des ressources locales en matière d'établissements sanitaires et médico-sociaux et de leurs agréments.</p>
<p><b>Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions</b></p> <p>Le recours au registre a permis une sélection des cas potentiels sur une base en population, avec identification facilitée de cette population spécifique.</p>
<p><b>Méthodologie et calendrier, état d'avancement</b></p> <p>Il s'agit d'une étude qualitative à partir des données de registres de handicap sur des enfants présentant une combinaison rare de déficiences sévères (projet déposé en Septembre 2012 et accepté pour financement par la CNSA pour 30 mois à partir de janvier 2013).</p> <p>Une sélection de cas d'enfants présentant une combinaison rare de déficiences sévères telles que définies dans l'arrêté du 2 août 2000, à savoir :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- deux déficiences sensorielles sévères (surdi-cécité),</li><li>- déficience sensorielle sévère (visuelle ou auditive) avec un autre trouble sévère, qu'il soit moteur, intellectuel ou autistique,</li><li>- déficience motrice sévère avec trouble du spectre autistique (TSA),</li><li>- épilepsie active sous traitement avec une déficience sévère.</li></ul> <p>Cette sélection a été effectuée à partir des données «sur base géographique» des deux registres du handicap de l'enfant en France. Les enfants étaient nés de 1997 à 2003, donc âgés de 10 à 16 ans au moment de l'enquête.</p> <p>Des entretiens semi-directifs ont été menés auprès d'un des parents. Parmi les 41 enfants du RHEOP et 58 du RHE31 éligibles pour l'étude, 32 enfants (16 dans chaque registre), âgés de 10 à 17 ans, ont été sélectionnés par tirage aléatoire stratifié sur les groupes de déficiences.</p> <p>Ils portaient i) sur la période d'annonce du handicap et de reconnaissance de la combinaison rare de déficiences, ii) sur les prises en charge (médicales et éducatives) demandées et obtenues pour faire face à ces déficiences, iii) sur l'appréciation subjective par les parents de l'adéquation de cette prise en charge, et iv) sur l'impact sur la famille de cette situation de handicap. Des entretiens semi-directifs ont également été effectués auprès de professionnels prenant en charge actuellement ces enfants, visant à leur faire exprimer les besoins satisfaits et ceux non satisfaits par la prise en charge actuelle de ces enfants, voire de mieux préciser leurs attentes, ainsi que la complexité des techniques requises.</p> <p>Un comité d'experts en handicap rare a étudié les entretiens réalisés auprès des familles et des professionnels ; ce comité a confirmé les situations de handicap rare parmi les enfants avec combinaisons de déficiences sévères et déterminé l'adéquation ou non de la prise en charge actuelle et passée aux besoins de l'enfant.</p> <p>L'étude a permis de synthétiser les parcours de prise en charge des enfants porteurs de handicap rare, qui s'avèrent complexes avec une multiplicité d'intervenants. Elle a montré plusieurs obstacles à une continuité du parcours de prises en charge : le manque d'orientation des parents vers des professionnels relais suite aux premières annonces de handicap et vers les structures de compensation du handicap, et les ruptures de prise en charge qui sont fréquentes et souvent subies par les parents et les enfants.</p>
<p><b>Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques</b></p> <p>Il s'agit d'un projet collaboratif entre le RHEOP et le Registre de Haute-Garonne (RHE31, INSERM UMR 1027, responsable C. Arnaud) avec la participation du laboratoire psychologie du développement et processus de socialisation (PDPS, EA 1687, responsable : C. Zaouche Gaudron).</p>
<p><b>Valorisation scientifique (publications, communications ...)</b></p> <p>Un rapport de l'étude a été rendu à la CNSA en juillet 2015, ainsi qu'une cartographie des établissements de soins pour les jeunes handicapés de 6 à 20 ans en Isère et ses départements limitrophes (Savoie, Haute-Savoie, Ain, Drôme, Rhône).</p> <p>Un article sur la prise en charge des enfants avec handicap rare a été soumis à la revue ALTER, revue européenne de recherche sur le handicap, mais a été refusé.</p>

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

### **Justification scientifique et objectifs, hypothèses**

L'enquête Handicap-Santé volet Ménages (HSM) 2008 recourt à une définition du handicap très différente de celle utilisée dans les registres de handicap.

Le premier objectif consistait à proposer une définition simple et reproductible de la population d'enfants en situation de handicap, de discuter des contours de cette population et de positionner la population retenue en termes de prévalence par rapport à la littérature internationale.

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

### **Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions**

Les objectifs de ce projet sont cohérents avec ceux des registres de handicap dont la recherche doit permettre de :

- Progresser sur la définition des pathologies et sur les classifications du handicap
- Mesurer et analyser l'impact du handicap sur les familles
- Étudier la faisabilité de surveillance de déficiences moins sévères ou associées

### **Méthodologie et calendrier, état d'avancement**

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

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

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

Enfin, on note une concordance des facteurs déterminants de l'emploi entre le groupe des mères sans enfant en situation de handicap et celui des mères avec enfant en situation de handicap.

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

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

### **Valorisation scientifique (publications, communications ...)**

Un rapport a été rendu à l'IRESP en décembre 2015.

## c) Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)

<p><b>Justification scientifique et objectifs, hypothèses</b></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) est financée par la Commission Européenne, et a pour objectifs 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><b>Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions</b></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><b>Méthodologie et calendrier, état d'avancement</b></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 est désormais hébergée par la Commission Européenne par le Joint Research Centre (JRC European Commission) situé à Ispra en Italie (<a href="https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/scpe">https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/scpe</a>). Dans le contexte de transfert de la base de données commune, le RHEOP a rédigé les procédures décrivant la maintenance de la base de données commune. Ces procédures concernent notamment le déroulement de la soumission des données, des contrôles qualité effectués, des analyses pour le feedback (recherche de valeurs aberrantes, incohérences, contrôle des codes CIM10, vérification de la classification des résultats d'imagerie, analyses des feedback, et réponses aux questions posées par les registres). Au cours de cette période de transition, des contrats ont été signés annuellement entre le JRC et le RHEOP jusqu'en 2018 inclus.</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><b>Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques</b></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 jusque 2018.</p>
<p><b>Valorisation scientifique (publications, communications ...)</b></p> <p>Publications :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- <b>Sellier E.</b> Administrative databases to monitor the prevalence of cerebral palsy_ Dev Med Child Neurol. 2019;61(5):510.</li><li>- Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, <b>van Bakel MME</b>, Horridge K, Sigurdardottir S, Himmelmann K, Arnaud C. Prevalence and characteristics of autism spectrum disorders in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2017 Jul;59(7):738-742.</li><li>- <b>Cans C</b>, Gerrand N. Foreword_ Dev Med Child Neurol. 2016 Feb;58 Suppl 2:1.</li><li>- <b>Sellier E</b>, Platt M-, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, <b>Cans C</b>. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. Dev Med Child Neurol. 2016 Jan;58(1):85-92.</li><li>- Smithers-Sheedy H, Badawi N, Blair E, <b>Cans C</b>, Himmelmann K, Krägeloh-Mann I, et al. What constitutes cerebral palsy in the twenty-first century? Dev Med Child Neurol. 2014 Apr;56(4):323-8.</li><li>- Himmelmann K, Horber V, De La Cruz J, Horridge K, Mejaski-Bosnjak V, Hollody K, Krägeloh-Mann I; <b>SCPE Working Group</b>. MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and recommendations_ Dev Med Child Neurol. Jan 2017;59(1):57-64.</li></ul> <p>Communications:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- <b>E Sellier</b>. Données épidémiologiques de la paralysie cérébrale chez l'enfant. Colloque national Paralysie cérébrale et Rééducation de la FFAIMC (Fédération Française des Associations d'Infirmes Moteurs Cérébraux), 10 octobre 2018, Lyon.</li><li>- K Himmelmann, <b>E Sellier</b>, E Blair, S McIntyre, V Horber. Epidemiology, risk factors and neuroimaging in cerebral palsy : current knowledge and news. Can we predict the future? 28<sup>th</sup> Meeting annuel EACD (European Academy of Childhood Disability), 1-4 juin 2016, Stockholm.</li><li>- <b>C Cans</b>. Poverty and CP. 26<sup>th</sup> Meeting annuel EACD (European Academy of Childhood Disability), Août 2014, Vienne.</li></ul>

## **d) Evolution de la scolarisation et de la prise en charge à 7 ans des enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères**

<p><b>Justification scientifique et objectifs, hypothèses</b></p> <p>L'ARS a souhaité que le RHEOP contribue par l'analyse de ses données à alimenter une réflexion sur l'adaptation de l'offre de soins aux besoins de la population des enfants porteurs de handicap. Les objectifs du projet sont 1. Améliorer la mise à disposition des analyses à des fins de planification de l'offre de soins, et 2. Fournir une analyse détaillée portant sur la scolarisation des enfants porteurs de handicap à partir des données existantes du registre.</p>
<p><b>Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions</b></p> <p>Le RHEOP a réalisé une analyse approfondie des données d'accompagnement médico-social et de la scolarisation des enfants porteurs de handicap sévère à 7 ans, recueillies en routine.</p>
<p><b>Méthodologie et calendrier, état d'avancement</b></p> <p><u>Analyse spécifique à l'Isère, de l'évolution de l'inclusion scolaire :</u></p> <p>La population correspond aux enfants porteurs d'une déficience sévère à 7 ans en 1997-2004 (1048 enfants) et en 2005-12 (1100 enfants). Les données du registre confirment l'effet de la loi Handicap 2005, avec une augmentation significative des enfants porteurs de handicap sévère et scolarisés en milieu ordinaire entre la période pré et post loi 2005 : de 55% sur la période 1997-2004, le taux est passé à 68% sur la période 2005-2012. Cette augmentation est plus forte chez les enfants porteurs de TSA, de 44% sur 1997-2004 à 68% sur 2005-2012. Au total, sur la période 2005-2012, l'inclusion scolaire est la plus élevée chez les déficients sensoriels (82%), les enfants porteurs de troubles autistiques (68%), puis les déficients moteurs (62%), et reste minoritaire chez les déficients intellectuels (40%).</p> <p>La proportion d'enfants bénéficiant d'une prise en charge en SESSAD parmi ceux scolarisés en milieu ordinaire est d'environ un tiers. Entre 1997 à 2012, le taux d'accompagnement en SESSAD a augmenté significativement de 27% en 2005 à 45% en 2012. L'augmentation de la part d'enfants en situation de handicap scolarisés en milieu ordinaire va donc de pair avec le développement de l'offre en SESSAD depuis 2005.</p> <p><u>Analyse sur l'ensemble du registre des caractéristiques des enfants bénéficiant d'un SESSAD :</u></p> <p>L'analyse regroupe les enfants porteurs d'au moins une déficience neurodéveloppementale sévère en Isère, Savoie et Haute-Savoie pour la période 2008-2012 soit 1411 enfants. Le taux d'accompagnement en SESSAD sur l'ensemble du registre (Isère, Savoie et Haute-Savoie) pour la période 2008-2012 est de 38%. La proportion d'enfants pris en charge en SESSAD est plus élevée parmi les porteurs d'une déficience sensorielle sévère (89%), par rapport aux enfants avec une déficience motrice (49%) ou intellectuelle (47%). Enfin, le taux d'accompagnement en SESSAD des enfants avec TSA est minoritaire (19%).</p> <p>Parmi les enfants suivis par un SESSAD, 35% bénéficient d'une prise en charge complémentaire au SESSAD, essentiellement en libéral (25%) puis en établissement sanitaire (13%). Ces prises en charge libérales parallèles au SESSAD concernent majoritairement l'orthophonie (54% des prises en charge libérales). Concernant les prises en charge sanitaires parallèles au SESSAD, il s'agit en majorité du CMP (60% des prises en charge sanitaires) et de l'hôpital de jour (25%).</p> <p>Une réflexion est donc à mener sur le déploiement de l'offre en SESSAD pour pallier certains besoins non couverts qui poussent des familles à devoir faire appel à des professionnels libéraux.</p>
<p><b>Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques</b></p> <p>Projet porté, coordonné et analysé par le registre, avec une collaboration avec le CREAI Rhône-Alpes. Financement par le Fonds d'Intervention régional 2015.</p>
<p><b>Valorisation scientifique (publications, communications ...)</b></p> <p>Rapport remis à l'ARS en février 2016</p>

## e) Analyse des besoins et de l'offre en SESSAD dans la scolarisation des enfants porteurs de handicap

<p><b>Justification scientifique et objectifs, hypothèses</b></p> <p>L'ARS souhaite reconfigurer l'offre de soins, pour répondre aux besoins spécifiques de chaque enfant. Dans ce contexte, elle a demandé au RHEOP et au CREA Rhône-Alpes de mettre en place une étude s'intéressant plus particulièrement aux SESSAD, structures privilégiées de l'aide à l'intégration scolaire. L'offre en SESSAD est parfois insuffisante (quantitativement et/ou qualitativement) pour répondre aux besoins.</p> <p>Les objectifs incluent une analyse quantitative et qualitative. Sur le versant quantitatif, il s'agit de décrire chez les enfants connus des MDPH en Isère et Savoie, âgés de 10 ans en 2017 (génération 2007), leur parcours scolaire et d'accompagnement médico-social au cours des 5 dernières années (2013-17). Les facteurs associés à la présence d'une notification, ainsi qu'à l'effectivité de la prise en charge seront recherchés.</p> <p>Sur le versant qualitatif, il s'agit d'analyser les réponses des parents à un entretien téléphonique approfondi sur leur expérience des SESSAD et leur opinion sur la scolarité de l'enfant.</p>
<p><b>Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions</b></p> <p>Le registre, fort de son expérience d'analyse de la scolarisation parmi les enfants porteurs de handicaps sévères, a pu mettre à disposition son expertise pour mener à bien ce projet, bien que la population d'étude soit étendue à l'ensemble des handicaps de l'enfant.</p>
<p><b>Méthodologie et calendrier, état d'avancement</b></p> <p>L'analyse porte sur le parcours entre l'âge de 6 et 10 ans (2013-17) des enfants âgés de 10 ans en 2017 (génération 2007), connus des MDPH de l'Isère (MDA) et de la Savoie. Il s'agit d'estimer la proportion d'enfants ayant bénéficié d'une notification SESSAD (correspondant aux besoins en SESSAD), et parmi eux, la proportion ayant effectivement bénéficié d'un SESSAD (correspondant à l'offre en SESSAD). Par ailleurs, nous analyserons les raisons pour lesquelles un accompagnement en SESSAD n'est pas mis en place. 554 enfants ont été inclus dont 371 en Isère et 183 en Savoie.</p> <p>Parmi les enfants ayant un dossier à la MDPH, 70% ont eu au moins une notification entre 6 et 10 ans, et le SESSAD est la deuxième solution d'accompagnement préconisée (36%), derrière l'AVS (79%) et à niveau quasi égal avec l'ULIS (35%). Le profil des enfants « orientés » en SESSAD est similaire à ceux orientés en ULIS ou vers une AVS, et n'est pas associée aux caractéristiques sociodémographiques des familles. Les notifications SESSAD sont le plus souvent octroyées en plus d'autres notifications (90% des cas) et de manière simultanée, notamment en cas de SESSAD/Établissement spécialisé. Parmi les enfants orientés en SESSAD entre 6 et 10 ans, le maintien en milieu ordinaire est majoritaire. Les parents se considèrent satisfaits de la scolarisation de leur enfant (86%) avec toutefois des attentes fortes de sensibilisation de l'école, d'adaptation pédagogique et de renforcement de la guidance parentale.</p> <p>L'entrée en SESSAD est moindre chez les enfants porteurs de TSA ou de TDA/H. Un enfant sur 5 (20%) accède au SESSAD en 1 an, et au maximum 61% au bout de 4 ans suivant la première notification. Tous les enfants restent en SESSAD minimum 1 an, 87% 2 ans, et 62% au-delà de 3 ans.</p> <p>En moyenne 2,4 types de prises en charge hebdomadaires sont proposés par enfant au SESSAD, l'accompagnement par un éducateur étant le plus répandu (73%), suivi de l'orthophonie. Le suivi en libéral en plus du SESSAD est très fréquent : il oscille entre 38% et 80% des enfants en SESSAD selon l'âge mais diminue quand l'enfant grandit. Les parents ayant eu besoin d'une prise en charge conjointe libéral/SESSAD évoque en priorité le manque de personnel au sein du SESSAD. La majorité des parents sont néanmoins satisfaits de l'accompagnement en SESSAD (89%) et apprécient le caractère global et coordonné de la prise en charge. Une attente forte est exprimée sur l'augmentation de moyens des SESSAD (40%) en termes de professionnels, d'accompagnement et de nombres de séances hebdomadaires. Le manque de place est la 1<sup>ère</sup> raison de non entrée en SESSAD malgré l'obtention d'une notification.</p>
<p><b>Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques</b></p> <p>Projet porté, coordonné et analysé par le registre, avec une collaboration avec le CREA Rhône-Alpes. Financement par le Fonds d'Intervention régional 2016.</p>
<p><b>Valorisation scientifique (publications, communications ...)</b></p> <p>Rapport rendu à l'ARS en juin 2019</p>

## f) Austim Spectrum Disorders in Europe (ASDEU)

### Justification scientifique et objectifs, hypothèses

On assiste depuis une dizaine d'années à une augmentation de la prévalence des TSA, avec une estimation à 1,5% dans les pays développés, voire plus de 2,5% aux Etats-Unis. De grandes variations géographiques de prévalence sont constatées dans la littérature internationale, notamment dans les travaux publiés par l'ADDM (Autism and Developmental Disabilities Monitoring).

Le RHEOP est associé, avec le RHE31, au volet épidémiologie du programme Européen ASDEU (<http://asdeu.eu/>) Enquête sur les Troubles du Spectre de l'Autisme en Europe. En France, ce programme est porté par l'équipe du Professeur Bernadette Rogé de l'Université Toulouse Jean Jaurès. Ce programme rassemble 20 partenaires de 14 états membres de l'Union Européenne. Dans ce programme, notre contribution porte sur l'étude de la prévalence de l'autisme, les données nécessaires étant fournies par les registres de handicaps de l'enfant établis dans 12 pays de l'UE.

### Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions

Les registres de handicaps sévères sont des sources fiables permettant l'estimation de la prévalence des TSA. Il n'y a actuellement pas de systèmes d'information disponible en France permettant de fournir de manière fiable cet indicateur.

### Méthodologie et calendrier, état d'avancement

Les analyses portent sur les prévalences 2014 et 2015 des TSA, parmi les générations des enfants nés en 2006 en 2007, et sont présentées distinctement pour chaque registre français, en Isère, Savoie et Haute-Savoie pour le RHEOP, en Haute-Garonne pour le RHE31.

Elles distinguent :

- Les TSA en général (F84.0, F84.1, F84.5, F84.8 et F84.9)
- De l'autisme typique (F84.0)
- Avec ou sans déficience intellectuelle associée (F70-F79)

La prévalence est estimée en rapportant le nombre de cas à la population des enfants résidants dans les départements en 2014 et 2015, et est exprimée en taux pour 1000, avec IC95%, par sexe et année de naissance. Les critères d'inclusion sont les critères habituels des 2 registres.

Malgré un fonctionnement tout à fait semblable au sein des 2 registres, la prévalence des TSA est moindre au RHEOP (4,5[3,9-5,0] versus 7,4[6,4-8,4] en Haute Garonne). Cet écart pourrait s'expliquer par une démarche diagnostique différente des professionnels. Historiquement, la prévalence des TSA était plus élevée en Isère, Savoie et Haute-Savoie par rapport à la Haute-Garonne, et ces dernières années, une augmentation avait été constatée dans les 2 registres. On peut supposer que la sensibilisation en cours des professionnels de Haute-Garonne a conduit à des repérages actuellement plus nombreux. La fréquence plus importante des codes F84.8 et F84.9 au RHEOP suggère également une identification moins précise des TSA actuellement en Rhône-Alpes.

Les prévalences estimées dans les pays participants sont très proches de celle du RHE31 pour la Finlande (7,7% [7,0-8,4]), mais beaucoup plus élevées pour le Danemark et l'Islande (respectivement 12,6% [11,7-13,5] et 31,3% [26,4-36,8]). Ces différences reflètent à la fois des méthodologies de recueil mais aussi des systèmes de soins différents.

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

Le RHEOP a fourni à partir de ses données les prévalences par sexe et année. La rédaction de l'article associé a été confiée au RHE31.

### Valorisation scientifique (publications, communications ...)

Un article issu de la collaboration des 5 registres a été soumis au Journal of Autism and Developmental Disorders

Delobel-Ayoub M, Saemundsen E, Gissler M, **Ego A**, Moilanen I, Ebeling H, Rafnsson V, Klapouszczak D, Thorsteinsson E, Arnaldsdóttir KM, Roge B, Arnaud C, Schendel D. 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.



### g) The Comprehensive CA-CP study

#### **Justification scientifique et objectifs, hypothèses**

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.

#### **Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions**

Le projet s'appuie sur le réseau SCPE.

#### **Méthodologie et calendrier, état d'avancement**

La 1<sup>ère</sup> phase du projet porte sur :

- 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

La 2<sup>nde</sup> porte sur:

- 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

En phase I du projet, 8300 enfants avec PC seront inclus, avec et sans anomalie congénitale, à partir des bases de données du réseau SCPE, nés de 1991 à 2009, en Europe et Australie.

Après obtention des autorisations réglementaires nécessaires, le RHEOP et REMERA ont procédé à un appariement individuel des cas connus des 2 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.

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

Ce projet est 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

#### **Valorisation scientifique (publications, communications ...)**

A l'issue de la phase 1, le protocole d'étude a fait l'objet d'une publication en 2018 :

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). *BMJ Open*. 2018 Jul 23;8(7):e022190.

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

<p><b>Justification scientifique et objectifs, hypothèses</b></p> <p>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, va débiter la 3<sup>ème</sup> phase qui va permettre de mieux comprendre les facteurs qui freinent ou qui facilitent la délicate période de transition vers l'âge adulte.</p>
<p><b>Pertinence du recours à un registre pour répondre aux questions</b></p> <p>Projet développé au sein du réseau SCPE.</p>
<p><b>Méthodologie et calendrier, état d'avancement</b></p> <p>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 ».</p> <p>L'objectif du projet SPARCLE 3 est d'étudier les déterminants d'une transition réussie à l'âge adulte dans une population de jeunes atteints de paralysie cérébrale (PC) vivant dans trois régions européennes, en France (deux départements) et en Allemagne, à partir d'une cohorte de personnes suivies depuis l'âge de 8 ans. Cette cohorte a vocation à être complétée par d'autres pays européens en fonction des financements.</p> <p>Un certain nombre de facteurs sur l'environnement de ces jeunes personnes seront recueillies (aménagement du domicile, accessibilité des lieux publics, des moyens de transport, ressources financières, services sociaux et de santé, accès au travail et à l'université) et leur effet sur la participation et la qualité de vie seront comparés selon les pays, afin de mettre en évidence les plus influents.</p> <p>Un travail conceptuel sur le choix des outils a été mené, notamment pour la mesure de la participation, avec la réalisation de focus groupes, et une adaptation pour jeunes adultes d'un outil existant, le QYPP (Questionnaire of Young People's Participation). Pour la mesure des déterminants sociaux et environnementaux, l'outil développé dans le cadre des précédentes vagues du projet SPARCLE (EAEQ European Adult Environment Questionnaire) a été adapté.</p> <p>Un workshop a été organisé à Greifswald (Allemagne) du 15 au 16 février 2018. La réalisation de l'enquête de terrain à la fois chez les adultes avec CP et les populations témoins a débuté dans les trois centres, avec les 1<sup>ères</sup> interviews débutées en Novembre 2018 à Grenoble et Toulouse et finalisées en mai 2019. Le taux de perdus de vue est proche de 50%, ce qui est inhérent à une vague antérieure de la cohorte très éloignée temporellement de la vague en cours. Par ailleurs, le taux de mortalité est plus élevé qu'attendu, à Grenoble notamment.</p> <p>Les résultats des premières analyses devraient être connus fin 2019.</p>
<p><b>Place du registre dans le projet (notamment qui coordonne le projet) et collaborations scientifiques</b></p> <p>Le RHEOP a coordonné le travail conceptuel de choix des outils de Sparcle 3, rédigé ou participé aux publications Sparcle 2 (travaux de VM Dang, et d'A Guyard, encadrés par le Dr J Fauconnier).</p>
<p><b>Valorisation scientifique (publications, communications ...)</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- <b>Guyard A</b>, Michelsen S, Arnaud C, <b>Fauconnier J</b>. Family adaptation to cerebral palsy in adolescents: A European multicenter study. Res Dev Disabil. 2017 Feb;61:138-150.</li><li>- <b>Dang VM</b>, Colver A, Dickinson HO, Marcelli M, Michelsen S, Parkes J, Parkinson K, Rapp M, Arnaud C, Nystrand M, <b>Fauconnier J</b>. Predictors of participation of adolescents with cerebral palsy: A European multi-centre longitudinal study. Res Dev Disabil. 2015 Jan;36C:551-564.</li><li>- Rapp M, Eisemann N, Arnaud C, Ehlinger V, <b>Fauconnier J</b>, Marcelli M, Michelsen SI, Nystrand M, Colver A, Thyen U. Predictors of parent-reported quality of life of adolescents with cerebral palsy: A longitudinal study. Res Dev Disabil. 2017 Mar;62:259-270.</li><li>- Colver A, Rapp M, Eisemann N, Ehlinger V, Thyen U, Dickinson HO, Parkes J, Parkinson K, Nystrand M, <b>Fauconnier J</b>, Marcelli M, Michelsen SI, Arnaud C. Self-reported quality of life of adolescents with cerebral palsy: a cross-sectional and longitudinal analysis. Lancet. 2015 Feb;385(9969):705-16.</li><li>- Michelsen S, Flachs EM, Damsgaard MT, Parkes J, Parkinson K, Rapp M, Arnaud C, Nystrand M, Colver A, <b>Fauconnier J</b>, and al. European study of frequency of participation of adolescents with and without cerebral palsy. Eur J Paediatr Neurol. 2014 May;18(3):282-94.</li></ul>

### 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

**Ego A**, Monier I, Skaare K, Zeitlin J. Antenatal detection of fetal growth restriction and stillbirth risk: a population-based case-control study. Accepté dans *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*.

**Sellier E**. Administrative databases to monitor the prevalence of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2019;61(5):510.

Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, **van Bakel MME**, Horridge K, Sigurdardottir S, Himmelmann K, Arnaud C. Prevalence and characteristics of autism spectrum disorders in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Jul;59(7):738-742.

Guyard A, Michelsen S, Arnaud C, **Fauconnier J**. Family adaptation to cerebral palsy in adolescents: A European multicenter study. *Res Dev Disabil*. 2017 Feb;61:138-150.

**Cans C**, Gerrand N. Foreword. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Feb;58 Suppl 2:1.

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

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

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

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

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

**Dang VM**, Colver A, Dickinson HO, Marcelli M, Michelsen S, Parkes J, Parkinson K, Rapp M, Arnaud C, Nystrand M, **Fauconnier J**. Predictors of participation of adolescents with cerebral palsy: A European multi-centre longitudinal study. *Res Dev Disabil*. 2015 Jan;36C:551-564.

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

**van Bakel M**, Einarsson I, Arnaud C, Craig S, Michelsen S, Pildava S, Uldall P, **Cans C**. Monitoring the prevalence of severe intellectual disability in children across Europe: feasibility of a common database. *Dev Med Child Neurol*. 2014 Apr;56(4):361-9.

**David M**, Dieterich K, **Billette de Villemeur A**, **Jouk P-**, **Counillon J**, Larroque B, Bloch J, **Cans C**. Prevalence and characteristics of children with mild intellectual disability in a French county. *J Intellect Disabil Res*. 2014 Jul;58(7):591-602.

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

Rapp M, Eisemann N, Arnaud C, Ehlinger V, **Fauconnier J**, Marcelli M, Michelsen SI, Nystrand M, Colver A, Thyen U. Predictors of parent-reported quality of life of adolescents with cerebral palsy: A longitudinal study. *Res Dev Disabil*. 2017 Mar;62:259-270.

Himmelmann K, Horber V, De La Cruz J, Horridge K, Mejaski-Bosnjak V, Hollody K, Krägeloh-Mann I; **SCPE Working Group**. MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and recommendations. *Dev Med Child Neurol*. Jan 2017;59(1):57-64.

Goldsmith S, McIntyre S, Smithers-Sheedy H, Blair E, **Cans C**, Watson L, Yeargin-Allsopp M; Australian Cerebral Palsy Register Group. An international survey of cerebral palsy registers and surveillance systems. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Feb;58 Suppl 2:11-7.

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

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

Michelsen S, Flachs EM, Damsgaard MT, Parkes J, Parkinson K, Rapp M, Arnaud C, Nystrand M, Colver A, **Fauconnier J**, and al. European study of frequency of participation of adolescents with and without cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014 May;18(3):282-94.

Smithers-Sheedy H, Badawi N, Blair E, **Cans C**, Himmelmann K, Krägeloh-Mann I, et al. What constitutes cerebral palsy in the twenty-first century? *Dev Med Child Neurol*. 2014 Apr;56(4):323-8.

#### 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

**Debillon T**, Bednarek N, **Ego A**. LyTONEPAL: long term outcome of neonatal hypoxic encephalopathy in the era of neuroprotective treatment with hypothermia: a French population-based cohort. *BMC Pediatr*. 2018;18(1):255.

Debillon T, **Ego A**, Chabrier S. Clinical practice guidelines for neonatal arterial ischaemic stroke. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Sep;59(9):980-981.

**Ego A**, Prunet C, Lebreton E, Blondel B, Kaminski M, Goffinet F, et al. [Customized and non-customized French intrauterine growth curves. I - Methodology]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2016 Feb;45(2):155-64.

**Ego A**, Prunet C, Blondel B, Kaminski M, Goffinet F, Zeitlin J. Customized and non-customized French intrauterine growth curves. II - Comparison with existing curves and benefits of customization. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2016 Feb;45(2):165-76.

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

#### 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:**

**David M**, **Ego A**. Analyse des besoins et de l'offre en SESSAD dans la scolarisation des enfants porteurs de handicap. Rapport intermédiaire d'activité remis à l'ARS Auvergne-Rhône alpes, Décembre 2018.

**Delia Varrey**. Validité de l'enregistrement des handicaps neuro-développementaux sévères de l'enfant associés à une infection materno-fœtale à CMV au RHEOP (registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatale Isère, Savoie et Haute-Savoie).

Mémoire de Master 1 ISM, Parcours double cursus Santé, Université Grenoble Alpes, 2017-18.

**David M, Ego A.** Analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants porteurs de handicap. Rapport intermédiaire d'activité remis à l'ARS Auvergne-Rhône Alpes, Janvier 2018.

**Van Bakel M, David M, Cans C.** Chapitre 2 : Prévalence, caractéristiques et évolution du polyhandicap, de la cerebral palsy (CP) et des profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) en France et en Europe, p.105-117. La personne polyhandicapée - La connaître, l'accompagner, la soigner. Paru le 22 novembre 2017 chez Dunod.

**van Bakel M, David M, Tronc C.** Enfants avec déficiences neuro-développementales sévères, Handicaps rares et Déficience intellectuelle légère - Données épidémiologiques : Prévalence et prise en charge. Rapport remis au CREAI Rhône-Alpes dans le cadre du diagnostic territorial Nord-Isère, Janvier 2016.

**David M, van Bakel M, Ego A, Tronc C.** Analyse de la scolarisation et de la prise en charge à sept ans des enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères. Rapport remis à l'ARS Auvergne Rhône-Alpes, Mars 2016.

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

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

**A Fares, M David, C Cans.** Cartographie de l'offre de soins pour les jeunes handicapés âgés de 6 à 20 ans en 2013 sur l'Isère et les départements limitrophes : Savoie, Haute-Savoie, Drôme, Rhône et Ain. Quelle place pour les enfants présentant une combinaison de déficiences sévères ? Rapport remis à la CNSA en juin 2014.

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

**Anne Ego, Jeanne Fresson, Nicolas Mitton, Sophie Thoret-Royannais, Christine Cans, Béatrice Blondel, Jennifer Zeitlin.** Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etudes de faisabilité. Rapport remis à la DGS, 2014.

### **Communications :**

**E Sellier.** Données épidémiologiques de la paralysie cérébrale chez l'enfant. Colloque national Paralysie cérébrale et Rééducation de la FFAIMC (Fédération Française des Associations d'Infirmes Moteurs Cérébraux), 10 octobre 2018, Lyon.

**A Ego, J Zeitlin.** Preventing third-trimester stillbirths by improving detection of fetal growth restriction: a population-based nested case-control study in France. Fetal growth 2017, septembre 2017, Cork.

**A Ego, J Fresson, B Blondel, J Zeitlin.** Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etudes de faisabilité. Journées EMOIS (Évaluation, Management, Organisation, Information, Santé), mars 2016, Dijon.

**M David.** Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère : Prévalence, caractéristiques étiologiques et parcours scolaire Colloque R4P (Réseau Régional de Rééducation et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône-Alpes). 18 mai 2016, Bron.

K Himmelmann, **E Sellier**, E Blair, S McIntyre, V Horber. Epidemiology, risk factors and neuroimaging in cerebral palsy : current knowledge and news. Can we predict the future? 28<sup>th</sup> Meeting annuel EACD (European Academy of Childhood Disability), 1-4 juin 2016, Stockholm

**M David**. Déficience intellectuelle légère de l'enfant en Isère et prématurité. Colloque Naître et Devenir, 22 novembre 2016, Echirolles.

**A Ego**, J Fresson, B Blondel, J Zeitlin. Utilisation des données du PMSI dans l'analyse des circonstances associées à la mortalité : Etudes de faisabilité. Journées EMOIS (Évaluation, Management, Organisation, Information, Santé), 26 mars 2015, Nancy.

**Handicap de l'Enfant et Mortinatalité** : 10 ans de surveillance et d'analyse en Savoie et Haute-Savoie. Chambéry, 12 mai 2015 :

Historique et présentation du RHEOP - **C Cans**

Missions des départements, intérêt du registre – **C Gomes, A Lacassie-Dechosal**

Prévalence des troubles neuro-développementaux à l'âge de 7 ans et évolution parallèle de la mortalité – **PS Jouk**

Impact des données de surveillance (prévalence, étiologies) sur les pratiques des cliniciens au quotidien en obstétrique et en néonatalogie – **T Debillon et P Hoffmann**

Petite Enfance et handicap en Haute-Savoie – **Dr JL Galland**

Expérience de consultations multi-disciplinaires CAMSP Réanimation néonatale à Chambéry– **F Dalmon, R Burdin**

Comparaison de la mortalité entre RHEOP et Seine Saint Denis – **A Ego**

Retentissement du handicap sur l'emploi des mères – **M van Bakel**

Etude sur le parcours des enfants en situation de handicaps rares – **M David**

Carayol M, **Ego A**, Bucourt M, Zeitlin J. Comprendre la mortalité élevée en Seine-Saint Denis : comparaison des Certificats d'Issues de grossesse de Seine-Saint-Denis avec le registre des mort-nés du Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère, la Savoie et Haute-Savoie (RHEOP). Journées EMOIS, 3 avril 2014, Dijon.

**C Cans**. Poverty and CP. 26<sup>th</sup> Meeting annuel EACD (European Academy of Childhood Disability), Août 2014, Vienne.

## 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. Il contient toutes les publications ainsi que tous les rapports d'activité du registre avec téléchargement possible <https://rheop.univ-grenoble-alpes.fr/travaux-et-publications> .

The screenshot shows the RHEOP website interface. At the top, the logo 'RHEOP' is displayed next to the text 'Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal'. Below the logo is a navigation menu with items: 'QUI SOMMES-NOUS?', 'FONCTIONNEMENT', 'TRAVAIL ET PUBLICATIONS', 'PARTENAIRES ET COLLABORATIONS', and 'ACTUALITÉS'. A search bar is located on the right side of the menu. Below the navigation, there is a sidebar with a search bar and a list of categories: 'Surveillance de la mortalité et des handicaps sévères de l'enfant', 'Projets de recherche appliqués', and 'Publications'. The main content area is titled 'Publications handicap' and displays a list of publications organized by year: 2019, 2017, and 2016. Each year has a list of publication titles and authors.

**Publications handicap**

2019

- Selzer C. Administrative databases to monitor the prevalence of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2019;61(2):176.

2017

- Van Bavel H, David M, Cere C. Epidemiology, characteristics and evolution of subgroups of the cerebral palsy (CP) and other profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) in France and in Europe. In: Le premier grand handicap. Collection: Guides Santé Sociale. Dunod ed.; 2017. 1 p. 106-117.
- Ouyang A, Michelson S, Amarel C, Fawcett J. Early adaptation to cerebral palsy in adolescents. A European multicenter study. *Res Dev Disabil* 2017;61:130-136.
- Himmelfarb E, Huber V, De La Cruz J, Hornig R, Megaw-Russek V, Holvik K, et al. MRI classification system (MRCS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and reproducibility. *Dev Med Child Neurol* 2017;59(7):117-64.
- Rayner C, Quinlan P, Gilman T. Current brain deficit is not a relevant marker of neonatal metabolic acidosis. *Am J Obstet Gynecol* 2017;216(5):535-536.
- Sakhi E, Doherty T, Aoun S, Baud D, Dion V, Chabernaut J, et al. Disrupted arterial network underlies severity of the current guidelines. *Arch Pediatr* 2017;24(2):100-106.

2016

- C. C. Gennert N, Espinosa, *Dev Med Child Neurol* 2016;58 Suppl 2:1.
- Goldsmith S, McIntyre S, Swihens-Shewly P, Bax E, C. G. Wilson L, et al. An international survey of cerebral palsy registries and surveillance systems. *Dev Med Child Neurol* 2016;58 Suppl 2:11-7.
- Selzer C, Punt M, Anderson G, Krogemund Mann I, De La Cruz J, C. C. Describing prevalence in cerebral palsy, a multi-site European population based study, 1995 to 2002. *Dev Med Child Neurol* 2016;58(11):99-102.
- Rayner C, Pereira J, Rimelet G, Corne L, Quinlan P. Neonatal acidemia at birth: Application in a cohort of 1252 neonates. *Gynecol Obstet Fertil* 2016;44(7):406-11.
- Rayner C, Quinlan P, Charles F, Debono T. Neonatal metabolic acidosis at birth: in search of a reliable marker. *Gynecol Obstet Fertil* 2016;44(5):307-62.
- Sabet M, Abd MF, Moad S, Fawzi J, Saba V, Ray PV, et al. Microevaluation of the APOE4 gene causes intellectual disability with recognizable metabolic features. *Genet Med* 2016.

## 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 actuellement 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.

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). La base de données du registre et le développement de son expertise lui permettent la réalisation d'études sur des sous-populations spécifiques (handicap rare, anomalies congénitales et PC, ...), ou à l'inverse sur des populations plus larges d'enfants (besoins en SESSAD des enfants connus des MDPH).

L'enregistrement en parallèle de la mortinatalité 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 mortinatalité 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 mortinatalité 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 2,7 enfants pour 1000 dans la génération 1990, elle est passée à 6,1 dans la génération 2008 (cf figure Section II.4). 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 2 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 2018 (génération 2009) de 11,8 pour 1000.

3) L'hypothèse selon laquelle le diagnostic anténatal pourrait limiter la prévalence des déficiences sévères n'a pas été vérifiée. A l'exception de la paralysie cérébrale, dont la prévalence est depuis une dizaine d'années inférieure ou égale à 1,5 enfant pour 1000, les déficiences hors TSA ont peu évolué, malgré une augmentation des IMG de 4 à 8 pour 1000 naissances de 1989 à 2002, à 8 à 10 pour 1000 naissances depuis.

4) Cette augmentation des IMG n'est pas identifiable dans la mortinatalité totale car elle concerne les IMG précoces. La mortinatalité a baissé d'environ 1 point depuis une dizaine d'années est aux alentours de 7 pour 1000 naissances depuis 2011.

#### Évaluation :

1) L'analyse spécifique des parcours de prise en charge des enfants porteurs de handicaps rares témoigne du manque d'orientation des parents vers les professionnels et structures de compensation du handicap, et les ruptures de prise en charge sont fréquentes et souvent subies par les parents et les enfants.



- 2) L'impact du handicap sévère de l'enfant de 5 à 15 ans sur l'emploi des mères est important, et on peut considérer leur taux d'emploi est proche de celui des mères qui ont un enfant de moins de trois ans sans handicap.
- 3) Le mode de scolarisation en milieu ordinaire des enfants avec déficience neuro-développementale a nettement augmenté depuis la loi de 2005 de 55% sur la période 1997-2004 à 68% sur la période 2005-2012, et ceci pour presque tous les types de déficiences. Il va de pair avec le développement des SESSAD. L'accès et la prise en charge en SESSAD reste cependant insuffisant, comme en témoignent les soins concomitants délivrés par des professionnels libéraux, les notifications simultanées aux notifications SESSAD et les délais d'accès à ces structures.

### **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 partenariats, 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
- **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 pour des études spécifiques, REMERA collaboration pour le dans le recueil de données et dans le projet CA-CP study (cf V.2.g)
- **Agences ou Directions** : DGS (travail sur la mortalité), ARS Auvergne-Rhône-Alpes (évaluation de la scolarisation), CNSA (handicap rare et emploi des mères)
- **Équipes recherche** : laboratoire TIMC-Imag (UMR5525, Université Grenoble Alpes), UMR1027 (Inserm, Université Toulouse III), Equipe EPOPÉ (INSERM UMR 1153, Université Paris Descartes), IFRH (animation scientifique du groupe transversal « Handicap de l'enfant »), Laboratoire de Psychologie et de NeuroCognition (LPNC, UMR 5105, Université Grenoble Alpes),

### **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 2013, une partie de ce rapport est fixe et elle décrit la méthodologie, et une autre partie est actualisée annuellement décrivant les principaux résultats de l'année et des 5 années précédentes. Dans le cadre des études particulières qu'il réalise, le RHEOP s'efforce de mettre à disposition du grand public et/ou des personnes enquêtées les résultats sous une forme facilement compréhensible. On peut citer :

- le livret « Améliorer la qualité de vie et la participation des enfants souffrant de paralysie cérébrale : le projet SPARCLE » à destination des familles et professionnels, téléchargeable depuis <https://research.ncl.ac.uk/sparcler/Local%20Reports/SPARCLE1%20French%20parents.pdf>,
- les résumés de vulgarisation des articles publiés sur les enfants avec paralysie cérébrale téléchargeables depuis <http://www.scpnetwork.eu/en/publications/>, plus particulièrement destinés aux familles
- la cartographie de l'offre de soins pour les jeunes handicapés âgés de 6 à 20 ans en 2013 sur l'Isère et les départements limitrophes à destination des professionnels
- Rapport remis à la CNSA en juin 2014.
- le retour des résultats vers les familles et les professionnels ayant participé à l'étude sur le parcours de soin des enfants porteurs de handicap rare
- le retour des résultats vers les familles ayant participé aux entretiens au cours de l'étude sur l'offre et les besoins en SESSAD (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 les enfants avec TSA (solicitation pour le plan autisme, publications, numéro thématique dans le BEH 2019, membre du Comité d'appui thématique « Surveillances des troubles du spectre de l'autisme » de SpFrance)

Sur le versant mortalité,

- sur la connaissance des classifications de mortalité
- sur la connaissance des bases de données médico-administratives (Solicitation DGS pour réaliser une étude de faisabilité d'analyse à partir des données du PMSI)

## **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, 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 :

- du travail sur les enfants porteurs de Handicap rare (Projet V.2.a)
- et sur les données enfants de l'enquête HSM (Projet V.2.b)
- de la participation aux réunions et assemblées générales de l'IFRH
- de la contribution au numéro thématique du BEH sur les TSA en 2019
- de journée de travail conjointe entre les deux registres (dernière réunion à Toulouse le 19 juin 2017)

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.g)
- l'intégration du RHEOP au sein du consortium REGARDS (REproduction Gestation And Risk of DrugS). Ce réseau national structurant est financé pour 3 ans (2019-21) par l'ANSM et il est porté par Isabelle LACROIX (Inserm UMR 1027). Il 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 l'analyse des prévalences des TSA en Europe dans le projet ASDEU (Projet V.2.f)
- par le projet Sparcle 3 (Projet V.2.h)
- par la participation au projet CA-CP study (Projet V.2.g)
- 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. Cependant, le Conseil Général de la Seine Saint-Denis a développé un enregistrement se rapprochant d'un registre (naissances enregistrées en Seine Saint-Denis et non domiciliées) avec la mise en place de certificats d'issue de grossesse pour les morts nés. La collaboration développée dans le cadre du projet REMIP (Projet V.2.b) s'est concrétisée par une publication dans le BEH.

Une collaboration avec la DREES persiste (Mise à disposition de données IV.4) depuis la réalisation de l'étude de faisabilité d'analyse de la mortinatalité à partir du PMSI.

## 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 le contrat précédent, le registre a renoncé à l'identification précoce des enfants porteurs de déficiences dans les files actives des CAMSP entre 0 et 6 ans, indépendamment de l'âge des enfants. Cet enregistrement amenait à inclure des enfants perdus de vue à 7 ans, ou porteurs de déficiences non éligibles aux critères du RHEOP. L'évolution de l'informatisation des structures permet désormais de réaliser des requêtes basées sur l'année de naissance des enfants. Les dossiers CAMSP sont désormais consultés secondairement à la sélection des enfants par les MDPH, pour inclure des cas non connus des MDPH, ou compléter certaines données manquantes.
- L'accès aux données de la MDA en Isère est désormais possible depuis les locaux du registre, avec accès au système d'information du département, et par une enquêtrice non médecin. Cet accès faisait l'objet d'un débat ancien, résolu à l'issue de changement de personnel, et de l'élaboration d'une convention entre la MDA et le registre, intégrant le RGPD.
- Le formulaire d'enregistrement des handicaps sévères à 7 ans a été totalement révisé et la base de données est en cours de remaniement (Annexe Formulaires de notification). Cette révision vise à harmoniser les variables recueillies par le RHE31 et le RHEOP, 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 sont en cours de signature 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.

### Exploitation et diffusion des données statistiques de base :

- La refonte de la base de données handicap va favoriser l'exploitation des données du registre.
- Le site internet du RHEOP dans sa nouvelle version présente de manière exhaustive les activités et travaux du registre, et des bulletins de 2 à 4 pages sont désormais publiés régulièrement. Le prochain intégrera les résultats de l'évaluation de l'offre et des besoins en SESSAD
- La refonte des statuts du registre en décembre 2017 a permis de renouveler les instances et de susciter la participation aux réunions de nouveaux membres. Le conseil d'administration accueille régulièrement un représentant de l'éducation nationale du rectorat de l'Isère, ainsi qu'un représentant de la CPAM.

### Projets de nouvelles études et de travaux de recherche

#### Échecs aux appels d'offres

- Le Dr Anne Ego a répondu à l'**appel d'offres ATIP-Avenir (Inserm, CNRS) 2016**, destiné à la mise en place d'une équipe, au sein de l'équipe ThEMAS (Techniques pour l'Évaluation et la Modélisation des Actions en Santé) du laboratoire TIMC-Imag (UMR 5525, CNRS, Université Grenoble Alpes). Le projet développé portait sur le handicap sévère de l'enfant, et visait à i) améliorer la compréhension des déterminants de l'accès aux soins et ii) évaluer la contribution respective des éléments cliniques, sociaux et environnementaux dans la participation, la qualité de vie de l'enfant et l'impact sur la famille. Il s'appuyait sur les bases de données du RHEOP, de la cohorte LyTONEPAL, cohorte nationale des encéphalopathies anoxo-ischémiques (PHRC national 2013, Pr T Debillon, Dr A Ego), la base européenne SPARCLE, ainsi que sur l'analyse du SNIIRAM.
- Le RHEOP a également candidaté à l'**AAP général 2018 de l'IRESP** pour un projet dénommé « Identification et Parcours de Soins des Enfants Porteurs de Handicap Sévère en France ». L'objectif principal de ce projet était de rechercher les algorithmes permettant d'identifier dans le SNDS le handicap sévère de l'enfant, et d'évaluer leurs performances à l'aide des données du RHEOP et du RHE31. La finalité était d'estimer la prévalence nationale du handicap et de ces différentes formes, avec une recherche de disparités sur le territoire national, et d'analyser les parcours de soins par type de handicap.

#### Projets de nouvelles études

- De **nouvelles possibilités de réalisation partielle du projet** déposé à l'IRESP s'offrent au registre :
  - Suite à des échanges au sein du CEREEES entre les Dr Anne Ego et Catherine SERMET, directrice de l'IRDES (Institut de Recherche et Documentation en Economie de la Santé), une collaboration ultérieure entre les 2 structures pourrait s'envisager. Dans le cadre du projet **FISH (Faisabilité de l'identification des situations de handicap à partir des données médico-administratives)**, l'IRDES développe actuellement pour la CNSA des algorithmes destinés à identifier le

handicap dans les données du SNDS. La seule base de données disponibles pour tester les performances de ces algorithmes est l'enquête 2008-2009 HSM Handicap Santé Ménages, dont l'inconvénient majeur porte sur la nature déclarative d'un handicap ressenti par les personnes dans cette étude. La prévalence du handicap dans cette enquête est donc bien supérieure à celle des registres de handicaps. La collaboration envisagée avec le RHEOP et le RHE31 porte sur l'utilisation de la base de données du registre comme Gold standard pour soutenir le développement et permettre la validation des algorithmes. La faisabilité du projet est à l'étude : possibilités d'appariement entre bases registres et SNDS, profondeur des données SNDS disponibles, distinction possible entre ayant-droit (l'enfant) et parents (assurés sociaux).

- A l'occasion du **volet « Recherches N'Impliquant pas la Personne Humaine » de l'AAP local 2019 du CHU Grenoble Alpes**, le Dr Elodie Sellier a déposé un projet visant à évaluer la prévalence nationale à 7 ans dans le SNDS des PC, identifiées par leur code diagnostique en hospitalisation entre la naissance et 7 ans. Le projet prévoit la comparaison de la prévalence estimée en Isère, Savoie et Haute-Garonne à partir des bases nationales PMSI aux prévalences estimées par le RHEOP et le RHE31, la recherche de disparités régionales, la description du nombre d'occurrences du code diagnostique de PC de 0 à 7 ans dans les bases nationales, la description des déficiences associées ainsi que du parcours de soins des enfants depuis la naissance.

• Le RHEOP a également répondu à **l'AAP de la Fondation de France 2019 Recherche clinique et fondamentale sur l'autisme et le neuro-développement de l'enfant**, en partenariat avec le laboratoire LPNC de Psychologie et Neuro-Cognition (UMR 5105 Institut des Sciences Biologiques, Université Grenoble Alpes (UGA) et Université de Savoie Mont-Blanc) et le LIP laboratoire Inter-Universitaire de Psychologie (EA 4145 Université Grenoble Alpes). L'évolution récente de la définition des troubles du spectre de l'autisme selon le DSM-IV s'est accompagnée d'une augmentation et hétérogénéité de la prévalence des TSA. En France, malgré un fonctionnement identique de 2 registres en Rhône Alpes et Haute-Garonne, la prévalence du RHEOP est récemment devenue significativement inférieure à celle du Sud-Ouest (respectivement de 0,7 et 0,5% à 8 ans en 2015). Cette différence est probablement liée à des différences de pratiques malgré les recommandations de dépistage et de diagnostic des TSA (Haute Autorité de Santé 2018). Cette étape diagnostique constitue un premier pas vers une meilleure insertion sociale notamment scolaire, des enfants avec TSA. Au RHEOP, la scolarisation en milieu ordinaire des TSA atteignait 68% entre 2005 et 2012 à 7 ans. De nombreux facteurs, dont les déficiences et troubles associés, sont susceptibles d'avoir une influence sur la scolarisation des enfants. Le premier objectif de ce projet est i) d'évaluer la qualité de l'enregistrement par le RHEOP, en confrontant cet enregistrement aux résultats de l'échelle SCQ (Social Communication Questionnaire) recommandée en repérage et ii) d'analyser le parcours diagnostique des enfants au regard des recommandations HAS. Le second objectif est i) de faire un état des lieux de l'insertion scolaire et sociale des enfants TSA et ii) de déterminer les facteurs prédictifs, en particulier cognitifs, de cette insertion. Une génération d'enfants TSA à 7 ans identifiés en 2020 ainsi que 120 enfants avec diagnostic différentiel de TSA seront inclus pour répondre au 1<sup>er</sup> objectif, et 3 générations, soit près de 400 enfants (2018-2020), pour le second. Les retombées de ce projet sont une meilleure interprétation de la prévalence des TSA, une identification des écarts aux recommandations de prise en charge ainsi qu'une identification des mesures d'inclusion à prioriser.

• Enfin, une allocation doctorale a été demandée dans le cadre de **l'appel à candidatures 2019 de la Fondation Paralysie Cérébrale** pour Lucas Ravault, masseur-kinésithérapeute. Les données européennes de SPARCLE laissent penser que la France serait parmi les régions les plus inégalitaires en matière de participation sociale des enfants avec PC. Ce constat fait aussi écho aux demandes des patients d'une meilleure coordination interprofessionnelle et à la nécessité du respect des bonnes pratiques (Evidence Based Practice). Dans le domaine de la kinésithérapie, les méthodes de rééducation de la PC sont hétérogènes ; certaines pratiques restent pratiquées bien que discutables (étirements notamment) alors qu'en parallèle, la rééducation motrice intensive basée sur les principes de l'apprentissage moteur, semble rester méconnue bien que prometteuse. Le projet vise à i) Décrire les parcours de soins et sportif des enfants atteints de PC enregistrés au RHEOP, ii) Analyser les différences d'offres et d'accès aux programmes de rééducation motrice intensive entre régions d'Europe au sein du réseau SCPE, iii) Modéliser les processus réflexifs mis en place par les kinésithérapeutes dans la prise de décision et dans la coordination des parcours de soins. Les résultats pourraient accompagner l'élaboration des recommandations de bonnes pratiques de rééducation motrice de la PC initiée en 2015 en identifiant:

- les lacunes des parcours de soins, de leur coordination, et les facteurs qui leurs sont associés.
- les inégalités européennes et françaises de capacité d'accueil et qualité des programmes de rééducation motrice intensive.
- des éléments de compréhension de la pensée des kinésithérapeutes, favorisant le dialogue, la compréhension mutuelle, l'alliance thérapeutique.

## 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<sup>er</sup> 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

Dépenses prévisionnelles Fonctionnement	Financier (Gestionnaire)	Montant € T.T.C.
<b>Frais de fonctionnement</b>		
- Fournitures administratives	Départements (RHEOP)	860
- Prestations services (reprographie)	Départements (RHEOP)	1200
- Assistance logiciel + informatique	Départements (RHEOP)	800
- Prime assurance	Départements (RHEOP)	910
- Conférences, colloques	Départements (RHEOP)	400
- Publicité – publications	Départements (RHEOP)	800
- Frais bancaires	Départements (RHEOP)	200
- Mission-Réception	Départements (RHEOP)	500
- Médecine du travail	Départements (RHEOP)	700
- Formation	Départements (RHEOP)	500
- Déplacements mission Registre	Départements (RHEOP)	5060
- Rémunérations intermédiaires et honoraires	Départements (RHEOP)	3 500
- Aide juridique Droit du travail	Départements (RHEOP)	500
- Frais généraux Postaux -Téléphone	Départements (RHEOP)	1 300
- Prestations développement de la base	SP France (Floralis)	8 280
- Prestations fonctionnement divers	SP France (Floralis)	4 920
<b>Frais de gestion</b>	SP France (Floralis)	3 500
<b>Impôts et taxes</b>	Départements (RHEOP)	4 500
<b>Contribution volontaire</b>		
- Conseil Départemental Isère (Mise à disposition des locaux)	NA	9 756
<b>Sous-total Autres</b>		<b>48 186 €</b>
Dépenses prévisionnelles Personnel	Financier (Gestionnaire) - Employeur	Montant € T.T.C.
<b>Mission registre</b>		<b>156 360</b>
Responsable médical	SP France (Floralis) - CHU Grenoble Alpes	24 000
Enquêtrice 1	SP France (Floralis) – CHU Grenoble Alpes	15 700
Enquêtrice 2	SP France (Floralis) – Floralis	2 600
Assistante	Départements (RHEOP) - RHEOP	45 700
Statisticienne	Départements (RHEOP) - RHEOP	32 000
Enquêtrice 2	Départements (RHEOP) - RHEOP	36 360
<b>Mission Etude ponctuelle</b>		<b>27 430</b>
Chargée d'étude	ARS (RHEOP) - RHEOP	27 430
<b>Sous-total Personnel</b>		<b>183 790 €</b>
<b>TOTAL GENERAL</b>		<b>231 976 €</b>

## 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
<b>Agences de l'état :</b> - SP France : - Inserm : - INCa : - Autre :	35 000 € 24 000 €	A A	Floralis Filiale UGA Floralis Filiale UGA
<b>Ministère chargé de la Santé :</b> - Direction Générale de la Santé (précisez le bureau concerné) - Direction générale de l'Offre de soins - Autres directions :			
<b>Autres ministères (précisez) :</b>			
<b>Collectivités territoriales :</b> - ville - département Isère Savoie - région	80 000 € 38 500 €	A A	RHEOP RHEOP
<b>Etablissements de santé :</b> - publics <b>Appel d'offres local CHU Grenoble Alpes</b> - privés	30 000 €	D	
<b>Organismes de protection sociale</b>			
<b>Autres sources de financement public dont ARS (précisez) :</b> Report 2019 subvention ARS (Fonds 2018 non engagés)	30 791 €	A	RHEOP
<b>Autres sources de financement privé notamment les contrats de recherche (préciser) :</b> - <b>AAP Fondation de France</b> Recherche médicale - Recherche clinique et fondamentale sur l'autisme et le neuro-développement de l'enfant - <b>AAP Fondation Paralysie Cérébrale</b> Allocation doctorale	219 000 € 102 000 €	D D	RHEOP (106 500 €) Laboratoire TIMC-Imag (3 500 €) Laboratoire LPNC (109 000€)  Laboratoire TIMC-Imag
<b>Contribution volontaire Conseil Départemental Isère</b>	9 756		
<b>TOTAL GENERAL</b>	218 047 € (A) 351 000 € (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).

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
EGO ANNE	Médecin Epidémiologiste	CHU Grenoble Alpes	Responsable scientifique	0,25	8 années	Mise à disposition du CHUGA vers le RHEOP
DUFRESNE CELINE	Médecin pédopsychiatre	RHEOP	Responsable versant handicap	0,40	9 mois	Rupture conventionnelle en juillet 2018
MONTOVERT AGNES	Enquêtrice	RHEOP Floralis UGA-Filiale	Recueil mortalité, handicap	0,60	5 années	CDI
CATHERINE TRONC	Statisticienne	RHEOP	Exploitation statistique	0,70	17 années	CDI
CLAIRE RODRIGUEZ	Assistante administrative, comptable	RHEOP	Assistante administrative	0,90	27 années	CDI
DELPHINE MACK LAURENT	Sage-Femme	CHU Grenoble Alpes	Recueil mortalité	0,20	3 années	Mise à disposition jusqu'en avril 2018
SYLVIE CONSTANT	Sage-Femme	CHU Grenoble Alpes	Recueil mortalité	0,20	8 mois	Mise à disposition depuis mai 2018
DAVID MARIE	Chargée d'études	RHEOP	Coordinatrice (Etude ARS : Analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants en situation de handicap)	0,60	9 années	Fin CDD juin 2019
CLEMENCE PELLINI	Enquêtrice	RHEOP	Enquêtrice (Etude ARS : Analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants en situation de handicap)	1	8 mois	Fin CDD mai 2018
ELODIE LHERBIER	Enquêtrice	RHEOP	Enquêtrice (Etude ARS : Analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants en situation de handicap)	1	9 mois	Fin CDD juin 2018
CELINE VERMOREL	Statisticienne	Floralis Filiale UGA	Statisticienne (Etude ARS : Analyse des besoins et de l'offre en matière de scolarisation des enfants en situation de handicap)	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
<b>Handicap de l'Enfant</b>						
Quel parcours de soins pour des enfants avec handicap rare ? Etude qualitative à partir des données de registres de handicap sur des enfants présentant une combinaison de déficiences sévères (Etude qualitative sur les enfants présentant un handicap rare)	<b>Dr Christine Cans</b> RHEOP  Collaborateurs : <b>Dr Catherine Arnaud</b> RHE31, UMR1027 Inserm, Université Toulouse III <b>Pr Chantal Zaouche Gaudron</b> Université Toulouse II Jean Jaurès	Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA)	2013-2015	2013	153 042 € (financement CNSA 85,5% : 130 842 €)	RHEOP
Les enfants en situation de handicap en France : données de l'enquête Handicap-Santé volet Ménages 2008 Étude des conséquences des situations de handicap de l'enfant sur l'emploi des mères	<b>Dr Christine Cans, Marie David</b> RHEOP Equipe ThEMAS, laboratoire TIMC-Imag, UMR 5525, Université Joseph Fourier Grenoble, CNRS  Collaborateurs : <b>Dr Catherine Arnaud</b> RHE31, UMR1027 Inserm, Université Toulouse III <b>Marie-Josèphe Saurel-Cubizolles</b> INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé)	INSERM (appel d'offre IRESP handicap et perte d'autonomie)	2013-2015	2013	39 500 €	Université Joseph Fourier - Grenoble
Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) "Data extracting and data transfer for the SCPE common database within SCPE network", Operating Grant 2014	<b>Dr Christine Cans</b> RHEOP	SCPE-NET Project Fundacion de investigacion biomedical Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)	2014-2015	2014	17 000 €	RHEOP



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
Transfert de la base de données commune « SCPE » du RHEOP au Joint Research Centre (JRC) à Ispra "Data quality checks and coding variables in the SCPE database"	<b>Dr Elodie Sellier</b> RHEOP (Comité scientifique et technique) DIM CHU Grenoble Alpes	European Commission Joint Research Centre (JRC) Ispra	2016-2017	2016	14 835 €	Floralis Filiale Université Grenoble Alpes
Poursuite des travaux du transfert des données et implication dans le groupe Common Database : révisions des protocoles de soumissions, accompagnement de JRC pour la soumission, travail sur les indicateurs de santé publique et sur les modalités de calcul des taux de prévalence.	<b>Dr Elodie Sellier</b> RHEOP (Comité scientifique et technique) DIM CHU Grenoble Alpes	European Commission Joint Research Centre (JRC) Ispra	2017	2017	14 690 €	RHEOP
Analyse de la scolarisation et de la prise en charge à sept ans des enfants porteurs de déficiences neuro-développementales sévères	<b>Marie David, Marit van Bakel, Anne Ego, Catherine Tronc</b> RHEOP	Agence Régionale de Santé Rhône-Alpes (Fonds d'Intervention Régional 2015)	2015-2016	2015	49 230 €	RHEOP
Analyse des besoins et de l'offre en SESSAD dans la scolarisation des enfants porteurs de handicap	<b>Marie David, Dr Anne Ego</b> RHEOP  Collaborateurs : <b>Sophie Leturgeon</b> (CREAI Auvergne Rhône-Alpes (Centre Régional d'Etudes, d'Actions et d'Informations en faveur des personnes en situation de vulnérabilité))	Agence Régionale de Santé Rhône-Alpes (Fonds d'Intervention Régional 2016)	2016-2019	2016	170 700 €	RHEOP
The comprehensive CA-CP study : Combining Congenital Anomaly (CA) and Cerebral Palsy (CP) data for a comprehensive investigation into opportunities for prevention	<b>Dr Elodie Sellier</b> RHEOP (Comité scientifique et technique) DIM CHU Grenoble Alpes  Collaborateurs : <b>Emmanuelle Amar</b> Registre REMERA de malformations congénitales en Rhône-Alpes	Cerebral Palsy Alliance CA-CP Study (Research Institute) Australia	2017	2017	2 372 €	RHEOP

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
Study or PARTicipation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe (SPARCLE 3) TRANSIT-DISAB - "Enjeux d'une transition à l'âge adulte réussie pour les jeunes en situation de handicap: étude de la participation sociale, santé et qualité de vie dans une perspective vie entière"	<b>Dr Jérôme Fauconnier</b> RHEOP (Comité scientifique et technique) DIM CHU Grenoble Alpes  Collaborateurs : <b>Dr Catherine Arnaud</b> RHE31, UMR1027 Inserm, Université Toulouse III	Agence Nationale pour la Recherche	2016-19	2019	143 317€	Université Grenoble Alpes
<b>Observatoire périnatal</b>						
Etude de faisabilité de l'utilisation des données du PMSI dans l'analyse de la mortalité	<b>Dr Anne Ego, Dr Christine Cans</b> RHEOP DIM CHU Grenoble  Collaborateurs : <b>Dr Jeanne Fresson</b> (DIM CHU Nancy), <b>Mmes Béatrice Blondel et Jennifer Zeitlin</b> (INSERM UMR 1153, Equipe de recherche en Epidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé))	Direction Générale de la Santé, Sous-direction de la santé des populations et de la prévention des maladies chroniques	2014-2016	2014	53 000 €	CHU Grenoble Alpes
Projet REPERE : Repérage du RCIU : bénéfice sur la mortalité et facteurs associés	<b>Dr Anne Ego</b> RHEOP	PHRC InterRégional 2012	2013-2016	2013	122 000 €	CHU Grenoble Alpes

## 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<sup>er</sup> de Belgique 38000 Grenoble
- **Nom, statut et coordonnées du responsable scientifique (téléphone, fax, courriel)** : **EGO ANNE**  
PH, praticien hospitalier au Pôle Santé Publique / Centre d'Investigation Clinique, CHU Grenoble Alpes  
  
DMIS - Pôle Santé Publique - Pavillon Taillefer - CHUGA - CS 10217 - 38043 GRENOBLE CEDEX 09  
Tél : +33 (0)4 76 76 53 39 ; [AEgo@chu-grenoble.fr](mailto:AEgo@chu-grenoble.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](mailto:TDebillon@chu-grenoble.fr)
- **Nom, statut et coordonnées du responsable administratif (téléphone, fax, courriel)** : **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](mailto: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 Patrick LEVY, 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<sup>er</sup> janvier 1997 au 31 décembre 2000)

**Année de dernière qualification (CNR) ou évaluation (CER)** : 9 février 2015 (avis pour 5 ans, soit du 01/02/2015 au 28/02/2020)

**Note de la dernière évaluation par le CER, le cas échéant** : A

### 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 million 682 580 habitants (source INSEE)

- nombre de cas notifiés annuellement :
  - 250 morts fœtales et IMG notifiés pour les 2 départements
  - 260 cas/an d'enfants porteurs d'au moins une déficience neuro-développementale
- Enumération des principales sources de données :

HANDICAP	MORTINATALITE
MDA ISERE MDPH SAVOIE MDPH HAUTE-SAVOIE (arrêt de l'enregistrement fin 2014, dernière génération 2006) DIM (base de données du PMSI en psychiatrie) 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) :

Personnels	ETP en fonction	ETP à recruter
Médecin épidémiologistes	0,25	
Statisticiens et/ou informaticiens	0,70	
Enquêteur non médecin	0,60	
secrétariat	0,90	
Autres (préciser) Chargée d'études/ Epidémiologiste		0,50

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

Total des dépenses (en € TTC) :

**231 976 €**

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

**218 047 € (Acquis)**

**351 000 € (Demandé)**

3 –Montants des contrats de recherche obtenus au cours des 5 dernières années (en € TTC) : **779 686 €**

**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 acquises au terme de 25 années d'existence, dans le domaine du recueil et de l'analyse des handicaps de l'enfant et de la mortalité. Au cours des 5 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 succès à des appels d'offres. Il a aussi été identifié et sollicité par des nombreux partenaires français et étrangers en vue de collaborations.

Le succès récent aux appels d'offre et la valorisation des travaux est cependant moindre que dans le précédent bilan. La production scientifique a en effet été altérée en raison des difficultés majeures rencontrées par le RHEOP ces 5 dernières années. Ces difficultés qui ne transparaissent pas de manière évidente dans le dossier sont les suivantes :

- En 2015, la subvention départementale de la Haute-Savoie a été interrompue (- 60 900€), et celle de l'Isère diminuée de 116 700€ à 80 000€.
- Le RHEOP a subi des mouvances de personnel affectant essentiellement l'encadrement et l'animation scientifique : au départ du Dr Christine Cans, fondatrice du registre en 1991 et initiatrice du réseau SCPE au printemps 2015, 1,25ETP d'épidémiologiste étaient présents. La baisse des subventions a conduit à un licenciement économique d'un poste d'épidémiologiste à 80% en 2016. L'amélioration de la situation financière du RHEOP a permis le recrutement à 40% d'une pédopsychiatre récemment qualifiée en Santé Publique en fin d'année 2017, mais une rupture conventionnelle a mis fin à ce contrat en juin 2018. Les moyens d'encadrement d'équipe et d'animation scientifique sont donc de 0,25ETP depuis 1 an.
- Ce temps d'épidémiologiste n'est pas suffisant et les candidatures à appels d'offres ont été moindres. Le RHEOP n'a pas eu de succès pour de nouveaux projets depuis 2017, et la subvention européenne liée à l'administration de la base de données SCPE a été interrompue en 2019. L'association sera déficitaire pour la 2<sup>ème</sup> année consécutive fin 2019.

Il y a donc urgence pour le registre à 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 appels d'offres dans le domaine de la surveillance d'indicateurs de santé se font rares, y compris à l'échelle européenne. L'utilisation de bases de données existantes comme celle du Système National des Données de Santé ainsi que les recherches multidisciplinaires, interventionnelles, fondamentales ou translationnelles, sont par contre encouragées. Dans ce contexte un gros effort a été fourni en 2019 (réponses à l'AAP Fondation de France, Fondation PC, AAP local du CHU Grenoble Alpes), avec le développement de nouvelles collaborations en perspective (réseau REGARDS, laboratoire LPNC).

Plusieurs facteurs encouragent le RHEOP à s'investir particulièrement sur l'analyse de bases de données existantes :

- La nécessité de développer et/ou 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, réseau REGARDS, registre REMERA.
- Le rôle d'expert au CEREES du Dr Anne Ego, l'expertise des Dr Jean-François Blatier, secrétaire général du RHEOP (médecin DIM et antérieurement du Régime Social des Indépendants), et des Dr Jérôme Fauconnier et Elodie Sellier (médecins DIM)
- Le projet PREDIMED (Plateforme de Recueil et d'Exploitation Des données bloMEDicales), entrepôt de données de santé du CHU Grenoble Alpes
- La sélection de Grenoble parmi les 4 sites retenus de l'appel à manifestations d'intérêt 3IA (Institut interdisciplinaire d'intelligence artificielle)
- L'émergence d'une nouvelle équipe MESP « Modélisation et évaluation des données complexes en Santé Publique » développée dans le projet du laboratoire TIMC-Imag à compter de 2020

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**

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

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

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

**Dang VM**, Colver A, Dickinson HO, Marcelli M, Michelsen S, Parkes J, Parkinson K, Rapp M, Arnaud C, Nystrand, M, **Fauconnier J**. Predictors of participation of adolescents with\_cerebral palsy: A European multi-centre longitudinal study. Res Dev Disabil. 2015 Jan;36C:551-564.

**David M**, Dieterich K, **Billette de Villemeur A**, **Jouk P-**, **Counillon J**, Larroque B, Bloch J, **Cans C**. Prevalence and characteristics of children\_with mild intellectual disability in a French county. J Intellect Disabil Res. 2014 Jul;58(7):591-602.

## ANNEXES

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

CV du responsable scientifique

CV des principaux collaborateurs scientifiques du registre

Exemplaire 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

## 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