

## Numéro thématique – Handicaps de l'enfant

### *Special issue – Childhood disabilities*

p.173 **Éditorial / Editorial**

p.174 **Sommaire détaillé / Table of contents**

Coordination scientifique / *Scientific coordination of the issue* : Catherine Arnaud, UMR Inserm U558, Université Paul Sabatier ; CHU Toulouse, France et Sylvie Rey, Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP), CHU de Grenoble, France  
et pour le comité de rédaction du BEH : Catherine Buisson et Christine Chan-Chee, Institut de veille sanitaire, Saint-Maurice, France

### **Éditorial / Editorial**

**Hélène Grandjean, UMR Inserm U558, Université Paul Sabatier, Toulouse, France**

Malgré des avancées récentes, les handicaps de l'enfant restent un domaine où d'importants progrès restent à faire à la fois dans le champ de la prise en charge médicale et sociale et dans celui de la connaissance épidémiologique. Ce numéro thématique regroupe, sans viser à l'exhaustivité, une série d'articles sur ce sujet. À première vue, le sommaire peut surprendre par son hétérogénéité. Je voudrais montrer comment il s'agit au contraire des différentes facettes d'une exploration cohérente de la question des handicaps de l'enfant.

En présentant un inventaire des sources de données, C. Cans et coll. ont mis l'accent sur la complémentarité de ces sources qui visent à appréhender le handicap de l'enfant dans ses différentes composantes : personnelles et familiales, médicales et administratives. S'il est indispensable de pouvoir obtenir des informations sur ces différentes composantes, il est évident que cela ne peut pas être réalisé au moyen d'une source de données unique.

L'approche globale de la santé des enfants handicapés, l'évaluation de leurs besoins et des réponses qui y sont apportées au niveau individuel, nécessitent de recourir à des enquêtes en population qui recueillent le point de vue des personnes. Des enquêtes transversales sur échantillons représentatifs, répétées à intervalles réguliers, comme l'enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance (HID) présentée dans l'article de C. Cans et coll., répondent bien à ces objectifs. Des enquêtes spécifiques réalisées auprès des enfants eux-mêmes, telles que l'enquête SPARCLE rapportée par M. Sentenac et coll., permettent d'étudier de manière plus précise les déterminants de la qualité de vie et de la participation des enfants handicapés et peuvent contribuer à des améliorations dans ce domaine.

Une vision administrative globale des besoins est par ailleurs nécessaire pour une planification efficace au niveau régional et départemental ; elle suppose de disposer de données exhaustives en continu. Le système d'informations partagées dans le champ du handicap, actuellement en cours de réalisation au sein des Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) et décrit par A. Tacconet et coll., devrait répondre à cet objectif.

Une connaissance plus précise des différents types de handicap reste cependant indispensable si on veut pouvoir progresser dans les domaines de la prévention primaire, secondaire et tertiaire des handicaps de l'enfant. C'est là qu'interviennent à la fois les registres de handicaps et les enquêtes de suivi longitudinal de populations à risque.

La caractérisation précise des déficiences qui conduisent au handicap de l'enfant ne peut être obtenue à partir des enquêtes déclaratives, ni même à partir des informations médicales fournies à la MDPH lors de la constitution des dossiers. Elle nécessite une lecture spécialisée des dossiers et une harmonisation pour la classification, dont un bon exemple est rapporté dans l'article de E. Sellier et coll. présentant le réseau de surveillance de la paralysie cérébrale en Europe. Un travail de ce type est réalisé au sein des deux registres français de handicaps de l'enfant, qui présentent ici un bilan de l'évolution des prévalences des déficiences sévères dans les départements concernés (M. Delobel-Ayoub et coll., S. Rey et coll.).

Les registres sont indispensables pour mesurer de façon précise des données de prévalence, et ce sont les deux registres français qui sont apparus les meilleurs interlocuteurs pour produire les données de prévalence nécessaires au Plan autisme, qui seront fournies prochainement. La mise en place de registres constitue cependant un investissement lourd et sur le long terme et, même si on peut regretter que la couverture au plan national soit actuellement trop faible, on ne saurait recourir à ce seul moyen pour une étude précise des handicaps de l'enfant. Une autre méthode consiste à réaliser un suivi longitudinal de populations à risque. Deux exemples en sont rapportés ici : l'étude Serac, sur le devenir des enfants après accident de la circulation (E. Javouhey et coll.) et l'étude Epipage, sur le devenir des grands prématurés (PY. Ancel et coll.).

---

# Sommaire

---

## HANDICAPS DE L'ENFANT *CHILDHOOD DISABILITIES*

---

- p.174 **Connaître et surveiller les handicaps de l'enfant**  
*Knowledge and monitoring of childhood disabilities*
- 
- p. 179 **Encadré – Le Système d'informations partagées dans le champ du handicap**  
*Box – Shared information system in the field of disability*
- 
- p. 180 **Prévalence des déficiences sévères chez l'enfant en France et évolution au cours du temps**  
*Prevalence of severe childhood disabilities in France and trends over time*
- 
- p. 184 **Déficiences intellectuelles sévères de l'enfant dans trois départements français : fréquence et caractéristiques**  
*Severe intellectual disabilities among children in three French counties: frequency and characteristics*
- 
- p. 187 **Handicaps de l'enfant consécutifs à un accident de la circulation, France. Étude de suivi d'enfants réanimés à la suite d'un accident de la circulation (Serac)**  
*Child handicap due to road trauma in France. Study on the follow-up of children admitted to intensive care after a road accident (SERAC study)*
- 
- p. 191 **La surveillance de la paralysie cérébrale en Europe : le réseau SCPE**  
*Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: the SCPE Network*
- 
- p. 194 **Qualité de vie des enfants atteints de paralysie cérébrale en Europe : résultats de l'enquête SPARCLE**  
*Quality of life of children with cerebral palsy in Europe: results from the SPARCLE study*
- 
- p. 198 **Devenir à l'âge scolaire des enfants grands prématurés. Résultats de l'étude Epipage**  
*Outcomes of school age of children born very preterm. Results of the EPIPAGE Study*
- 

---

## Connaître et surveiller les handicaps de l'enfant

Christine Cans<sup>1</sup> (CCans@chu-grenoble.fr), Yara Makdessi-Raynaud<sup>2</sup>, Catherine Arnaud<sup>3</sup>

1/ TIMC/ThEMAS–RHEOP, CHU de Grenoble, France 2/ Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (Drees), Paris, France  
3/ UMR Inserm U558, Université Paul Sabatier ; CHU Toulouse, France

---

### Résumé / Abstract

La plupart des handicaps de l'enfant sont fixés et évoluent vers des limitations d'activité et des restrictions de participation « à vie ». Il importe de mieux connaître et surveiller l'évolution dans le temps de la fréquence de ces handicaps de l'enfant. Pour ce faire il existe différentes sources d'information disponibles en France qui sont décrites dans cet article. Ces sources d'information reposent soit sur des sources de données médicales qui sont utilisées par les registres de morbidité, les enquêtes transversales ou dans les suivis de cohorte, soit sur des données administratives nationales avec recensement des besoins en structures pour ces enfants avec handicap ou par enquête reposant sur la déclaration du handicap par le parent de l'enfant. Une réflexion doit être engagée en s'appuyant sur le rapprochement de ces informations complémentaires.

### *Knowledge and monitoring of childhood disabilities*

*Childhood disabilities are most often permanent, and lead to activity limitation and restriction of participation that will last the whole life. It is very important to gain more knowledge and monitor trends over time in this population of disabled children. Several data sources exist in France, and are described here. Part of them are related to medical records and clinical examination, and are used by morbidity registers, surveys, and cohort studies. Other sources are related to national administrative data, either by census of needs for these disabled children or through specific survey based on reporting by parents (proxy) of any childhood disability. The complementary trait of the information provided by these data sources should be highlighted.*

---

### Mots clés / Key words

Handicap de l'enfant, sources de données, épidémiologie / *Childhood disability, data sources, epidemiology*

---

### Introduction

Durant les années 1980, plusieurs auteurs ont montré une stabilité, voire une augmentation, des taux de handicap moteur alors que la mortalité infantile continuait à baisser [1]. Toujours durant

cette même période, la relation entre les soins périnataux et les handicaps de l'enfant a été explorée mais sans aboutir malheureusement à des conclusions permettant d'envisager facilement une prévention de ces handicaps ou un repérage des enfants à risque de handicap [2]. En France, le

contexte périnatal reste préoccupant, avec une prématurité qui ne diminue pas, un accroissement des grossesses multiples [3] et une augmentation de l'âge maternel à la première grossesse. Ces facteurs préoccupants voient bien sûr leur effet contrecarré par l'amélioration des techniques dia-

gnostiques (imagerie prénatale) et thérapeutiques, mais ces dernières ne sont pas toujours sans danger (par exemple tocolyse prolongée, corticothérapie postnatale). Et, à l'heure où les taux de mortalité périnatale et infantile ont beaucoup diminué, la préoccupation est logiquement celle de la qualité de vie des enfants survivants [4].

Pour les handicaps de l'enfant, il peut exister une certaine contradiction entre le souhait de les prévenir et le souhait de s'assurer que ces enfants handicapés ont les mêmes droits que les enfants non handicapés. En effet, le modèle social du handicap met en avant le fait que le handicap est créé par une société discriminative à l'égard des personnes handicapées plutôt que par l'existence d'une déficience ou l'altération d'un organe. Et on peut noter en Europe un développement important des lois en faveur des personnes handicapées avec, dans le même temps, un soutien à la recherche fondamentale qui vise à prévenir l'apparition du handicap ou à en diminuer les séquelles.

Connaître l'épidémiologie des handicaps de l'enfant apparaît de plus en plus important, compte tenu

des incapacités « à vie » dont ces handicaps sont responsables. La plupart d'entre eux sont fixés ou évoluent vers l'aggravation. Leur prise en charge est lourde, reposant à la fois sur les familles et la société [5,6]. Il est fréquent d'entendre dire qu'on ne sait rien sur le nombre et les caractéristiques des enfants handicapés, alors que la demande d'information sur le sujet est de plus en plus forte. Cet article va tenter de présenter les différentes sources d'informations disponibles en France à ce jour. Parmi les questions qui se posent, la principale est celle du nombre d'enfants handicapés. Très vite, d'autres questions en découlent : quelles sont les caractéristiques de ces enfants handicapés ? De leurs aidants familiaux ? Y a-t-il plus ou moins d'enfants handicapés aujourd'hui qu'auparavant ? Ces handicaps sont-ils plus sévères maintenant ? Une volonté politique récente encourage une plus grande participation des personnes handicapées à la vie en milieu ordinaire, notamment par le développement des services d'accompagnement et les mesures de compensation du handicap [7]. Quelles évolutions dans le profil de la prise en charge des enfants

handicapés peuvent être observées compte tenu des changements du paysage médico-social ? Par exemple, en termes de prise en charge temporaire ou à temps partiel ou d'accompagnement pour le maintien en milieu ordinaire.

## Les données médicales et épidémiologiques

Une approche épidémiologique en population générale est nécessaire pour repérer les cas de déficiences sévères de l'enfant, décrire l'évolution de leurs prévalences et caractériser les populations concernées. En France, elle repose à la fois sur des registres de population et des enquêtes transversales. Des suivis prospectifs à long terme de cohortes, caractérisées par la survenue d'un événement périnatal, permettent de préciser le devenir en terme de handicap, y compris pour les formes peu sévères.

## Les registres de population

En population générale, les malformations congénitales touchent 2 à 3% des naissances vivantes ; une part minoritaire de ces enfants (environ 20%) seront porteurs d'une déficience sévère. Les registres

## Encadré / Box - Les définitions du handicap / Definitions of disability

En France, la loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées pose pour la première fois une définition officielle du handicap : « Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou trouble de santé invalidant ».

Cette définition s'inspire largement de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé [1] venue remplacer la première Classification internationale des handicaps de 1980, dont l'approche en termes de déficiences, incapacités et désavantages restait exclusivement médicale, sans tenir compte des facteurs contextuels [2].

La CIF fournit un modèle théorique de compréhension du handicap, défini comme une restriction de la participation résultant de l'interaction entre des limitations d'activité liées à des pro-

blèmes de santé et des facteurs environnementaux (physiques, sociaux, attitudinaux), donnant ainsi une place centrale aux conséquences lésionnelles, fonctionnelles ou sociales des problèmes de santé plutôt qu'à leurs causes. Ainsi, le concept de handicap s'appréhende à trois niveaux. Le premier concerne l'organe (fonction ou structure) : son versant positif correspond à son intégrité et le versant négatif à la déficience. Le deuxième concerne l'individu : son versant positif correspond à l'activité et le versant négatif à la limitation d'activité. Enfin, le troisième niveau est celui du groupe social : son versant positif concerne la participation et le versant négatif la restriction de participation. Le terme handicap, lui, est devenu un terme générique pour désigner le versant négatif de toute altération de fonctionnement (tableau).

La limitation d'activité est importante pour apprécier les différents grades de sévérité d'une même déficience. Cependant, le travail de description des activités et de la participation de l'enfant reste à faire pour une pleine utilisation de la CIF. Par exemple, l'évaluation des activités motrices de l'enfant en fonction de l'âge repose

sur des barèmes spécifiquement construits à cet effet, comme la "Gross Motor Function" élaborée et validée il y a peu de temps par les Canadiens [3]. Une version de la CIF spécifiquement adaptée aux enfants est disponible depuis peu : la CIF-EA, dont il existe maintenant une traduction française [4].

Pour illustrer ces concepts, on peut prendre l'exemple d'un enfant présentant des séquelles de la prématurité avec, au niveau de l'organe, une leucomalacie périventriculaire responsable d'une déficience à type de diplégie spastique. Au niveau de l'individu, ceci peut entraîner une limitation de l'activité de la marche qui, au maximum, peut être impossible, nécessitant l'utilisation d'un fauteuil roulant. La restriction de participation concernera, entre autres, les métiers auxquels cet enfant ne pourra pas accéder, mais aussi, par exemple, l'utilisation des transports en commun. Cette dernière restriction sera très dépendante d'un facteur contextuel qui est l'accessibilité aux transports en commun, selon qu'il habite en milieu rural ou urbain, avec des trottoirs adaptés ou non, avec des portes d'accès adaptées aux tramways, aux bus etc.

### Références

- [1] Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, CIF, OMS, 2001.
- [2] Classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages. Un manuel de classification des conséquences des maladies. CTNERHI, INSERM, OMS, 1988.
- [3] Palisano RJ, Hanna SE, Rosenbaum PL, Russell DJ, Walter SD, Wood EP, *et al.* Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. *Phys Ther.* 2000;80(10):974-85.
- [4] Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, version pour enfants et adolescents. CIF-EA, OMS, CTNERHI, 2007.

Tableau Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, OMS, 2001 / Table International Classification of Functioning, Disability and Health, WHO, 2001

Niveau	Fonctionnement	Handicap
Organe	Fonction et structures corporelles	Déficience
Individu	Activité	Limitation
Société	Participation	Restriction

+ Interaction avec les facteurs environnementaux

**Tableau 1. Nature des déficiences et critères de sévérité des cas enregistrés par les registres des handicaps de l'enfant en France / Table 1. Nature of disabilities and severity criteria of cases recorded by childhood disability registers in France**

Type de déficience	Critères de sévérité
<b>I – Déficience motrice</b>	
IMOC ou « Paralyisie cérébrale » (PC)	Tous les cas
Déficience motrice progressive	Déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue
Anomalie congénitale du système nerveux central ou autre déficience motrice	
<b>II – Trouble psychiatrique</b>	
Autisme	CFTMEA, axe I, codes 1.0 or 1.1 ou CIM 10 codes F84.* correspondants
Psychoses infantiles	
<b>III – Déficience intellectuelle</b>	
Trisomie 21	Tous
Retard mental sévère	QI* < 50 (après test) ou retard mental classé profond (QI<20), grave (QI 20-34) ou modéré (QI 35-49)
<b>IV – Déficience sensorielle</b>	
Auditive	Perte > 70dB avant correction, meilleure oreille
Visuelle	Acuité < 3/10 après correction, meilleur œil

QI : Quotient intellectuel

de malformations congénitales<sup>1</sup> enregistrent les enfants avec une malformation à la naissance. Il s'agit d'un recueil à la naissance ou durant la première année de vie. Aussi, l'intérêt de ces registres dans la connaissance de l'épidémiologie du handicap de l'enfant d'âge scolaire est limité.

En France, il existe deux registres des handicaps de l'enfant : le registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP) de l'Isère et des deux Savoie, créé en 1992, et le registre des handicaps de l'enfant de Haute-Garonne (RHE31) créé en 1999. Ces registres départementaux constituent à ce jour les seules sources médicales susceptibles de fournir

des évolutions temporelles du nombre et des caractéristiques des déficiences neuro-développementales sévères (motrices, sensorielles, cognitives et psychiatriques ; tableau 1) de l'enfant en France. La taille de la population couverte est actuellement d'environ 30 000 naissances pour le RHEOP et 15 000 naissances pour le RHE31.

Ces deux registres ont un fonctionnement très proche quant aux critères d'inclusion (au moins une déficience sévère chez un enfant résidant dans la zone géographique à l'âge à l'enregistrement) et aux sources de données consultées. Ils s'appuient sur la méthodologie d'enquêtes effectuées antérieurement auprès des Commissions départementales d'éducation spéciale (CDES) [8]. Les principales

sources de données sont la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) des départements concernés, les services hospitaliers spécialisés, les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP), les établissements spécialisés, les structures sanitaires accueillant ces enfants et les services de psychiatrie (de secteur et hôpital de jour) (tableau 2). Certaines sources, comme les établissements spécialisés, ne sont utilisées que pour obtenir un complément d'information sur un enfant, permettant notamment de préciser le niveau de sévérité des déficiences. Le recueil de données s'effectue de façon active à partir des informations médicales contenues dans les dossiers, et un enquêteur se déplaçant régulièrement auprès de chaque source de données pour consulter les dossiers médicaux des enfants. L'information des parents constitue un préalable à la consultation de dossiers. Quelques données sur la période périnatale sont recueillies de façon rétrospective ainsi que, de manière systématique, les informations disponibles sur les déficiences et leurs étiologies. Des critères de sévérité spécifiques à chaque type de déficience sont utilisés (tableau 1). L'âge à l'enregistrement des enfants présentant au moins une déficience sévère est un peu différent dans les deux registres : 7 ans pour le RHEOP, et 5, 8 et 12 ans pour le RHE31.

Chaque année, un peu moins de 1% des enfants qui naissent seront porteurs d'une déficience sévère. En extrapolant ce résultat à la France, on peut considérer que ce sont 7 000 enfants par génération qui présenteront au moins une déficience sévère, soit environ 140 000 enfants âgés de 0 à 20 ans, en supposant une mortalité nulle ou très faible avant 20 ans.

### Les enquêtes épidémiologiques en population générale

En France, Claude Rumeau-Rouquette (Inserm U149) a longtemps étudié, grâce à des études en

<sup>1</sup> Cf. numéro thématique du BEH, Registres de malformations congénitales, Juillet 2008, n° 28-29

**Tableau 2. Sources de données sur le handicap des enfants en France / Table 2. Data sources on childhood disability in France**

Source de données	Couverture géographique et taille des populations	Période d'étude	Nature des données	Objectifs
Registres des handicaps de l'enfant	RHEOP Isère, Savoie Haute-Savoie ~ 30 000 naissances  RHE31 Haute-Garonne ~ 15 000 naissances	Permanente	Médicales (dossier médical, sources de données multiples)	Décrire les caractéristiques des déficiences sévères de l'enfant Surveiller l'évolution de leurs prévalences
Enquêtes transversales réf. [9]	16 départements 400 000 enfants	Génération 1972-1976-1981	Médicales	Décrire les caractéristiques des déficiences sévères de l'enfant et leurs prises en charge
réf. [8]	Isère, Haute-Garonne, Saône et Loire 325 000 enfants 10 générations	Génération 1976 à 1985		
Suivi de cohortes d'enfants grands prématurés (EpiPAGE)	9 régions	Enfants nés en 1997	Médicales	Décrire les conséquences de la grande prématurité Rechercher les facteurs influençant le pronostic
Enquêtes ES – Handicap	Nationale	Depuis 1982 Bisannuelle jusqu'en 1997 Tous les 4 ans depuis 1997	Administratives	Décrire l'offre médico-sociale d'accueil en établissement et d'accompagnement à domicile et en ambulatoire Décrire les caractéristiques de la clientèle de ces services
Enquête Handicap-Santé	Échantillon représentatif national de ménages ordinaires, complété par un échantillon de personnes en institution et un volet complémentaire sur les aidants informels	2008-2009	Déclaratives	Décrire l'état fonctionnel Décrire les aides humaines et techniques et repérer les besoins en aide Caractériser l'environnement



population, les facteurs de risque de handicap de la période périnatale, notamment la prématurité. Par la suite, elle s'est intéressée au devenir à l'âge scolaire de ces enfants et a réalisé deux enquêtes sur les handicaps de l'enfant. La première portait sur 16 départements français et trois générations d'enfants, avec une population couverte d'environ 400 000 enfants d'âge scolaire [9]. La deuxième, réalisée en 1992 et 1993, a porté sur trois départements seulement mais dix générations, avec une population couverte de 325 000 enfants âgés de 8 à 17 ans [8]. Dans cette deuxième enquête, les sources utilisées étaient les mêmes que celles utilisées par les registres, essentiellement les CDES, les CAMSP et les services spécialisés. Le recueil de données était réalisé à partir de l'information contenue dans les dossiers médicaux des différentes sources. L'intérêt de ce type d'enquête réside dans la zone géographique couverte, qui est vaste et permet donc de travailler sur un effectif important d'enfants avec déficience. En effet, ce sont près de 6 000 enfants avec déficience qui ont été recensés dans cette enquête, représentant 1,9% des enfants du même âge. En revanche, l'analyse des évolutions temporelles est plus difficile dans ce type d'enquête. Lors de la réalisation (et/ou répétition) de ces enquêtes, un gros travail d'information et de sensibilisation à l'accessibilité des données est nécessaire.

Ce type d'enquête en population générale est également utilisé à l'étranger, notamment aux États-Unis, avec une méthodologie proche de celle proposée par les registres français [10]. Dans ce pays, l'enquête transversale couvre plusieurs États (Alabama, Géorgie, Wisconsin), soit 115 000 enfants âgés de 8 ans, et est régulièrement répétée (tous les deux ans). Dans certains États, les sources de données de l'éducation ont pu être utilisées.

## Les suivis de cohorte

L'étude des conséquences des événements de la période périnatale sur le devenir de l'enfant requiert idéalement la mise en place d'enquêtes prospectives, réalisées sur des échantillons représentatifs de taille suffisante et suivis sur le long terme. Cependant, les déficiences neuro-développementales, notamment les plus sévères, sont trop peu fréquentes pour pouvoir être étudiées à partir de cohortes recrutées en population générale. Les études doivent donc porter sur le suivi de populations à risque. Ces dernières années, d'importantes études épidémiologiques ont permis d'actualiser les connaissances sur le taux et la nature des séquelles liées à la grande [11] voire la très grande prématurité [12,13]. Une synthèse du devenir à l'âge scolaire des enfants nés grands prématurés en 1997 et recrutés en France dans l'étude Epipage (portant sur près de 3 000 naissances de moins de 33 semaines d'aménorrhée) est proposée dans ce même numéro (cf. article de P.-Y. Ancel, p. 198 de ce même numéro). Par ailleurs, un certain nombre d'initiatives locales ont conduit à la mise en place en France de réseaux régionaux de suivi de cohortes d'enfants à risque de handicap (enfants prématurés ou grands prématurés, présentant une pathologie néonatale ou une anomalie à l'examen neurologique). Cependant,

pour des raisons historiques, de faisabilité ou de contraintes locales, ces structures ne partagent pas la même méthodologie, que ce soit dans la définition des cohortes à suivre, les outils de mesure du développement, les âges de consultation et la durée du suivi. Pourtant, seule l'agrégation des données au niveau national d'un suivi systématique jusqu'à l'âge scolaire permettrait de compléter utilement les données des registres des handicaps de l'enfant.

## Les données administratives et déclaratives

Au niveau national (France métropolitaine et Départements d'outre-mer), deux sources de données alimentent les connaissances sur le sujet du handicap de l'enfant : l'enquête quadriennale de la Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (Drees) auprès des établissements et services médico-sociaux (enquête ES-Handicap) et l'enquête Handicap-Santé en population générale réalisée par l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee) et la Drees.

### L'enquête auprès des établissements et services médico-sociaux pour enfants

L'enquête ES-Handicap recueille exhaustivement et régulièrement des informations auprès des gestionnaires des structures médico-sociales (enfants et adultes). Lancée en 1982, elle a été renouvelée en 1983, puis de façon bisannuelle jusqu'en 1997, et un rythme quadriennal a été adopté depuis<sup>2</sup>.

Le repérage des structures à enquêter s'effectue à partir d'une extraction du fichier national des établissements sanitaires et sociaux du ministère de la Santé (Finess). Les informations saisies *a priori* à partir des éléments fournis par le fichier Finess et celles collectées auprès des structures font l'objet de contrôles pour d'éventuelles mises à jour à différents niveaux du recueil : auprès des structures, des responsables d'enquêtes dans les Directions régionales des affaires sanitaires et sociales (Drass) et de la Drees.

L'enquête recueille, au 31 décembre de l'année d'enquête, l'activité de la structure, la composition du personnel y exerçant, les caractéristiques de la clientèle présente au moment de l'enquête, et celles de la clientèle sortie au cours de l'année précédant l'enquête.

Les structures pour enfants concernées sont : les établissements d'éducation spéciale (instituts médico-éducatifs, jardins d'enfants spécialisés, établissements pour polyhandicapés, instituts thérapeutiques, éducatifs et pédagogiques, établissements pour déficients moteurs, instituts pour déficients visuels, ceux pour déficients auditifs, et ceux pour sourds-aveugles, établissements expérimentaux et établissements d'accueil temporaire) et les services à domicile et ambulatoires : Sessad (services d'éducation spéciale et de soins à domicile), CMP (centres médico-psycho-pédagogiques) et CAMSP (centres d'action médico-sociale précoce).

Au total, fin 2006, plus de 4 100 structures pour enfants handicapés ont été recensées, dont

2 080 établissements d'éducation spéciale, 1 300 Sessad, 450 CMP et 273 CAMSP.

L'objectif de cette collecte est de dresser régulièrement, à une date donnée, un bilan quantitatif de l'offre médico-sociale en matière d'accueil des enfants et adolescents en établissement spécialisé, et d'accompagnement par les services. La comparaison des données de différentes enquêtes ES permet en outre de suivre certaines évolutions comme le nombre de structures, le nombre de places installées, la diversification des agréments clientèle et des modes d'intervention, le profil de déficience des enfants accueillis et les taux d'encadrement par le personnel, pour ne citer que celles-ci.

Les diverses données produites, documents statistiques et études thématiques<sup>3</sup>, servent d'état des lieux détaillé et de base de réflexion à la planification future au niveau régional et départemental. Le caractère exhaustif de ces enquêtes permet d'avoir une photographie complète des lieux d'accueil spécialisés et des services d'accompagnement en milieu ordinaire pour enfants handicapés. La dernière enquête ES 2006 a notamment permis de mettre en évidence le développement de l'accueil temporaire par la création de structures spécifiques à ce type d'accueil mais aussi par l'augmentation du nombre de places réservées dans les établissements spécialisés existants [14,15]. La tendance décrivant une augmentation du nombre d'enfants suivis par un service en milieu ordinaire et une diminution de la proportion d'enfants accueillis à temps complet en structure spécialisée en est une autre illustration [16,17]. En revanche, ces enquêtes demeurent peu précises pour mettre l'accent sur une pathologie spécifique ou encore pour décrire le profil d'incapacités des enfants pris en charge. Ces informations sont toutefois détaillées par ailleurs dans les autres sources de données telles que les registres médicaux au niveau local ou l'enquête Handicap-Santé sur l'ensemble de la population.

Un comité de pilotage regroupant différents acteurs (publics, associatifs et privés) veille à actualiser, à l'occasion de la préparation de chaque nouvelle enquête, le champ des structures couvertes ainsi que le contenu du questionnaire.

### L'enquête déclarative par échantillon représentatif en population générale

L'enquête Handicap-Santé (HS) menée par l'Insee et la Drees en 2008-2009 s'inscrit dans la continuité de l'enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance (HID, 1998-2001) et de l'enquête décennale santé réalisée depuis les années 1980 en France. Cette enquête recueille des données auprès d'un échantillon représentatif de la population nationale et permet d'évaluer les situations de handicap et d'en appréhender différents aspects. Le croisement des différents thèmes abordés dans le questionnaire constitue une source d'information sur plusieurs aspects du sujet : les maladies, les déficiences, les

<sup>2</sup> ES 2006 est la dernière enquête menée à ce jour. La prochaine est en cours de préparation ; le recueil est prévu au début de l'année 2011 et portera sur l'exercice 2010.

<sup>3</sup> Les différents documents produits à partir des données des enquêtes ES sont consultables sur le site de la Drees : <http://www.sante.gouv.fr/drees/index.htm>

aides techniques, les limitations d'activité, les restrictions de participation à la vie quotidienne, l'environnement familial et l'aide, l'aménagement du logement et l'accessibilité, la scolarité, l'emploi, les revenus, et enfin, les loisirs et la discrimination<sup>4</sup>. L'enquête permet ainsi de mesurer l'état fonctionnel d'une personne et de caractériser les facteurs environnementaux influant sur sa vie. C'est la rencontre de ces deux facteurs qui crée les situations de handicap, repérables par les restrictions d'activités. Afin de couvrir un échantillon représentatif de l'ensemble de la population résidant en France et d'appréhender le handicap en population générale, l'enquête s'est déroulée en deux étapes. D'abord, une collecte a été menée auprès d'un échantillon représentatif de personnes de tous âges vivant en ménages ordinaires en 2008 (29 931 personnes dont 5 556 âgées de moins de 20 ans). Les premières publications se sont intéressées aux limitations fonctionnelles, restrictions d'activité et état de santé des personnes âgées de 20 ans et plus [18-20]. Ce premier volet est complété fin 2009 par un recueil de données auprès d'un échantillon de personnes hébergées durablement en institution dont le champ est le suivant : les structures spécialisées pour personnes âgées, les établissements pour adultes handicapés, les services de psychiatrie et les structures d'hébergement pour personnes en difficultés sociales comme les Centres d'hébergement et de réinsertion sociale (CHRS). Les données relatives aux enfants sont recueillies dans l'échantillon auprès des ménages, dans les CHRS qui accueillent des familles et dans les unités infanto-juvéniles des structures psychiatriques<sup>5</sup>. Les établissements pour enfants et adolescents handicapés ne sont donc pas dans le champ de cette enquête.

Adossée au recueil de données auprès des ménages, une enquête complémentaire a interrogé près de 5 000 aidants informels (HSA), soit les personnes intervenant auprès d'une personne interrogée lors de l'enquête HSM, en raison d'un problème de santé ou d'un handicap particulier. L'aidant est le plus souvent un membre de la famille, ou une autre personne de l'entourage (voisin, amis, ...) ou encore un bénévole. Pour caractériser le profil des aidants et les différentes formes d'aide non professionnelle, l'enquête HSA a abordé différents sujets tels que le mode de vie de l'aidant, la nature de sa relation avec la personne aidée, une description de l'aide apportée (nature, fréquence, volume), la relation de l'aidant avec les professionnels de la santé et du secteur social, les conséquences de l'aide sur la vie de l'aidant (professionnelle, sociale) ainsi que les besoins exprimés par l'aidant<sup>4</sup>.

Dans le souci de permettre des comparaisons temporelles, le questionnaire de l'enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance 1999 (HID-ménages) a servi de base à celui de l'enquête Handicap-Santé en ménages ordinaires (HSM). Néanmoins, compte tenu de la façon d'appréhender le handicap avec l'introduction de la classification internationale du fonctionnement (encadré), du travail en cours

d'élaboration sur les indicateurs européens et grâce aux enseignements de l'enquête HID<sup>6</sup>, certains questionnements ont changé, notamment dans l'approche des restrictions de participation.

Une des spécificités de cette enquête est le caractère déclaratif des données recueillies qui traduit le point de vue propre de la personne et, dans le cas des enfants, du parent ayant la responsabilité de l'enfant. Cet aspect apporte une complémentarité intéressante avec les sources de données issues des dossiers médicaux.

## Utilisation des différentes sources et leur complémentarité

Les différentes sources présentées se complètent et s'emboîtent lorsqu'il s'agit de quantifier et caractériser les déficiences et les pathologies, de suivre leur évolution et celle de l'offre médico-sociale.

## Prévention des handicaps d'origine périnatale – Évaluation des pratiques médicales

L'Expertise collective de l'Inserm de 2004 soulignait qu'environ la moitié des déficiences pouvaient avoir leur origine durant la période périnatale [21]. Cependant, malgré les progrès médicaux dans ce domaine, la prévention des handicaps sévères de l'enfant reste difficile. D'une part, l'amélioration de la survie des enfants nés très prématurément ou avec un très petit poids de naissance s'accompagne d'une augmentation du nombre d'enfants à risque de handicap ultérieur. D'autre part, les progrès du diagnostic anténatal et/ou de la prise en charge néonatale, bien que réels au cas par cas, portent sur un nombre assez faible d'enfants qui seraient porteurs d'un handicap ultérieur (par exemple les enfants avec *spina bifida* ou les enfants avec séquelles d'infection post-néonatale [22]).

La surveillance continue du nombre d'enfants avec handicap sévère est nécessaire ; elle peut s'effectuer par les registres (sur toute la population) ou par des études de suivi de cohorte (à partir d'un groupe d'enfants à risque). Cette surveillance est d'autant plus importante que le taux de grossesses multiples, grandes pourvoyeuses d'enfants prématurés, augmente et que la prématurité fait partie des principaux facteurs de risque de handicap.

## Évaluation de l'offre institutionnelle et surveillance des déficiences en population générale

Les données des enquêtes transversales sur le handicap de l'enfant relevant de sources diverses (dossiers médicaux, questionnaires des structures médico-sociales, déclaration par les enfants eux-mêmes et leurs représentants légaux) permettent de quantifier et de qualifier les situations de handicap à une date donnée (enquêtes épidémiologiques, registres, enquêtes ES, HSM). Elles apportent en outre un éclairage sur l'environnement de l'enfant, les formes d'aides dont ils bénéficient et les besoins

non satisfaits exprimés (enquêtes HSM, HSA, HSI). Ces enquêtes constituent un outil d'aide à la planification des établissements et services en décrivant, au moins quantitativement, les moyens mis en œuvre et les besoins couverts par ce système de prise en charge (enquêtes ES, registres).

Les données déclinées au niveau régional et départemental servent, quant à elles, de base à l'élaboration des schémas d'organisation médico-sociale pour l'offre institutionnelle notamment. Le suivi des disparités départementales en termes d'équipement médico-social est l'un des intérêts de l'enquête ES-Handicap. D'autres problématiques, comme le niveau d'intégration scolaire des enfants souffrant d'un handicap ou la proposition de solutions de répit aux familles grâce au développement de l'accueil temporaire, trouvent des éléments de réponse dans les données des registres et enquête HSM.

Enfin, les données recueillies par les registres permettent de répondre aux problématiques du suivi et du devenir des enfants souffrant d'un handicap. Par exemple, la surveillance de l'impact des déficiences sévères de l'enfant sur leur capacité fonctionnelle et la qualité de vie de ces enfants devrait permettre de répondre à la question de savoir si les handicaps de l'enfant sont plus ou moins sévères aujourd'hui qu'avant.

## Évaluation des politiques publiques

Le double volet handicap et santé de l'enquête HS favorise une approche globale de la santé de la personne, et peut renseigner de nombreux indicateurs de suivi de la loi de santé publique du 9 août 2004 concernant les maladies chroniques, les déficiences et les limitations d'activités qui leur sont associées. L'enquête HS permet par ailleurs de mesurer les besoins des enfants handicapés et de les mettre en corrélation avec les caractéristiques de l'environnement physique familial et social (HSM, HSA). L'enquête HSA répond notamment à l'intérêt de mieux appréhender l'aide dispensée par l'entourage, souligné dans le débat public récent (conférence de la famille en 2006 et décret de 2007 permettant d'organiser un droit de répit aux aidants familiaux).

Les apports de toutes ces sources de données sont nombreux en termes de connaissance et de suivi des handicaps de l'enfant. C'est grâce à ces données, à leur mise à jour régulière et à leur vocation d'éclairer chacune un aspect du sujet, qu'il est possible de construire des réponses aux interrogations qui introduisent ce texte. Ce n'est donc pas tant la disponibilité des données qui semble manquer aujourd'hui, mais probablement le fait de développer davantage la réflexion s'appuyant sur le rapprochement des différentes sources existantes. Cette démarche contribuera potentiellement à une amélioration des connaissances et de la surveillance des handicaps de l'enfant.

## Références

- [1] Stanley FJ, Blair E. Why have we failed to reduce the frequency of cerebral palsy? *Med J Aust.* 1991;154(9):623-6.
- [2] Gaffney G, Sellers S, Flavell V, Squier M, Johnson A. Case-control study of intrapartum care, cerebral palsy, and perinatal death. *BMJ.* 1994;308(6931):743-50.

<sup>4</sup> Documentation sur les enquêtes Handicap-Santé (HSM, HSI et HSA) consultable sur le site de l'enquête : <http://www.sante.gouv.fr/drees/handicapsante/sommaire.htm>

<sup>5</sup> Les premières publications sur HSI sont prévues pour 2011.

<sup>6</sup> Recensement des publications sur l'enquête HID sur le site suivant : <http://ifr-handicap.inserm.fr/enquete.html>

[3] Blondel B, Kogan MD, Alexander GR, Dattani N, Kramer MS, Macfarlane A, Wen SW. The impact of the increasing number of multiple births on the rates of preterm birth and low birthweight: an international study. *Am J Public Health*. 2002;92(8):1323-30.

[4] Saigal S, Tyson J. Measurement of quality of life of survivors of neonatal intensive care: critique and implications. *Semin Perinatol*. 2008;32(1):9-66.

[5] Salbreux R, Deniaud JM, Tomkiewicz S, Manciaux M. Typologie et prévalence des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants. Premiers résultats de l'enquête épidémiologique sur les inadaptations sévères dans la population juvénile de la région parisienne. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc*. 1979;27(1-2):5-28.

[6] Saigal S, Streiner D. Socio-economic achievements of individuals born very preterm at the age of 27 to 29 years. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51(11): 848-50.

[7] Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. *Journal officiel* du 12/02/2005.

[8] Rumeau-Rouquette C, Grandjean H, Cans C, du Mazaubrun C, Verrier A. Prevalence and time trends of disabilities in school-age children. *Int J Epidemiol*. 1997;26(1):137-45.

[9] Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Verrier A, Mlika A. Prévalence des handicaps. Évolution dans trois générations d'enfants, 1972, 1976, 1981. Paris : Éditions Inserm, 1994.

[10] Yeargin-Allsopp M, Van Naarden Braun K, Doernberg NS, Benedict RE, Kirby RS, Durkin MS. Prevalence of cerebral palsy in 8-year-old children in three areas of the United States in 2002: a multisite collaboration. *Pediatrics*. 2008;121(3):547-54.

[11] Larroque B, Ancel PY, Marret S, Marchand L, André M, Arnaud C, et al ; EPIPAGE Study group. Neurodevelopmental disabilities and special care of 5-year-old children born before 33 weeks of gestation (the EPIPAGE study): a longitudinal cohort study. *Lancet*. 2008;371(9615): 813-20.

[12] Marlow N, Hennessy EM, Bracewell MA, Wolke D; EPICure Study Group. Motor and executive function at 6 years of age after extremely preterm birth. *Pediatrics*. 2007;120(4):793-804.

[13] De Groot I, Vanhaesebrouck P, Bruneel E, Dom L, Durein I, Hasaerts D, et al ; Extremely Preterm Infants in Belgium (EPIBEL) Study Group. Outcome at 3 years of age in a population-based cohort of extremely preterm infants. *Obstet Gynecol*. 2007;110(4):855-64.

[14] Vanovermeir S, Bertrand D. Les établissements et services médico-sociaux pour enfants et adolescents handicapés. Résultats de l'enquête ES2001 (Document de travail). Drees 2004 (novembre). Série statistique, n° 71, <http://www.sante.gouv.fr/drees/seriestat/pdf/seriestat71.pdf>

[15] Makdessi, Masson L, Mainguené A. Établissements et services pour enfants handicapés. Résultats de l'enquête ES 2006 et séries chronologiques 1995 à 2006

(Document de travail). Série statistique, Drees, 2010 (*in press*).

[16] Monteil C. Les établissements et services pour enfants et adolescents handicapés en 2001. Études et Résultats n° 288. Drees, 2004 (février). <http://www.sante.gouv.fr/drees/etude-resultat/er-pdf/er288.pdf>

[17] Mainguené A. Les structures pour enfants handicapés en 2006 : un développement croissant des services à domicile. Études et Résultats n° 669. Drees, 2008 (novembre). <http://www.sante.gouv.fr/drees/etude-resultat/er-pdf/er669.pdf>

[18] Bouvier G. L'approche du handicap par les limitations fonctionnelles et la restriction globale d'activité chez les adultes de 20 à 59 ans. Insee. France Portrait social, 2009 (novembre) : pp. 125-142.

[19] Montaut A. Santé et recours aux soins des femmes et des hommes en 2008. Drees. Études et Résultats, n° 719, 2010 (février).

[20] Dos Santos S, Makdessi Y. Une approche de l'auto-nomie chez les adultes et les personnes âgées. Drees. Études et résultats, n° 718, 2010 (février).

[21] Déficiences et handicaps d'origine périnatale. Expertise collective. Paris : Inserm, 2004.

[22] Cans C, McManus V, Crowley M, Guillem P, Platt MJ, Johnson A, Arnaud C; Surveillance of Cerebral Palsy in Europe Collaborative Group. Cerebral palsy of post-neo-natal origin: characteristics and risk factors. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2004;18(3):214-20.

## Encadré – Le Système d'informations partagées dans le champ du handicap / Box – *Shared information system in the field of disability*

Aurélien Taconnet (aurelien.taconnet@cnsa.fr), Pascale Gilbert

Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie, Paris, France

La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées a réformé l'ensemble des dispositifs de compensation du handicap et d'accessibilité. Localement, la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH), pierre angulaire du nouveau dispositif remplaçant les Cotorep et les Commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES), joue un rôle primordial dans l'accueil et l'accompagnement des personnes en situation de handicap.

Ce nouveau dispositif a pour mission de :

- informer et accompagner les personnes handicapées et leurs familles dès l'annonce du handicap et tout au long de son évolution ;
- mettre en place et organiser l'équipe pluridisciplinaire qui évalue les besoins de la personne sur la base du projet de vie et propose un plan personnalisé de compensation du handicap ;
- assurer l'organisation de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) et le suivi de la mise en œuvre de ses décisions, ainsi que la gestion du fonds départemental de compensation du handicap ;
- recevoir toutes les demandes de droits ou prestations qui relèvent de la compétence de la CDAPH,

et désigner en son sein un référent pour l'insertion professionnelle ;

- assurer le suivi de la mise en œuvre des décisions prises et organiser des actions de coordination avec les dispositifs sanitaires et médico-sociaux.

La loi précise en outre que, dans le cadre d'un système d'information organisé par décret pris après avis de la Commission nationale de l'informatique et des libertés (Cnil), les MDPH transmettent à la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA) les données :

- relatives à leur activité, notamment en matière d'évaluation des besoins, d'instruction des demandes, de décisions prises par la CDAPH et de mise en œuvre de ces décisions ;
- relatives à l'activité des équipes pluridisciplinaires et des commissions des droits et de l'autonomie notamment en ce qui concerne les orientations vers les établissements et services médico-sociaux ;
- relatives aux caractéristiques des personnes concernées (âge, sexe, situation familiale, déficiences, limitations d'activité) ;
- relatives aux besoins de compensation identifiés et aux réponses préconisées.

Les MDPH se situent donc au cœur de la question du pilotage des politiques en direction des per-

sonnes handicapées, tant au niveau local qu'au niveau national. Ainsi, le système d'information des MDPH permet le suivi des personnes notamment lors du renouvellement des prestations, du suivi de mise en œuvre des décisions prises par la CDAPH, mais également lors d'un changement de situation de la personne nécessitant l'élaboration d'une nouvelle évaluation amenant la création d'un nouveau plan personnalisé de compensation.

La remontée des données des MDPH vers la CNSA s'effectue tous les mois et se base sur trois principes fondamentaux :

- les données échangées sont des données individuelles ;
- ces données sont rendues anonymes ;
- l'identifiant permettant d'effectuer un potentiel chaînage est rendu anonyme doublement : une fois au sein du système d'information émetteur et une fois au sein du système d'information récepteur.

La méthode pour élaborer un système d'informations partagées entre les différents acteurs concernés comporte quatre étapes :

- définition commune des entités échangées, établissement d'un vocabulaire commun ;
- définition des attributs échangés, définition commune et nomenclature à expliciter ;



– définition d'un format d'échange : favoriser l'interopérabilité du format afin que le flux de données soit mutualisable avec des échanges complémentaires ;

– mise en œuvre de cet échange, en prenant en compte les impératifs de sécurité, la diversité des systèmes d'information utilisés dans les MDPH, avec la problématique de transcodification, le contrôle de la qualité des données et leur mise à disposition pour les utilisateurs.

Au final, la mise en place de ce dispositif devrait permettre un pilotage partagé, mettant fin à des enquêtes administratives nombreuses, et permettant une vision plus globale de la situation des personnes handicapées en France et de leurs besoins. Les données recueillies n'étant pas purement administratives, elles permettront de mettre en relation les caractéristiques des situations de

handicap avec les besoins observés, les réponses préconisées et celles réellement mises en œuvre.

Les perspectives ainsi ouvertes pour des travaux ultérieurs sont nombreuses, offrant notamment aux chercheurs une base pour des travaux plus ciblés et qualitatifs, comme des travaux sur les trajectoires. L'identifiant de la personne étant unique, son identifiant anonymisé sera également stable et pérenne dans le temps et donc permettra un suivi des évolutions de la personne et de son parcours.

Sous la condition de mise en place d'un vocabulaire commun et d'une architecture robuste, appuyés sur les pratiques quotidiennes des MDPH, les bénéfices sont rapides et permettent d'entrevoir une évolution à moindre coût.

Le système d'information partagé pour l'autonomie des personnes handicapées se met en place

progressivement : une première étape a permis de construire le socle technique indispensable à la bonne poursuite du projet. Commencée depuis juillet 2009 et se terminant à la fin de l'année 2010, elle se matérialise notamment par l'anonymisation des données et par l'appropriation de l'outil par les utilisateurs. Une seconde étape démarrée à la fin de l'année 2009 permettra d'entrevoir les évolutions souhaitées aux niveaux local et national du système et se concrétisera d'ici le début de l'année 2011.

#### Référence

[1] Décret n°2007-965 du 15 mai 2007 autorisant la création d'un traitement automatisé de données à caractère personnel par les Maisons départementales des personnes handicapées et modifiant le Code de l'action sociale et des familles (partie réglementaire).

## Prévalence des déficiences sévères chez l'enfant en France et évolution au cours du temps

Malika Delobel-Ayoub (delobel@cict.fr)<sup>1</sup>, Marit Van Bakel<sup>2</sup>, Dana Klapouszczak<sup>1</sup>, Virginie Ehlinger<sup>1</sup>, Catherine Tronc<sup>2</sup>, Catherine Arnaud<sup>1,3</sup>, Christine Cans<sup>2</sup>

1/ UMR Inserm U558, Université Paul Sabatier, Toulouse, France

2/ TIMC/Themas-RHEOP, CHU de Grenoble, France

3/ Unité d'épidémiologie clinique, CHU Toulouse, France

### Résumé / Abstract

Les déficiences motrices, sensorielles et intellectuelles font l'objet d'un enregistrement systématique par les deux registres français de handicap de l'enfant afin de surveiller l'évolution de leur prévalence au cours du temps. Les prévalences au cours de la huitième année de vie de ces déficiences sévères pour les enfants nés entre 1987 et 1998 étaient de 6,6 pour 1 000 enfants résidant en Isère et de 6,2 pour 1 000 en Haute-Garonne. Les déficiences intellectuelles sévères étaient les plus représentées, avec des prévalences de 3,1 et 3,2 pour 1 000, respectivement en Isère et en Haute-Garonne. La prévalence des déficiences motrices était de 3 pour 1 000, et celle des déficiences sensorielles sévères de 1,4 pour 1 000 dans ces deux départements. Aucune évolution significative des prévalences n'était mise en évidence sur la période considérée, à l'exception des déficiences intellectuelles sévères en augmentation en Isère. Cette évolution doit néanmoins être confirmée par la poursuite de l'analyse de l'enregistrement sur des années plus récentes. Une proportion importante d'enfants atteints de paralysies cérébrales souffrait également de déficiences intellectuelles sévères ou d'épilepsie, proportion en diminution en Haute-Garonne. Ces résultats montrent une stabilité de la fréquence des principales déficiences chez l'enfant. L'importance des déficiences intellectuelles isolées ou associées à d'autres déficiences doit inciter à renforcer les mesures de prise en charge de ces enfants.

### Mots clés / Key words

Handicap de l'enfant, registres, paralysie cérébrale, déficience intellectuelle, prévalence, évolution / Childhood disabilities, registers, cerebral palsy, intellectual disabilities, prevalence, trends

### Introduction

Les deux registres français de handicap de l'enfant ont pour mission de décrire les caractéristiques des déficiences sévères de l'enfant et de

surveiller l'évolution dans le temps de leur prévalence. Une part importante de ces déficiences peut être mise en relation avec la survenue d'événements pathologiques au cours de la grossesse ou en période néonatale. Le suivi de tels indica-

### Prevalence of severe childhood disabilities in France and trends over time

*Motor, sensory and intellectual disabilities are recorded on a regular basis in two French childhood disabilities registers with the aim of monitoring trends over time.*

*The overall prevalence rates of these severe disabilities in children aged 8 years and born between 1987 and 1998 were 6.6 per 1,000 children living in Isère area, and 6.2 per 1,000 for those living in Haute-Garonne region. Severe intellectual deficiencies were the most often recorded cases with a prevalence rate of 3.1 and 3.2 per 1,000 in Isère and Haute-Garonne respectively. The prevalence rate of motor deficiencies was 3 per 1,000, while severe sensory impairments rate was 1.4 per 1,000 in both registers. All prevalence rates remained stable over the time period, with the exception of severe intellectual impairments, which increased significantly in Isère District. This trend has to be confirmed by including more recent years. A high proportion of children with cerebral palsy having other associated conditions, like severe mental retardation or epilepsy was observed. This proportion has slightly but significantly decreased over time in Haute-Garonne District. These results show stable rates of main severe childhood disabilities. The high number of children with severe intellectual impairments, isolated or associated with other conditions, must encourage reinforcing optimal support to these children.*



triques de plus en plus précoces justifie la tentative de mesure de l'impact de ces dispositions préventives sur la survenue, la sévérité et l'évolution de certaines déficiences. Enfin, l'analyse de l'évolution des prévalences permet de fournir des données utiles pour une aide à la planification et pour une prise en charge la plus adéquate possible des enfants atteints de ces déficiences sévères.

Nous présentons ici les prévalences des principales déficiences sévères de l'enfant étudiées dans les deux registres pour les générations nées entre 1987 et 1998.

## Population et méthodes

Les données sont issues du Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP, départements de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie) et du Registre des handicaps de l'enfant de Haute-Garonne (RHE31). Sont inclus, pour cette analyse, tous les enfants nés entre 1987 et 1998, porteurs d'au moins une déficience sévère dans leur huitième année de vie et dont les parents résident en Isère ou en Haute-Garonne. Les enfants présentant un trouble envahissant du développement (TED) isolé ont été exclus, les données concernant les TED n'étant pas validées sur la totalité de la période étudiée en Haute-Garonne.

Les critères d'inclusion pour chacune des déficiences considérées sont précisés dans le tableau 1. L'accord parental était sollicité pour l'enregistrement. Le taux de refus exprimé était de 1,5% pour le RHEOP et 5% pour le RHE31.

Les données ont été recueillies par un médecin à partir des dossiers médicaux disponibles dans les différentes sources de données. Elles concernaient : 1) la description des déficiences principales, de leurs origines probables et des déficiences qui leurs sont associées ; 2) des données périnatales (âge gestationnel, poids de naissance, hospitalisation en néonatalogie) et pédiatriques générales lorsqu'elles étaient disponibles ; 3) les modalités de la prise en charge médicale, sociale et scolaire de l'enfant.

Les taux de prévalence et leurs intervalles de confiance à 95% (loi binomiale exacte) ont été calculés pour 1 000 enfants résidant dans les départements concernés dans leur huitième année de vie. Les dénominateurs par année et département étaient fournis par l'Insee (tableau 2). Une régression de Poisson a permis de tester l'évolution au cours du temps en considérant quatre périodes de trois ans. Pour les paralysies cérébrales (PC) et les déficiences intellectuelles sévères, nous présentons les proportions d'enfants très grands prématurés (âge gestationnel <32 semaines d'aménorrhée (SA)), de très petits poids de naissance (<1 500g) ou hospitalisés en période néonatale. En raison d'un nombre important de données manquantes pour ces paramètres et afin de minimiser les biais liés à une sélection de population dans ces analyses, ces proportions ont été calculées en rapportant le nombre d'enfants très grands prématurés, de très faible poids de naissance ou hospitalisés en néonatalogie, à l'ensemble des enfants atteints de la déficience considérée et non uniquement à ceux pour lesquels l'information était

**Tableau 1** Déficiences neurosensorielles sévères de l'enfant dans la 8<sup>ème</sup> année de vie et résidant en Isère (RHEOP) ou en Haute-Garonne (RHE31), France. Enfants nés entre 1987 et 1998 / *Table 1* Severe childhood disabilities for children aged 8 years, born between 1987-1998 and living in Isère (RHEOP) or in Haute-Garonne (RHE31), France

Type de déficience	RHEOP Nombre d'enfants avec déficience sévère = 1 143 Nombre de déficiences enregistrées pour l'ensemble de ces enfants = 1 323			RHE31 Nombre d'enfants avec déficience sévère = 934 Nombre de déficiences enregistrées pour l'ensemble de ces enfants = 1 147		
	Nombre d'enfants N	% sur l'ensemble des enfants avec déficience sévère*	Sex ratio	Nombre d'enfants N	% sur l'ensemble des enfants avec déficience sévère*	Sex-ratio
Paralysies cérébrales <sup>1</sup>	366	32,0	1,6	255	27,3	1,4
Déficiences motrices <sup>2</sup> (hors paralysies cérébrales)	181	15,8	1,3	198	21,2	1,3
Trisomies 21 <sup>3</sup>	166	14,5	1,2	127	13,6	1,1
Déficiences intellectuelles sévères <sup>4</sup> (hors trisomie 21)	384	33,6	1,5	350	37,5	1,3
Déficiences visuelles sévères <sup>5</sup>	88	7,7	1,0	103	11,0	1,3
Déficiences auditives sévères <sup>6</sup>	138	12,1	1,5	114	12,2	0,9

\* Total des pourcentages supérieur à 100 car un enfant peut être atteint de plusieurs déficiences sévères.  
<sup>1</sup> Paralysie cérébrale : inclusion quel que soit le niveau de gravité.  
<sup>2</sup> Déficience motrice : inclusion quelle que soit l'étiologie dans la mesure où ces pathologies nécessitent un appareillage ou une rééducation continue.  
<sup>3</sup> Trisomie 21 : tous les cas sont enregistrés.  
<sup>4</sup> Déficience intellectuelle sévère : définie par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 50. Quand le QI n'est pas précisé ou n'a pas été calculé, l'enregistrement porte sur tous les retards mentaux classés moyens, sévères ou profonds selon la Classification internationale des maladies (CIM 10).  
<sup>5</sup> Déficience visuelle sévère : acuité visuelle inférieure à 3/10<sup>e</sup> au meilleur œil avec la meilleure correction.  
<sup>6</sup> Déficience auditive sévère : perte auditive supérieure à 70 dB au niveau de la meilleure oreille sans appareillage.

**Tableau 2** Nombre d'enfants résidant dans la 8<sup>ème</sup> année de vie en Isère et Haute-Garonne (France) pour les périodes concernées / *Table 2* Number of children living in Isère or in Haute-Garonne at the age of 8 years for the time period studied, France

Période de naissance	1987-1989	1990-1992	1993-1995	1996-1998	Total
Enfants résidant en Isère	42 912	44 065	42 371	44 265	173 613
Enfants résidant en Haute-Garonne	35 255	37 628	38 014	40 004	150 901

connue. En effet, nous faisons l'hypothèse que ces données étaient plus souvent manquantes en l'absence de toute pathologie. Ainsi, les proportions présentées sont probablement sous-estimées.

## Résultats

Pour les générations étudiées, le nombre total d'enfants présentant au moins une déficience sévère était de 1 143 et de 934 respectivement pour le RHEOP et le RHE31, avec des sex-ratios respectivement de 1,5 et de 1,3. Le détail du nombre d'enfants inclus par type de déficience est présenté dans le tableau 1. Chaque enfant pouvant présenter une ou plusieurs déficiences sévères, le nombre total de déficiences enregistrées est supérieur au nombre total d'enfants pour la période. Les déficiences les plus représentées étaient les retards intellectuels sévères.

Le tableau 2 indique le nombre d'enfants résidant dans la huitième année de vie dans chacun des départements et le tableau 3 présente les prévalences pour l'ensemble et pour chaque type de

déficience séparément. Le taux global de prévalence était respectivement de 6,6 pour 1 000 enfants résidant pour le RHEOP et de 6,2 pour 1 000 pour le RHE31 ; ce taux est stable sur la période étudiée. Les taux de prévalence des déficiences motrices sont également restés stables. Le taux de prévalence des PC était légèrement inférieur en Haute-Garonne comparativement à celui observé en Isère ; la tendance inverse était observée pour la prévalence des autres déficiences motrices. Au total, les taux de prévalence pour l'ensemble des déficiences motrices étaient du même ordre : 3,1 et 3 pour 1 000, respectivement pour le RHEOP et le RHE31. Les taux de prévalence des autres déficiences étudiées étaient comparables dans les deux registres. Concernant l'évolution dans le temps, seule la prévalence des déficiences intellectuelles sévères augmentait significativement en Isère sur la période considérée ( $p < 0,001$ ) alors qu'elle n'évoluait pas significativement en Haute-Garonne. Les taux de prévalence des autres déficiences sévères restaient stables sur la période.

Tableau 3 Taux de prévalence dans la 8<sup>ème</sup> année de vie des différentes déficiences sévères pour 1 000 enfants résidant en Isère (RHEOP) et en Haute-Garonne (RHE31), France ; évolution de 1987 à 1998 / *Table 3 Prevalence rates of severe disabilities in children aged 8 years per 1,000 children living in Isère (RHEOP) or in Haute-Garonne (RHE31) and trends over time from 1987 to 1998*

Période de naissance	1987-1989			1990-1992			1993-1995			1996-1998			Total			Test de tendance sur la période p	
	n	p 1 000*	[IC 95%]**	n	p 1 000*	[IC 95%]**	n	p 1 000*	[IC 95%]**	n	p 1 000*	[IC 95%]**	n	p 1 000*	[IC 95%]**		
Au moins une déficience sévère	Rheop	263	6,1	[5,4-6,9]	303	6,9	[6,1-7,7]	313	7,4	[6,6-8,2]	264	6,0	[5,3-6,7]	1 143	6,6	[6,2-7,0]	0,97
	RHE 31	214	6,1	[5,3-6,9]	246	6,5	[5,7-7,4]	245	6,4	[5,7-7,3]	229	5,7	[5,0-6,5]	934	6,2	[5,8-6,6]	0,50
Paralysie cérébrale	Rheop	91	2,1	[1,7-2,6]	102	2,3	[1,9-2,8]	95	2,2	[1,8-2,7]	78	1,8	[1,4-2,2]	366	2,1	[1,9-2,3]	0,23
	RHE 31	65	1,8	[1,4-2,4]	67	1,8	[1,4-2,3]	65	1,7	[1,3-2,2]	58	1,5	[1,1-1,9]	255	1,7	[1,5-1,9]	0,18
Déficience motrice (hors paralysie cérébrale)	Rheop	50	1,2	[0,9-1,5]	48	1,1	[0,8-1,4]	47	1,1	[0,8-1,5]	36	0,8	[0,6-1,1]	181	1,0	[0,9-1,2]	0,13
	RHE 31	44	1,3	[0,9-1,7]	53	1,4	[1,1-1,8]	54	1,4	[1,1-1,9]	47	1,2	[0,9-1,6]	198	1,3	[1,1-1,5]	0,77
Trisomie 21	Rheop	42	1,0	[0,7-1,3]	44	1,0	[0,7-1,3]	48	1,1	[0,8-1,5]	32	0,7	[0,5-1,0]	166	1,0	[0,8-1,1]	0,33
	RHE 31	38	1,1	[0,8-1,5]	23	0,6	[0,4-0,9]	42	1,1	[0,8-1,5]	24	0,6	[0,4-0,9]	127	0,8	[0,7-1,0]	0,16
Déficience intellectuelle sévère (hors trisomie 21)	Rheop	56	1,3	[1,0-1,7]	100	2,3	[1,8-2,8]	111	2,6	[2,1-3,1]	117	2,6	[2,2-3,2]	384	2,2	[2,0-2,4]	0,0001
	RHE 31	82	2,3	[1,9-2,9]	102	2,7	[2,2-3,3]	80	2,1	[1,7-2,6]	86	2,2	[1,7-2,7]	350	2,3	[2,1-2,6]	0,29
Déficience visuelle sévère	Rheop	30	0,7	[0,5-1,0]	13	0,3	[0,2-0,5]	28	0,7	[0,4-1,0]	17	0,4	[0,2-0,6]	88	0,5	[0,4-0,6]	0,23
	RHE 31	31	0,9	[0,6-1,3]	24	0,6	[0,4-1,0]	21	0,6	[0,3-0,8]	27	0,7	[0,4-1,0]	103	0,7	[0,6-0,8]	0,27
Déficience auditive sévère	Rheop	37	0,9	[0,6-1,2]	38	0,9	[0,6-1,2]	39	0,9	[0,7-1,3]	24	0,5	[0,3-0,8]	138	0,8	[0,7-0,9]	0,13
	RHE 31	23	0,7	[0,4-1,0]	33	0,9	[0,6-1,2]	28	0,7	[0,5-1,1]	30	0,8	[0,5-1,1]	114	0,8	[0,6-0,9]	0,84

\* Taux de prévalence pour 1 000 enfants résidant dans chaque département  
 \*\* Intervalle de confiance à 95%

Le tableau 4 présente la fréquence des déficiences sévères ou de l'épilepsie associées à la déficience motrice chez les enfants paralysés cérébraux. En termes de proportion d'enfants atteints, les résultats étaient comparables dans les deux registres : dans près de 30% des cas, les enfants atteints de PC étaient également porteurs d'une autre déficience sévère (hors trisomie 21 et hors épilepsie), essentiellement de type déficience intellectuelle sévère. En revanche, les évolutions au cours du temps étaient légèrement différentes en Isère et en Haute-Garonne : la proportion d'enfants qui présentaient à la fois une PC et une autre déficience sévère diminuait significativement au cours de la période d'étude en Haute-Garonne (de 49,2% à 24,1% ;  $p=0,01$ ), alors qu'elle était stable en Isère ( $p=0,78$ ). L'association aux déficiences sensorielles était peu fréquente et sans évolution significative au cours du temps. Enfin, dans les deux registres, plus de 30% des enfants porteurs de PC souffraient d'épilepsie associée, cette proportion étant en diminution au cours de la période étudiée pour le RHE31 uniquement ( $p=0,003$ ).

Les données périnatales ont été analysées pour les enfants présentant une PC d'une part, et pour les enfants présentant une déficience intellectuelle sévère d'autre part. Concernant le groupe des PC, la proportion d'enfants nés avant 32 SA était de 21,3% et de 25,5% respectivement en Isère et en Haute-Garonne, celle des enfants nés avec un poids de naissance <1 500g de 16,7% et de 21,2% respectivement pour les mêmes départements. En moyenne, un enfant sur deux était hospitalisé en période néonatale. Concernant les déficiences intellectuelles sévères, les proportions d'enfants nés grands prématurés ou avec un petit poids de naissance étaient inférieures à 5% : 3,6% et 4,6% d'enfants nés avant 32 SA ; 3,1% et 5,1% de poids de naissance <1 500g, respectivement, dans les deux registres de l'Isère et de la Haute-Garonne. Environ 20% des enfants avaient été hospitalisés en néonatalogie à la naissance. Aucune variation significative de ces proportions au cours du temps n'a été mise en évidence.

## Discussion

Les taux de prévalence des déficiences sévères étudiées étaient de 6,6 pour 1 000 enfants résidant en Isère et 6,2 pour 1 000 en Haute-Garonne, ces taux étant stables au cours de la période considérée. Il importe de souligner que la méthodologie, les critères d'inclusion, les classifications utilisées et les principales sources de données des deux registres sont similaires. Le taux de refus des parents contactés était un peu plus élevé pour le RHE31 comparativement au RHEOP, ce qui a conduit à une sous-estimation des prévalences présentées, probablement donc un peu plus importante pour le département de la Haute-Garonne.

Les taux de prévalence de déficiences motrices étaient comparables entre les deux registres, mais la répartition des types de déficiences motrices était légèrement différente. Une différence dans la distinction entre PC et autres déficiences motrices entre les deux registres peut être envisagée. Le taux de prévalence de PC en Haute-Garonne était inférieur à celui de l'Isère. On observait pour ce dernier une prévalence comparable aux taux retrouvés dans la littérature pour des périodes comparables [1-3]. Ces différences pourraient en partie s'expliquer par une exhaustivité de l'enregistrement des cas inférieure en Haute-Garonne. L'exhaustivité d'un registre est optimisée par la diversification des sources de données. Pour les déficiences les plus sévères, la quasi-totalité des enfants est enregistrée auprès des Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) et est donc facilement repérée par les registres. En revanche, certains cas de déficiences de moindre sévérité ne constituent pas forcément un handicap suffisamment important pour que ces enfants soient systématiquement enregistrés auprès des MDPH. Or, dans le cas des PC et en accord avec les modalités d'enregistrement observées dans les autres registres européens ou internationaux, tous les cas font l'objet d'un enregistrement, quelle que soit la sévérité de la déficience motrice ou des déficiences associées. Il est donc essentiel de disposer de sources multiples, ce qui requiert une collaboration étroite entre les équipes des registres et

l'ensemble des professionnels impliqués dans les prises en charge de ces enfants. Les collaborations entre le RHE31, les équipes de pédiatrie hospitalière et les structures institutionnelles sont plus récentes que celles mises en place par le RHEOP et, à l'heure actuelle, encore insuffisantes pour qu'un défaut d'exhaustivité sur le recueil des formes mineures de PC puisse être exclu.

À l'exception des PC, les autres prévalences par types de déficiences sont du même ordre pour les deux registres. Lorsque l'on considère les taux globaux de déficiences intellectuelles sévères (incluant la trisomie 21), on obtient des taux de 3,1 et 3,2 pour 1 000 enfants dans les deux registres, comparables aux taux de 3 à 4 pour 1 000 décrits dans la littérature [4,5]. L'évolution dans le temps des taux de prévalence des déficiences intellectuelles sévères montre, pour la période considérée, une tendance à l'augmentation en Isère. Cependant, lorsqu'on élargit la période d'étude (enregistrements disponibles à partir de la génération née en 1980 pour le RHEOP), on constate qu'il s'agit en fait de fluctuations dans le temps. Ces évolutions sont détaillées et discutées dans l'article « Déficiences intellectuelles sévères de l'enfant dans trois départements français : fréquence et caractéristiques » de S. Rey et coll. (pp. 184-187 dans ce même numéro). L'évolution dans le temps des autres déficiences est marquée par des fluctuations au cours des quatre périodes étudiées, sans qu'aucune véritable tendance puisse être mise en évidence sur la période.

Lorsqu'on s'intéresse aux pathologies associées aux PC, on note que près d'un tiers des enfants souffrant de PC étaient également porteurs d'une déficience intellectuelle sévère, et plus de 30% souffraient également d'épilepsie, ces taux étant tout à fait comparables à ceux décrits dans la littérature [1-3]. Si les résultats entre les deux registres sont comparables en termes de proportion d'enfants concernés, on note une différence dans l'évolution au cours du temps. En effet, pour le RHE31, la proportion de déficiences intellectuelles sévères ou d'épilepsies associées à l'atteinte motrice a significativement diminué au cours de la période étudiée. Cette diminution ne peut pas être rapportée à une évolution parallèle des taux de prévalence de PC ou de déficiences intellectuelles dans ce département. Ce résultat mérite d'être confirmé sur de plus longues périodes. Dans tous les cas, des analyses complémentaires seront nécessaires pour comprendre cette évolution.

En ce qui concerne les données périnatales, nous rappellerons qu'elles doivent être interprétées avec prudence, nos résultats étant probablement légèrement sous-estimés. La proportion d'enfants nés très grands prématurés et porteurs d'une PC est élevée (20%). Ce taux est d'ailleurs 20 fois supérieur à celui retrouvé dans la population générale (0,9% des naissances vivantes) [6]. Nos résultats sont identiques pour les enfants nés avec un poids de naissance <1 500g et atteints de PC, données déjà décrites et connues par ailleurs [1]. En ce qui concerne les enfants souffrant de déficience intellectuelle sévère (en dehors de la trisomie), la proportion de ces enfants nés à moins de 32 SA se

**Tableau 4** Proportion d'enfants présentant une déficience neurosensorielle sévère ou une épilepsie associée à une paralysie cérébrale (PC) et évolution dans le temps, RHEOP et RHE31, France | *Table 4* Proportion of children with cerebral palsy and other disabilities or epilepsy, trends over time, RHEOP et RHE31, France

	RHEOP				RHE31			
	Total			Test de tendance sur la période p	Total			Test de tendance sur la période p
	N <sup>1</sup>	n <sup>2</sup>	%		N <sup>1</sup>	n <sup>2</sup>	%	
PC et au moins une autre déficience sévère (hors trisomie 21 et hors épilepsie)	366	125	34,2	0,78	255	83	32,5	0,01 (↓)
PC et déficience intellectuelle sévère (hors trisomie 21)	366	105	28,7	0,17	255	76	29,8	0,01 (↓)
PC et déficience auditive sévère	366	4	1,1	0,12	255	3	1,2	0,85
PC et déficience visuelle sévère	366	18	4,9	0,21	255	8	3,1	0,25
PC et épilepsie	366	128	35,0	0,57	255	79	31,0	0,003 (↓)

<sup>1</sup> N = nombre total d'enfants avec PC.

<sup>2</sup> n = nombre d'enfants atteints de PC et d'une autre déficience ou d'épilepsie.

situé autour de 4% dans les deux registres, soit un taux plus de 4 fois supérieur à celui de la population générale. Ces résultats sont cohérents avec les évolutions neurocognitives décrites chez les enfants nés très grands prématurés ou avec un très petit poids de naissance [7]. Cependant, la très grande majorité des enfants présentant une déficience intellectuelle sévère ne font pas partie de ces enfants reconnus comme ayant des facteurs de risque périnataux évidents, ce qui réduit certainement l'impact des actions de prévention survenant à cette période sur la prévalence globale des déficiences intellectuelles sévères.

Nos données soulignent l'importance des registres comme outil de surveillance de l'évolution des déficiences de l'enfant et d'aide à la planification. Elles montrent également l'intérêt d'un enregistrement de tous les types de déficiences, ce qui constitue incontestablement une originalité, la plupart des

registres existant dans le monde étant plutôt restreints à un type de déficience. Cependant, ces résultats restent fragilisés par la faible couverture du territoire national par les deux registres. Même si les territoires géographiques concernés n'ont pas été choisis pour être représentatifs de la totalité du territoire national, ces données peuvent cependant servir de support à une réflexion sur l'évaluation de la politique périnatale, qui ne peut être conduite sur les seuls suivis de cohortes d'enfants à risque.

#### Remerciements

Nous remercions les personnes participant au recueil des données, l'InVS et l'Inserm, ainsi que les Conseils généraux de l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie.

#### Références

[1] SCPE Collaborative Group. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol*. 2002;44(9):633-40.

[2] Andersen GL, Irgens LM, Haagaas I, Skranes JS, Meberg AE, Vik T. Cerebral palsy in Norway: prevalence, subtypes and severity. *Eur J Paediatr Neurol*. 2008;12(1):4-13.

[3] Odding E, Roebroeck ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors. *Disabil Rehabil*. 2006;28(4):183-91.

[4] Bhasin TK, Brocksen S, Nonkin Avchen R, Van Naarden, Braun K. Prevalence of four developmental disabilities among children aged 8 years. *Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Surveillance Program*, 1996 and 2000. *MMWR Surveill Summ*. 2006;55(1):1-9.

[5] Leonard H, Wen X. The epidemiology of mental retardation: challenges and opportunities in the new millennium. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2002;8(3): 117-34.

[6] Blondel B, Supernant K, Du Mazaubrun C, Breart G. Enquête nationale périnatale 2003 : situation en 2003 et évolution depuis 1998. Paris : Ministère des solidarités ; Inserm : 2005. <http://www.sante.gouv.fr/hm/dossiers/perinat03/sommaire.htm>

[7] Larroque B, Ancel PY, Marret S, Marchand L, André M, Arnaud C, et al. Neurodevelopmental disabilities and special care of 5-year-old children born before 33 weeks of gestation (the EPIPAGE study): a longitudinal cohort study. *Lancet* 2008; 371(9615):813-20.

## Déficiences intellectuelles sévères de l'enfant dans trois départements français : fréquence et caractéristiques

Sylvie Rey (sylvie.rey@ars.sante.fr)<sup>1</sup>, Muriel Nicolas<sup>1</sup>, Christine Cans<sup>2</sup>

1/ Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP), Grenoble, France

2/ TIMC/ThEMAS-RHEOP, CHU de Grenoble, France

### Résumé / Abstract

**Introduction** – L'objectif de ce travail est de décrire, à partir des données du registre des handicaps de l'enfant (RHEOP), la prévalence et les caractéristiques (déficiences associées, facteurs de risque, prise en charge), des déficiences intellectuelles sévères (DIS) de l'enfant dans trois départements français (Isère, Savoie, Haute-Savoie). Il permet aussi de comparer les caractéristiques et la prise en charge selon la présence ou non de déficiences sévères associées et d'analyser les tendances temporelles des DIS et de la trisomie 21.

**Méthodes** – L'analyse a porté sur les enfants de 7 ans avec déficience sévère domiciliés dans les trois départements.

**Résultats** – L'analyse des données du RHEOP permet de montrer que la DIS de l'enfant est une déficience neurosensorielle sévère fréquente, avec un taux de prévalence de 3 pour 1 000 enfants résidant à l'âge de 7 ans dans l'un des trois départements alpins. Dans près de la moitié des cas, cette déficience intellectuelle est associée à une autre déficience sévère, trouble psychiatrique ou déficience motrice sévère et, dans ce cas, la proportion d'enfants atteints de retard grave ou profond est plus importante. Un tiers des enfants avec déficience intellectuelle sévère présente un retard grave ou profond (QI<35). L'origine de la DIS reste difficile à identifier et elle est plus souvent prénatale chez les enfants avec DIS isolée. À l'âge de 7 ans, 40% des enfants sont scolarisés en milieu ordinaire mais seulement 15% d'entre eux sont en classe ordinaire, souvent en classe maternelle et/ou bénéficiant d'une auxiliaire de vie scolaire. La scolarisation est très dépendante du type de déficience associée.

**Conclusion** – L'analyse des tendances dans le temps montre que, pour les enfants avec DIS isolée, le taux de prévalence reste stable depuis vingt ans et ce alors que le taux de prévalence des enfants porteurs d'une trisomie 21 diminue.

### Severe intellectual disabilities among children in three French counties: frequency and characteristics

**Introduction** – The objective of this study is to describe the prevalence and characteristics (associated disabilities, risk factors, care management) of 3-years-old children 'severe intellectual disabilities (SID) in three French counties (Isère, Savoie, Haute-Savoie) based on data from the register of childhood disabilities (RHEOP). It also compares the characteristics and care management according to the presence or absence of severe impairments associated, and to analyze temporal trends of SID and Down syndrome.

**Methods** – The analysis focused on children aged 7 with severe disabilities, who lived in the three counties.

**Results** – Data analysis of RHEOP enables to show that severe intellectual disability (SID) in children is frequent, with a prevalence rate of 3.0 per 1,000 in seven years old children living in three counties of the French Alps area. In nearly half of the cases, this SID is associated with an other severe disorder: psychic or severe motor disorder and, in these cases, a higher proportion of children with severe or profound mental retardation is observed. One third of children with SID have a severe or profound mental retardation (IQ below 35). The etiology of SID is difficult to identify, but a prenatal origin is the most frequent in case of intellectual disability with no other associated disorder. Schooling is mainstreamed among 40% of seven years old children, but only 15% of them are in regular units, often in nursery schools and/or with the support of a student assistant. Schooling highly depends on the type of associated disability.

**Conclusion** – The time trend analysis shows that, in case of children with no associated disorder, the prevalence rate has been stable for twenty years, although the prevalence rate of children with Down syndrome has been decreasing.

### Mots clés / Key words

Déficience intellectuelle, handicap, enfant, prévalence / Intellectual impairment, disabilities, children, prevalence



## Introduction

Parmi les déficiences sévères de l'enfant, l'identification d'une déficience intellectuelle demeure complexe, du fait non seulement d'une absence de consensus sur les définitions mais aussi d'une connaissance partielle des étiologies en cause [1]. De ce fait, les actions de prévention ou de dépistage de ces déficiences sont difficiles à mettre en place. Pourtant, en France, en 1975 et en 2004, deux études basées sur des données des Comités départementaux d'éducation spécialisée (CDES) ont montré que les déficiences intellectuelles sévères étaient les plus fréquentes parmi les déficiences sévères de l'enfant [2,3].

Malgré les différentes dénominations utilisées (« retard mental » aux États-Unis, « déficience intellectuelle » en Europe excepté le Royaume-Uni avec les « troubles de l'apprentissage »), la définition de la déficience intellectuelle est très proche dans les deux grandes classifications utilisées au niveau international. Dans la CIM10 (Classification internationale des maladies), il est question d'altérations des facultés qui déterminent le niveau global d'intelligence, c'est-à-dire des fonctions cognitives, du langage, de la motricité et des capacités sociales et, dans le DSM-IV (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*), il s'agit d'un niveau intellectuel en dessous de la norme avec des déficits associés dans le fonctionnement adaptatif.

Les déficiences intellectuelles de l'enfant sont souvent associées à d'autres déficiences neurosensorielles sévères. Plusieurs facteurs rendent leur surveillance importante : la stratégie de dépistage des anomalies chromosomiques, responsables de déficiences intellectuelles de l'enfant, évolue et mérite d'être évaluée ; les études de suivi de grands prématurés montrent que leur survie s'est grandement améliorée et que cette population est à haut risque de déficience intellectuelle ; enfin, la connaissance des besoins particuliers pour ces enfants au niveau d'une région ou d'un état doit permettre de prévoir les moyens de l'adaptation de leur scolarité et de leur rééducation, afin d'optimiser leur potentiel d'apprentissage.

L'objectif de ce travail est de décrire, à partir des données du registre des handicaps de l'enfant (RHEOP), la prévalence et les caractéristiques (déficiences associées, facteurs de risque, prise en charge), des déficiences intellectuelles sévères (DIS) de l'enfant. Il permet aussi de comparer les caractéristiques et la prise en charge selon la présence ou non de déficiences sévères associées et d'analyser les tendances temporelles des DIS et de la trisomie 21.

## Méthodes

Depuis plus de quinze ans en Isère et depuis quatre ans en Savoie et Haute-Savoie, le RHEOP inclut à l'âge de 7 ans les enfants avec déficience sévère domiciliés dans ces trois départements. La déficience intellectuelle est identifiée à partir d'informations contenues dans le dossier médical de différentes sources de données (Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), services de pédiatrie, Centres d'action médico-sociale précoce, hôpi-

taux de jour...), consultées de manière active par un enquêteur. Le niveau de la déficience intellectuelle est apprécié soit à partir du résultat chiffré d'un test de QI, soit à partir de l'expression utilisée pour qualifier la déficience de l'enfant. L'information la plus proche du 7<sup>ème</sup> anniversaire de l'enfant est celle retenue. Le niveau retenu pour affirmer une DIS est un QI < 50 ou niveau équivalent en l'absence de résultat chiffré. Le niveau n'est pas toujours retrouvé dans les dossiers, en particulier du fait de l'absence de passation d'un test psychométrique. La classification utilisée est celle de la CIM10 (tableau 1). Tous les enfants avec trisomie 21 sont enregistrés dans la base de données du registre, quel que soit leur niveau intellectuel.

Pour chaque enfant enregistré, des informations telles que le sexe, les déficiences associées, l'âge gestationnel, le poids de naissance, l'étiologie identifiée ou suspectée, sont disponibles. Les caractéristiques principales de la prise en charge médicale et scolaire sont également recueillies.

Une extraction de la base de données du RHEOP a été ciblée sur les enfants nés de 1980 à 2000, résidant dans l'un des trois départements et présentant une DIS. Une première analyse décrit les caractéristiques sur les trois départements pour les enfants nés entre 1997 et 2000, en particulier selon le caractère isolé ou non de la DIS. Les comparaisons sont réalisées par des tests de  $\chi^2$ . Une analyse de tendance temporelle du taux de prévalence permet de décrire l'évolution dans le temps en Isère pour les enfants nés entre 1980 et 2000 en utilisant une régression de Poisson. La prise en compte des enfants porteurs d'une trisomie 21 sans déficience intellectuelle sévère dans ces mêmes générations permet de calculer le taux de prévalence de la trisomie 21 et d'en analyser la tendance. Les taux ont été calculés à partir des estimations annuelles de population calculées par l'Insee pour les mêmes années.

## Résultats

Le RHEOP a enregistré 345 enfants atteints d'une DIS, soit un taux de 3,0 cas pour 1 000 enfants nés entre 1997 et 2000 dans l'un des trois départements. Le sexe ratio (H/F) était de 1,43.

## Caractéristiques

Parmi les 345 enfants atteints d'une DIS, le niveau de la déficience n'était pas retrouvé pour 5% des enfants, essentiellement des enfants porteurs de trisomie 21. Le retard mental moyen concernait 64% des enfants. La proportion de retard mental grave ou profond était plus importante chez les enfants avec DIS associée à au moins une autre déficience sévère (tableau 1).

## Étiologies

Une étiologie n'avait pu être identifiée ou suspectée que pour 58% des enfants. Parmi les 201 enfants avec DIS ayant une origine certaine ou probable, l'origine était prénatale pour 74%, périnatale pour 10%, et postnatale pour 16%. Sur l'ensemble des enfants, la proportion d'enfants avec DIS présentant une origine prénatale certaine ou probable variait selon la présence ou non d'autres déficiences associées : l'origine prénatale concernait 52% des enfants avec DIS isolée vs. 33% des enfants présentant une DIS associée ( $p < 0,001$ ). Les enfants porteurs d'une trisomie 21 présentaient tous une DIS isolée. Ils représentaient 28% des enfants avec DIS isolée. En prenant en compte 10 enfants porteurs d'une trisomie 21 avec déficience intellectuelle légère, le taux de prévalence de la trisomie 21 était de 0,5 pour 1 000 pour les générations 1997-2000. Sur l'ensemble des enfants DIS, 4% étaient issus d'une grossesse multiple. La prématurité concernait 16% des enfants et 3% étaient de grands prématurés (âge gestationnel < 32 semaines d'aménorrhée). Parmi les enfants nés à terme, 10% présentaient un retard de croissance intra-utérin (poids < 2 500g) que la déficience intellectuelle soit isolée ou associée.

## Scolarisation

La prise en charge éducative se déroulait dans le cadre d'un institut médico-éducatif (IME) pour environ la moitié des enfants. La scolarisation en milieu ordinaire concernait 40% des enfants, dans une classe d'intégration scolaire (CLIS) pour 25% ou dans une classe ordinaire pour 15%. Parmi les enfants scolarisés en milieu ordinaire, un tiers était en niveau maternelle et 40% accompagnés par une auxiliaire de vie scolaire (AVS). Les modes de sco-

Tableau 1 Répartition (%) des enfants atteints de déficience intellectuelle sévère isolée ou associée selon le niveau de la déficience (CIM10), générations 1997-2000, trois départements français (n=345) / Table 1 Distribution (%) of children with isolated or associated severe intellectual disability according to level of mental retardation (ICD 10), children born between 1997 and 2000, three French counties (n=345).

Classification (CIM10)	Déficience intellectuelle sévère*			
	Isolée		Associée (%)	Total (%)
	T21	Autres (%)		
Retard mental moyen (QI = [35 - 49])	35	108 (83,1)	78 (47,3)	221 (64,1)
Retard mental grave (QI = [20 - 34])	4	15 (11,5)	58 (35,1)	77 (22,3)
Retard mental profond (QI < 20)	0	4 (3,1)	27 (16,4)	31 (9,0)
Indéterminé	11	3 (2,3)	2 (1,2)	16 (4,6)
Ensemble	50	130 (100,0)	165 (100,0)	345 (100,0)

\* Déficience intellectuelle sévère : définie par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 50. Quand le QI n'est pas précisé ou n'a pas été calculé, l'enregistrement porte sur tous les retards mentaux classés moyens, sévères ou profonds selon la Classification internationale des maladies (CIM 10).

larisation différaient selon la présence au non d'une déficience motrice ou psychique associée à la DIS (figure 1) avec, chez ces derniers, une proportion d'enfants scolarisés en milieu ordinaire plus faible, indépendamment du niveau du retard mental sévère ou grave. Sur l'ensemble, 3% des enfants n'étaient pas scolarisés et ils étaient porteurs d'au moins 2 déficiences sévères.

### Prise en charge associée

Pour 19% des 52 enfants scolarisés en milieu ordinaire, une prise en charge complémentaire par un Service d'éducation spéciale et de soins à domicile (Sessad) était réalisée. La proportion atteignait 27% parmi les enfants atteints d'une déficience intellectuelle isolée. Une prise en charge en milieu psychiatrique était réalisée pour 19% de l'ensemble des enfants et pour 49% des enfants avec trouble psychique grave associé.

### Évolution en Isère depuis 1980

Le taux de prévalence global des enfants avec DIS ne montrait pas de tendance générale, mais des fluctuations au cours de la période d'observation (figure 2), en relation avec les variations du taux de prévalence des DIS associées, les valeurs des générations actuelles rejoignant celles du début de période. Le taux de prévalence de la DIS isolée était stable dans le temps alors que le taux de prévalence de la trisomie 21 connaissait une baisse sensible au cours de la période ( $p=0,04$ ).

### Discussion et conclusion

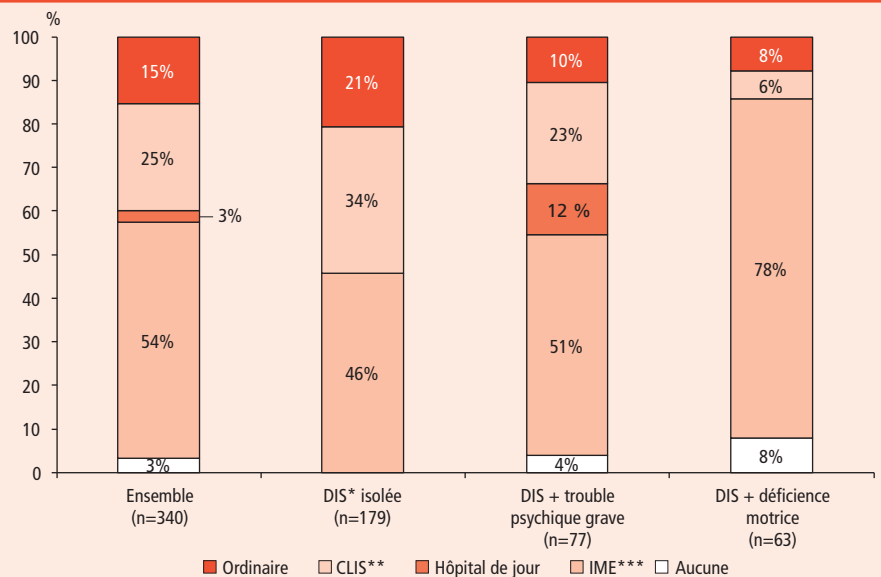
La déficience intellectuelle sévère est une déficience neurosensorielle fréquente chez l'enfant. Les caractéristiques et les étiologies dépendent du caractère isolé ou associé à d'autres déficiences sévères et vont influencer les modalités de scolarisation et de prise en charge.

La recherche active des informations auprès de sources de données multiples permet un enregistrement des cas qui tend vers l'exhaustivité, en particulier s'il s'agit de déficiences sévères pour lesquelles des prises en charge sont indispensables et l'identification plus aisée.

Malgré les difficultés de comparaison des taux de prévalence liées aux variations de définition ou aux niveaux retenus pour caractériser la déficience intellectuelle [1], une analyse comparée de six études identifie un taux moyen de 3,8 cas pour 1 000 naissances vivantes, proche de celle observée dans notre étude [4]. La proportion plus importante de garçons est également observée dans d'autres études, en lien probable avec les anomalies génétiques liées au chromosome X [6]. De même, la surreprésentation des enfants prématurés (15,5% vs 7,2%) [5] ou présentant un poids de naissance <2 500g (17,4% vs 8,0%) parmi les enfants DIS par rapport à l'ensemble des naissances vivantes est conforme avec la littérature [6,7].

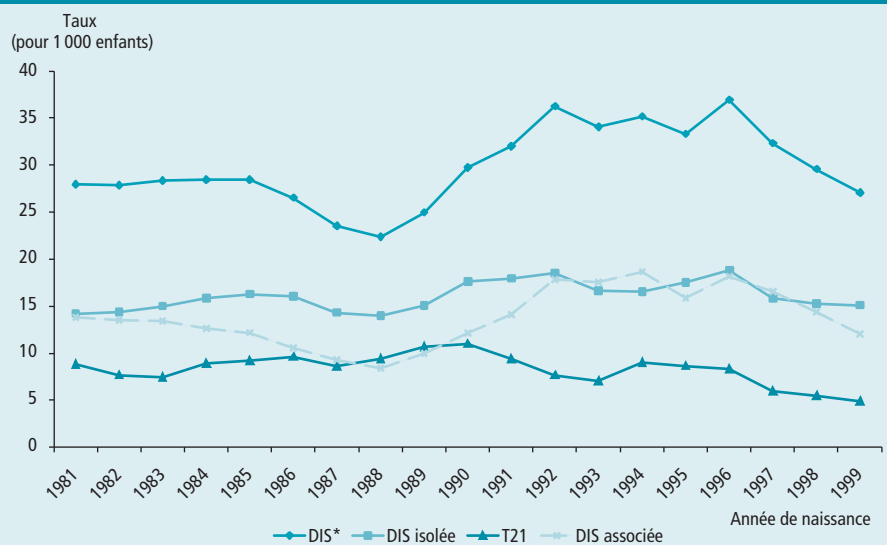
L'identification des étiologies des déficiences intellectuelles demeure partielle mais la proportion d'étiologies retrouvées dans notre étude est importante en comparaison avec d'autres études et peut rendre compte de l'amélioration des techniques de diagnostic génétique [8].

**Figure 1 Répartition des modes de scolarisation pour l'ensemble des enfants, pour les enfants avec déficience isolée ou avec déficience motrice associée ou avec trouble psychique grave associé (générations 1997-2000, trois départements) / Figure 1 Distribution of schooling types among children with severe intellectual disability, with isolated or associated other disability or with severe psychic disorder (children born between 1997 and 2000, three French counties).**



\* Déficience intellectuelle sévère  
 \*\* Classe d'intégration scolaire  
 \*\*\* Institut médico-éducatif

**Figure 2 Évolution temporelle du taux de prévalence (pour 1000 enfants) de la déficience intellectuelle sévère, isolée ou associée à au moins une autre déficience sévère, et de la trisomie 21 en Isère (générations 1980-2000, moyennes mobiles sur 3 ans) / Figure 2 Temporal trend of prevalence rate (per 1,000 children) of severe intellectual disability with isolated disability or associated with at least one other severe disability and prevalence rate of Down syndrome (children born between 1980 and 2000, three years moving average)**



\* Déficience intellectuelle sévère

L'intérêt de cette étude est de comparer les caractéristiques et les étiologies de la DIS isolée à celles de l'ensemble des DIS. L'analyse montre que la proportion de retard mental sévère est plus importante chez les enfants présentant d'autres déficiences sévères et est plus souvent associée à une épilepsie, ce qui orientera vers des prises en charge plus lourdes et rendra plus difficile la scolarisation en milieu ordinaire, qu'il s'agisse de classes ordinaires ou spécialisées. Cependant, les types de scolarisation sont très dépendants des politiques conduites en faveur des personnes handicapées dans chaque pays. En France, une étude menée par la Drees sur la scolarisation des enfants [9] montrait qu'environ 70% des enfants âgés de 7 ans avec déficience intellectuelle, avec ou sans

déficience motrice et non polyhandicapés, étaient scolarisés en milieu ordinaire alors qu'ils n'étaient plus que 55% en cas de déficience psychique associée à la déficience intellectuelle légère ou sévère. De plus, dans notre étude, si une proportion relativement importante d'enfants avec DIS est scolarisée en milieu ordinaire, il ne faut pas oublier que cette scolarisation n'est souvent possible qu'à temps très partiel et qu'elle est dépendante de l'investissement important des familles pour ce faire.

L'évolution tendancielle du taux de prévalence de la DIS suit celle des DIS associées, dont la part des étiologies prénatales identifiée est plus faible. Elle peut être analysée en regard de l'évolution des politiques périnatales avec une amélioration de la prise

en charge des enfants à la naissance qui a été contrebalancée par l'augmentation depuis une quinzaine d'années de la très grande prématurité et de ses conséquences en termes de handicap sévère. Par ailleurs, la proportion d'enfants porteurs de trisomie 21, qui représentaient au moins la moitié des enfants avec DIS isolée en début de période et moins d'un tiers en fin de période, connaît une baisse sensible depuis quelques années, en lien avec l'amélioration des techniques de dépistage anténatal des aberrations chromosomiques. Cependant, le taux de prévalence des DIS isolées reste stable et pose la question de l'augmentation sous-jacente d'autres étiologies de DIS isolée, pouvant poser l'hypothèse de l'évolution actuelle de certains facteurs de risque comme l'augmentation importante de l'âge des parents.

Cette analyse montre l'intérêt du suivi temporel des déficiences intellectuelles sévères de l'enfant afin de mieux en connaître les caractéristiques et les évolutions, d'initier des recherches sur les facteurs de risque et de suivre l'évolution des prises en charge. Les effectifs d'enfants constituant la plus grande limite, il paraît important de pouvoir initier des recherches multicentriques sur ce sujet, à l'image de ce qui est réalisé en Europe pour les enfants atteints de paralysie cérébrale.

lutions, d'initier des recherches sur les facteurs de risque et de suivre l'évolution des prises en charge. Les effectifs d'enfants constituant la plus grande limite, il paraît important de pouvoir initier des recherches multicentriques sur ce sujet, à l'image de ce qui est réalisé en Europe pour les enfants atteints de paralysie cérébrale.

#### Remerciements

Nous remercions toutes les personnes qui participent au recueil des données ainsi que les Conseils généraux de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie, l'InVS et l'Inserm.

#### Références

- [1] Leonard H, Wen X. The epidemiology of mental retardation: challenges and opportunities in the new millennium. *Ment Retard Dev Disabil.* 2002;8:117-34.
- [2] Rumeau-Rouquette C, Grandjean H, Cans C, Du Mazaubrun C, Verrier A. Prevalence and time trends of disabilities in school-age children. *Int J Epidemiol.* 1997;26:137-45.

[3] Vanovermeir S. Déficiences et handicaps des enfants passés en CDES. *Études et Résultats, Drees.* 2006; 467.

[4] Leonard H, Petterson B, Bower C, Sanders R. Prevalence of intellectual disability in Western Australia. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2003;17:58-67.

[5] Blondel B, Supnart K, Du Mazaubrun C, Bréart G. Enquête nationale périnatale 2003. Situation en 2003 et évolution depuis 1998. Paris : Inserm, 2005. <http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/perinat03/enquete.pdf>

[6] Strømme P, Hagberg G. Aetiology in severe and mild mental retardation: a population-based study of Norwegian children. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42:76-86.

[7] Leonard H, Nassar N, Bourke J, Blair E, Mulroy S, de Klerk N, et al. Relation between intrauterine growth and subsequent intellectual disability in a ten-year population cohort of children in Western Australia. *Am J Epidemiol.* 2008;167:103-11.

[8] Cans C, Wilhelm L, Baille MF, Du Mazaubrun C, Grandjean H, Rumeau-Rouquette C. Aetiological findings and associated factors in children with severe mental retardation. *Dev Med Child Neurol.* 1999;41:233-39.

[9] Espagnol P, Prouchandy P. La scolarisation des enfants et adolescents handicapés. *Études et Résultats, Drees.* 2007; 564.

## Handicaps de l'enfant consécutifs à un accident de la circulation, France. Étude de suivi d'enfants réanimés à la suite d'un accident de la circulation (Serac)

Etienne Javouhey (etienne.javouhey@chu-lyon.fr)<sup>1,2</sup>, Mireille Chiron<sup>2</sup> et le Groupe Serac

1/ Service de réanimation pédiatrique, Hôpital Femme Mère Enfant, Hospices civils de Lyon, Bron, France

2/ Unité mixte de recherche épidémiologique et de surveillance Transport Travail Environnement (Inrets – Université Claude Bernard Lyon 1 – InVS), Bron, France

### Résumé / Abstract

**Introduction** – L'objectif de l'étude Serac était de décrire les handicaps à long terme chez des enfants gravement traumatisés admis en réanimation après un accident de la circulation.

**Méthode** – Les enfants gravement traumatisés (*Injury severity score*, ISS $\geq$ 16) réanimés en 2003 et 2004 dans 12 services de réanimation pédiatrique français ont été inclus dans l'étude. Une évaluation clinique et neuropsychologique à l'aide d'échelles standardisées et validées a été réalisée 6 et 12 mois après la survenue de l'accident.

**Résultats** – Parmi les 139 enfants inclus, 31 sont décédés. L'âge médian était de 9 ans et l'ISS médian était de 27. Parmi les 108 survivants, 89 et 88 ont été évalués à respectivement à 6 et 12 mois. Les plaintes somatiques le plus fréquemment rapportées étaient la fatigue (70%), les troubles de l'attention (>60%) et les troubles comportementaux (60%). Selon le type de handicap évalué, 25 à 40% des enfants étaient handicapés. La plupart retournaient dans leur école, mais 20% avait des difficultés scolaires. Les conséquences familiales étaient fréquentes et perduraient.

**Conclusion** – La fréquence des symptômes rapportés par les parents contrastait avec celles des déficiences ou incapacités évaluées par des tests. Ces séquelles avaient un lien avec la gravité du traumatisme crânio-cérébral et avaient un retentissement significatif sur la famille.

### *Child handicap due to road trauma in France. Study on the follow-up of children admitted to intensive care after a road accident (SERAC study)*

**Introduction** – The objective of the SERAC study was to describe the long term handicaps in children severely injured and admitted in intensive care after a road accident.

**Methods** – Children severely injured (*Injury severity score*, ISS $>$ 16) admitted to a paediatric intensive care unit in 2003 and 2004 among 12 French pediatric intensive care units (PICU) were included. A clinical and neuropsychological assessment using standardized and validated scales was performed six months and 12 months after the accident.

**Results** – Among the 139 children included, 31 deceased. Median age was 9 years and median ISS was 27. Among the 108 survivors 89 and 88 were assessed at 6 months and 12 months respectively. Somatic complaints the most frequently reported were fatigue (70%), attention disorders (>60%), behavioural disorders (60%). According to the type of handicap assessed, 25 to 40% of children were disabled. Most of them returned to their previous school, but 20% had difficulties. Familial consequences of these disabilities were frequent and long lasting.

**Conclusion** – The frequency of symptoms reported by parents differed from those of impairments and disabilities assessed by tests. These handicaps had a link with the severity of traumatic brain injury and had a significant impact on family.

### Mots clés / Key words

Enfants, accident de la circulation, handicap, traumatisme grave / Children, road accident, handicap, severe traumatic injury

### Introduction

Alors que les traumatismes liés à un accident de la circulation représentent un problème majeur de

santé publique, très peu d'études prospectives françaises sur les enfants traumatisés de la route ont été réalisées. La seule étude de cohorte française apportant des données sur le devenir des enfants

accidentés est celle réalisée dans la région Aquitaine en 1986 [1]. Elle ne concernait que peu d'enfants gravement traumatisés (17 enfants). À cinq ans, 98,8% de bonne récupération était rapportée



d'après la classification *Glasgow Outcome Scale*, alors que les études publiées sur le suivi d'enfants gravement traumatisés rapportent près de 50% de déficiences fonctionnelles à un an [1-4]. Les échelles d'évaluation varient considérablement entre les études et ne sont pas toujours applicables en France, car non validées. En s'inspirant de la Classification internationale des handicaps de l'OMS de 1988, nous avons réalisé une étude multicentrique française de suivi des enfants réanimés à la suite d'un accident de la circulation (étude Serac), dont l'objectif principal était de décrire les déficiences, les incapacités et les désavantages six mois et un an après l'accident, en utilisant des échelles standardisées validées en français.

## Méthodes et objectifs

L'étude Serac est une cohorte prospective multicentrique française impliquant 12 services de réanimation pédiatrique (Brest, Besançon, Caen, Grenoble, Lille, Lyon, Marseille Nord, Montpellier, Nantes, Reims, Toulouse, Tours). Les enfants de moins de 16 ans victimes d'un traumatisme grave, défini par un *Injury Severity Score (ISS)* ≥ 16, admis en réanimation pédiatrique de janvier 2003 à décembre 2004 et dont les parents avaient signé le consentement éclairé pour le suivi, étaient inclus dans l'étude [5]. L'objectif de l'étude était de décrire les handicaps en distinguant :

- les déficiences (codage selon la Classification internationale des handicaps -CIH- et selon l'échelle *Pediatric Overall Performance Category* -POPC-) et les déficits cognitifs (sous-tests du quotient intellectuel -QI-) ou psycho-comportementaux (échelle *Child Behavior Checklist* -CBCL-) ;
- les incapacités à l'aide de la mesure de l'indépendance fonctionnelle (Mif pour les enfants de 7 à 16 ans ou Mif-mômes pour ceux <7 ans). Les enfants de plus de 7 ans étaient jugés dépendants s'ils avaient un score global inférieur à 126 et jugés en incapacité dans un domaine donné si le score obtenu dans ce domaine était ≤ 5. Les enfants <7 ans étaient considérés en incapacité si les scores (score global, sous-scores moteur et cognitif) étaient inférieurs à deux déviations standards de la moyenne d'une population de référence ;
- les retentissements du traumatisme sur la scolarité et le fonctionnement familial (questionnaires standardisés).

Chaque investigateur avait été formé à l'utilisation de ces échelles validées et traduites en français.

## Résultats

L'âge médian de la cohorte était de 9 ans (écart interquartile 5-12). Il s'agissait dans plus de trois quarts des cas d'un garçon. L'ISS médian était de 27 (22-35). Le taux de traumatisme crânio-cérébral (TCC) grave (score de Glasgow <9) était de 57%. Parmi les 139 enfants, 31 sont décédés (22%) (tableau 1). Le taux de létalité des enfants passagers de voiture non attachés était plus élevé que celui des piétons (36,8% vs. 13,8%,  $p < 0,05$ ).

Parmi les 108 enfants sortis vivants de réanimation pédiatrique, plus de la moitié était en déficience sévère, défini par un score POPC de 3 ou plus.

À 12 mois, nous avons des données manquantes pour 17 enfants dont 10 considérés comme perdus de vue, 3 sortis de l'étude, 4 refusant le suivi. La comparaison des caractéristiques de ces enfants par rapport à ceux évalués n'a pas montré de différence significative dans leurs caractéristiques initiales.

## Déficiences et symptômes rapportés

Selon la CIH, 63% des enfants évalués à six mois et 56% de ceux évalués à un an avaient au moins une déficience, qu'elle soit de nature intellectuelle, psychique, motrice ou neurosensorielle. L'amélioration était surtout importante dans les six premiers mois puisqu'à la sortie de réanimation, tous les enfants sauf un avaient au moins une limitation fonctionnelle. Alors qu'à la sortie de réanimation, 97% des enfants avaient au moins une déficience légère (POPC 2 à 5), ils étaient 51% à six mois et 44% à un an. Les déficiences globales modérées (POPC 3) ou sévères (POPC 4) concernaient 75% des enfants à la sortie de réanimation, 36% à six mois et 23% à un an. Onze enfants étaient en état végétatif ou en coma à la sortie de réanimation et aucun au cours du suivi. L'amélioration était très nette pour les déficiences motrices d'origine mécanique (de 45 cas à la sortie de réanimation à 8 cas à un an), pour les déficiences des fonctions digestives (de 31 à 1) et des troubles de conscience (de 26 à 3). En revanche, le nombre d'enfants ayant des déficits de la sphère cognitive (7 cas en sortie de réanimation, 10 cas à un an), des troubles attentionnels (de 4 à 12 cas) et du comportement (de 1 à 10 cas) augmentait. La gravité du TCC était associée à un risque 2,6 fois plus élevé d'avoir au moins une déficience fonctionnelle à un an. Parmi les enfants avec TCC, ceux qui avaient eu une hypertension intracrânienne (HIC) avaient plus de déficiences globales sévères (odds ratio : 4,8 ; IC95% [1,5-15,9]), après ajustement sur l'ISS, l'âge, le sexe, l'existence d'une insuffisance circulatoire et d'une anomalie pupillaire.

À six mois, 77% des parents interrogés disaient que leur enfant était anxieux, nerveux dont 22% très nerveux. À 12 mois, les pourcentages étaient similaires (75% dont 17% très nerveux). Les symptômes

dépressifs (deux indicateurs) étaient rapportés dans 30% et 35% des cas à six mois et restaient stables à 12 mois (27% et 33%), alors que le pourcentage de parents considérant leur enfant comme « beaucoup ou énormément triste » diminuait de 9% à six mois à 2% à 12 mois.

Concernant les plaintes somatiques, 70% rapportaient une fatigue chez leur enfant et près de 50% des douleurs, sans diminution franche entre six mois et un an (figure 1). Les troubles de concentration et du comportement étaient rapportés dans 60% des cas. Les items du questionnaire relatifs au stress post-traumatique (SPT) étaient moins fréquemment rapportés (20 à 30%) et tendaient à s'améliorer avec le temps, sauf les troubles de l'endormissement.

## Troubles émotionnels et du comportement

Globalement, à un an, 32% des enfants évalués étaient considérés comme déficients au score CBCL total. Vingt pour cent des enfants avaient un score CBCL au-dessus du 98<sup>ème</sup> percentile de la population de référence pour les plaintes somatiques et près de 10% avaient un score limite, situé entre le 96<sup>ème</sup> et le 98<sup>ème</sup> percentile (figure 2). Les troubles émotionnels (34%) étaient plus fréquents que les troubles comportementaux (21%) ( $p=0,07$ ). Les enfants avec TCC grave avaient plus de troubles émotionnels (46% vs. 17%,  $p < 0,05$ ) et comportementaux (34% vs. 10%,  $p < 0,05$ ) que les enfants avec TCC modéré. Les enfants gravement traumatisés sans TCC avaient autant de troubles émotionnels que les enfants TCC graves mais avaient moins de troubles comportementaux. La gravité du TCC était associée, en régression logistique multivariée, à un risque 4,5 fois plus important de troubles comportementaux et à un risque multiplié par 5,9 de développer des troubles psycho-comportementaux. Ceux qui avaient développé une hypertension intracrânienne avaient un risque d'avoir des troubles émotionnels 4,7 fois plus important.

Parmi les enfants évalués, 14% avaient des activités extrascolaires plus faibles que la population de référence, 16% avaient des compétences sociales altérées

Tableau 1 Caractéristiques des 139 enfants gravement blessés dans un accident de la route (étude Serac) / Table 1 Characteristics of 139 children severely injured in a road accident (SERAC Study)

Âge : ans (médiane, écart interquartile)	9 (5-12)
Sexe : effectif (%)	
Garçons	107 (77%)
Filles	32 (23%)
Type d'usager : effectif (%)	
Passagers de voiture	47 (34%)
Piétons	44 (32%)
Cyclistes	27 (19%)
Usagers de deux-roues motorisés	16 (12%)
Quad, moto pour enfants	2 (1%)
Autres	3 (2%)
Gravité lésionnelle	
ISS* : médiane, écart interquartile	27 (22-35)
TCC** grave ( <i>Abbreviated Injury Scale</i> 3+) : effectif (%)	111 (80%)
TCC grave ( <i>Glasgow Coma Score</i> <9) : effectif (%)	79 (57%)
POPC*** antérieur : effectif (%)	
1 : bonne performance globale	119 (86%)
2 : déficience globale légère	15 (11%)
3 : déficience globale modérée	5 (3%)

\* *Injury Severity Score (ISS)*

\*\* Traumatisme crânio-cérébral

\*\*\* *Pediatric Overall Performance Category (POPC)*



Figure 1 Symptômes présentés par les enfants traumatisés graves 6 mois et 12 mois après l'accident, d'après le questionnaire parental (effectif donné au-dessus de chaque histogramme) – Étude Serac / Figure 1 Symptoms presented by children severely injured 6 months and 12 months after the accident, based on the parents questionnaire (number given above each histogram) – SERAC Study

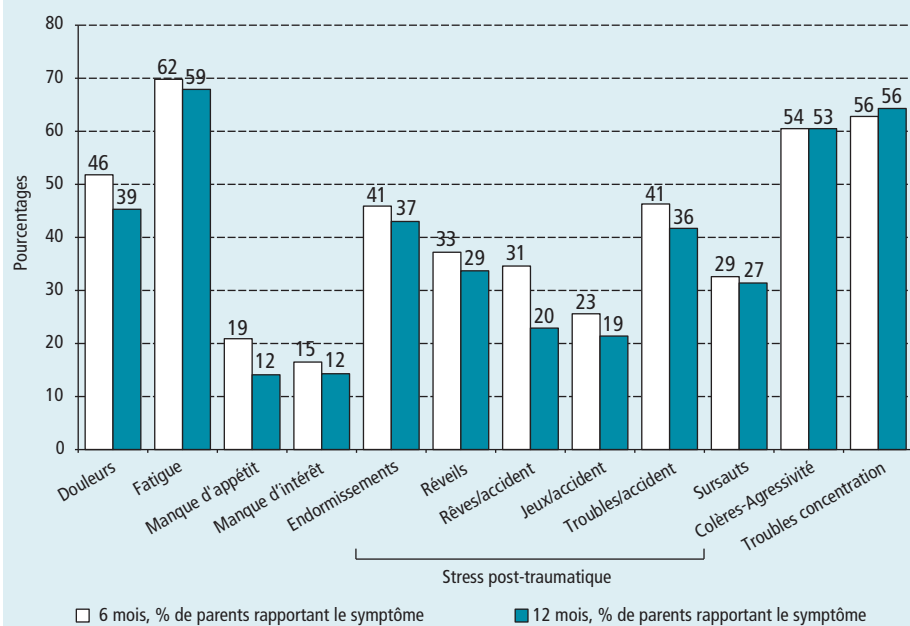
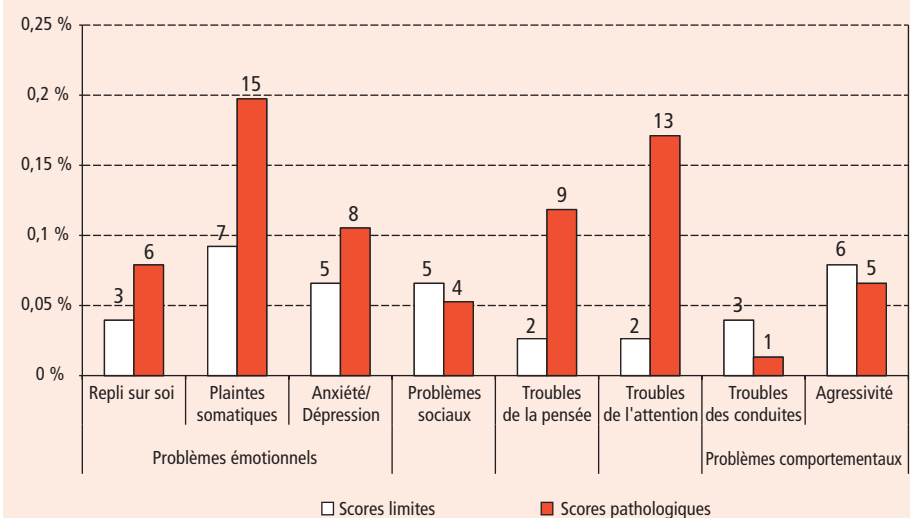


Figure 2 Pourcentages d'enfants (effectif donné au-dessus de chaque histogramme) ayant un score limité ou pathologique aux différents domaines comportementaux évalués par l'échelle CBCL, 12 mois après l'accident de la circulation (étude Serac) / Figure 2 Rate of children (number given above each histogram) with a limit or pathologic score as regards the different behavioural themes assessed by the CBCL scale, 12 months after the road accident, SERAC Study



et 12% avaient une altération des compétences scolaires. Parmi les 55 enfants évalués par le score global de compétences, 62% étaient classés déficients.

### Déficits cognitifs

Nous avons trouvé des déficits aux sous-tests évaluant la mémoire de travail, les capacités attentionnelles, la perception visuo-motrice et les capacités d'abstraction et de conceptualisation. Les sous-tests le plus souvent altérés étaient, pour les 23 enfants de moins de 7 ans évalués avec le Kaufman Assessment Battery for Children (KABC), les triangles, les mouvements de main et les empan de chiffres (30, 24 et 17% des cas respectivement). Pour les 68

enfants âgés de plus de 7 ans évalués par l'échelle Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC), ou Wechsler Adult Intelligence Scale (WAIS), les tests des similitudes, des codes, des cubes et des empan de chiffres étaient ceux qui étaient le plus fréquemment altérés (20, 22, 24 et 32% respectivement). Les sous-tests non verbaux semblaient plus fréquemment altérés que les tests verbaux.

### Incapacités

Parmi les 65 enfants de plus de 7 ans évalués par la Mif, 23 (34%) avaient au moins une incapacité dans un des domaines de la Mif à six mois et 17 (26%) à un an.

Parmi les 23 enfants de moins de 7 ans évalués à six mois, 15 (65%) avaient un score moteur de la Mif-mômes inférieur aux normes selon l'âge. Cinq enfants (22%) avaient une incapacité dans le domaine cognitif et globalement 10 (43%) avaient un niveau d'autonomie inférieur à la population de référence du même âge. À 12 mois, parmi les 22 enfants de moins de 7 ans évalués, huit étaient en incapacité motrice modérée à majeure (36%) et cinq en incapacité cognitive modérée à majeure (23%). Huit enfants (36%) étaient en incapacité globale modérée à majeure.

Aucun enfant sans TCC n'était en incapacité dans le domaine cognitif parmi les 11 enfants évalués, alors que le taux était entre 19 et 32% pour les enfants avec TCC modéré et TCC grave (figure 3). En analyse multivariée, seule l'existence d'une HIC était associée à un risque plus élevé d'incapacité motrice et globale.

### Retentissement familial

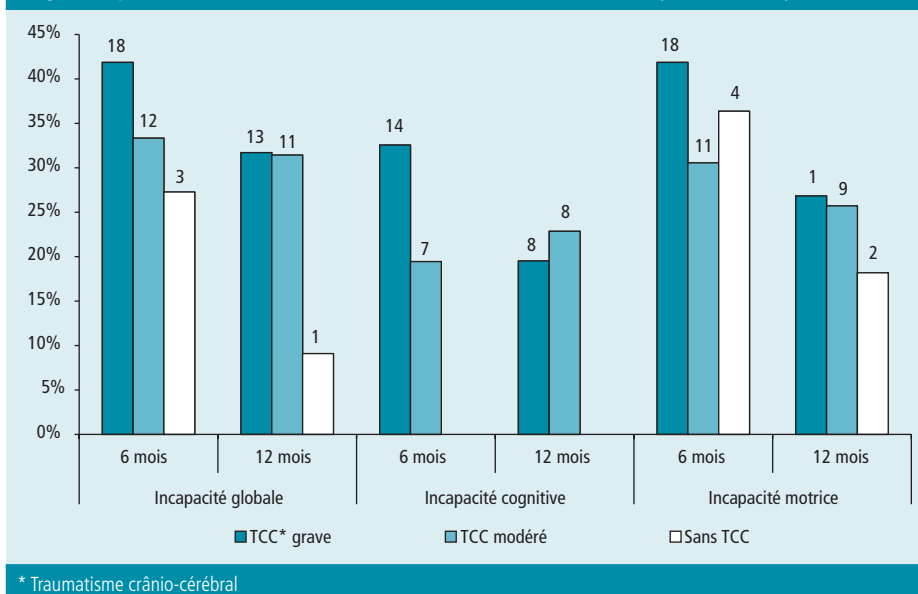
Parmi les 89 personnes interrogées à six mois sur les modifications que l'accident a entraîné sur leur vie familiale, 62 répondaient qu'elle était altérée, 17 qu'elle n'avait pas changé et 12 qu'elle était plutôt améliorée, par rapport à avant l'accident. À un an, 44 des 87 personnes interrogées rapportaient une détérioration de leur vie familiale et 21 plutôt une amélioration. Près de la moitié des parents déclaraient que leur vie quotidienne et leur santé s'étaient détériorées à six mois. À un an, alors que 30% rapportaient un état de santé détérioré, 41% considéraient toujours leur vie quotidienne détériorée. Trente-six et 31% des personnes interrogées, respectivement à six et 12 mois, rapportaient une détérioration de leurs finances. Les relations avec le conjoint étaient moins souvent altérées mais ne s'amélioraient pas entre six et 12 mois (17 et 18% respectivement). La relation de la personne interrogée avec la fratrie et les conséquences de l'accident sur la vie quotidienne des autres enfants de la famille avaient tendance à être plus fréquemment détériorées à 12 mois qu'à six mois (18% vs. 14% et 28% vs. 22% respectivement).

### Retentissement scolaire

Dans 89% des cas (80 enfants parmi les 90 scolarisés et évalués à six mois), les enfants sont retournés dans leur milieu scolaire habituel en moins de six mois. La durée de l'interruption scolaire était en moyenne de deux mois. Un an après l'accident, 15% des enfants étaient scolarisés en milieu adapté. À six mois, 16% des enfants avaient un niveau scolaire insuffisant<sup>1</sup>, et 20% à 12 mois, alors qu'avant l'accident ce pourcentage n'était que de 1% ( $p < 0,001$ ). Sur les 82 enfants évaluables, nous avons identifié 32 enfants (39%) avec une détérioration de leur niveau scolaire à six mois et 22 sur 71 à un an (31%). La détérioration du niveau scolaire était définie par un changement de catégorie scolaire (milieu ordinaire à milieu adapté ou milieu adapté à non scolarisé) ou par une diminution du niveau scolaire évalué par l'enseignant responsable de l'enfant avant et après l'accident. Cette détérioration à un an était associée aux déficiences fonctionnelles

<sup>1</sup> Les enseignants avaient répondu à un questionnaire et attribuaient pour chaque enfant sur une échelle de 1 à 5 un niveau scolaire (très insuffisant, insuffisant, moyen, bon, très bon).

**Figure 3** Évolution des pourcentages (effectif donné au-dessus de chaque histogramme) d'enfants avec incapacités (globale, cognitive et motrice) évaluées par la Mesure d'indépendance fonctionnelle (Mif) ou la Mif-Mômes, selon la présence ou non d'un traumatisme crânio-cérébral et de sa gravité (étude Serac) / **Figure 3** Trends in the rates of (numbers given above each histogram) of children with disabilities (global, cognitive and motor) assessed by the Functional Independence Measure (FIM) or wee FIM, according to the presence or absence of a cranio-cerebral trauma and its severity (SERAC Study)



et aux déficits cognitifs, mais n'était pas associée aux facteurs psycho-comportementaux.

## Discussion et conclusions

Le suivi d'enfants réanimés à la suite d'accidents de la circulation (étude Serac) montre que la moitié d'entre eux souffre d'au moins une déficience à un an. Le taux de déficience globale baisse significativement dans les six premiers mois et se stabilise ensuite, les déficiences motrices s'améliorent alors que les déficiences cognitives persistent, voire s'accroissent. Des taux variant de 22% à 71% ont été rapportés dans des études antérieures sur des enfants gravement traumatisés [2,3]. La même évolution vers une légère amélioration entre 6 mois et un an est observée.

Les plaintes somatiques (douleur, fatigue), les déficits attentionnels et les troubles du comportement sont rapportés par plus de 60% des parents et persistent à un an. Ceci contraste avec un pourcentage plus faible de déficiences cognitives et comportementales mesurées par des échelles standardisées : environ 30% de troubles psycho-comportementaux et cognitifs. Schwarz *et al.*, avec la même échelle, trouvaient des taux similaires dans une population d'enfants avec TCC grave (31%), alors que les pourcentages étaient respectivement de 23% et 13% pour les enfants avec TCC modéré ou lésion orthopédique seule [6]. Des taux plus importants ont été rapportés avec d'autres échelles d'évaluation, suggérant que la CBCL n'est peut-être pas l'échelle la plus sensible pour détecter ces troubles [7]. Il aurait été également utile de recueillir les troubles comportementaux antérieurs car il a été montré que le TCC aggravait fréquemment les troubles comportementaux précédant l'accident [6]. Le fait que la gravité du TCC soit associée à une plus grande fréquence de ces troubles suggère un caractère lésionnel d'une partie de ces troubles.

À un an, 26% des enfants de plus de 7 ans et 36% des plus jeunes sont en incapacité globale. L'amélioration moins franche observée pour le niveau d'indépendance dans les domaines cognitifs est cohérente avec l'absence de diminution du nombre d'enfants avec une déficience intellectuelle ou du psychisme entre six mois et un an. L'effet de l'âge sur cette tendance évolutive conforte l'idée selon laquelle un traumatisme survenant précocement dans le développement d'un enfant peut générer des difficultés d'apprentissage ultérieures altérant d'autant ses performances intellectuelles [8]. Les enfants avec TCC et surtout ceux avec HIC sont plus à risque de séquelles fonctionnelles, de troubles comportementaux et d'incapacités cognitives.

Alors que 89% des enfants sont retournés dans leur milieu scolaire habituel, 31% d'entre eux avaient une détérioration de leur performance scolaire. Cette discordance s'explique vraisemblablement par le désir des parents de reprendre une vie la plus « normale » possible et souligne l'inquiétude des parents quant au devenir scolaire de leur enfant. La poursuite de l'analyse du devenir scolaire à trois ans, prévue dans cette étude, pourrait permettre de mieux apprécier le retentissement scolaire du traumatisme.

Le retentissement familial est significatif pour la moitié des familles interrogées et est lié aux déficiences et troubles psycho-comportementaux, alors que le retentissement scolaire est davantage associé aux déficiences et aux troubles cognitifs. Cette relation entre troubles psycho-comportementaux et dysfonction familiale a déjà été rapportée dans la cohorte d'enfants traumatisés crâniens de l'Ohio [9].

L'originalité de cette étude réside dans son caractère prospectif et par la richesse des évaluations réalisées. Notre objectif était de décrire avec précision non seulement les séquelles mais également le

retentissement scolaire et familial d'un traumatisme grave. Nous avons utilisé de nombreuses échelles ou questionnaires validés. La valeur intrinsèque de ces échelles (ou questionnaires) et leurs qualités psychométriques mériteraient certainement d'être mieux étudiées car il est possible qu'elles ne soient pas correctement calibrées pour évaluer les troubles neuropsychologiques des enfants traumatisés, en particulier ceux victimes de TCC. Il a été montré que ces enfants souffraient de troubles des fonctions exécutives et que les sous-tests de QI et les échelles de comportement étaient insuffisantes pour détecter ces troubles [10].

Cette étude a été étendue à trois ans après l'accident pour mieux préciser les troubles cognitifs, comportementaux et le retentissement familial et scolaire.

## Remerciements

Cette étude a bénéficié d'un financement de la Direction de la sécurité et de la circulation routière (ministère de l'Équipement et des transports) et du Programme hospitalier de recherche clinique 2003 (ministère de la Santé).

Le Groupe Serac est constitué de AD Ayrault (La Ferté-Macé), N Breu-Dejean (Toulouse), S Cantagrel (Tours), P Charnay (Inrets, Bron), M Chauvergne (Lyon), P Costanzo (Lyon), G De la Gastine (Caen), G Delebarre (Reims), C Desloges (Reims), M Dobrzynski (Brest), A Dorkenoo (Lille), G Emeriaud (Grenoble), AC Guérin (Inrets, Bron), C Guillermet (Besançon), M Hours (Inrets, Bron), M Jokic (Caen), C Kergroach (Brest), E Le Mauff (Nantes), JM Liet (Nantes), MO Marcoux (Toulouse), N Matras (Grenoble), C Milesi (Montpellier), O Noizet (Reims), C Nzeyimana (Lille), V Payen (Tours), D Ploin (Lyon), G Turlotte (Tours), R Vialet (Marseille), I Wroblewski (Grenoble), D Zvarova (Montpellier).

## Références

- [1] Masson F, Salmi LR, Maurette P, Dartigues JF, Vecsey J, Garros B, *et al.* Particularités des traumatismes crâniens chez les enfants: épidémiologie et suivi à 5 ans. *Arch Pediatr.* 1996;3(7):651-60.
- [2] Van der Sluis CK, Kingma J, Eisma WH, ten Duis HJ. Pediatric polytrauma: short-term and long-term outcomes. *J Trauma* 1997;43(3):501-6.
- [3] Wesson DE, Scorpio RJ, Spence LJ, Kenney BD, Chipman ML, Netley CT, *et al.* The physical, psychological, and socioeconomic costs of pediatric trauma. *J Trauma* 1992;33(2):252-5.
- [4] Hawley CA, Ward AB, Magnay AR, Long J. Outcomes following childhood head injury: a population study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(5):737-42.
- [5] Javouhey E, Guérin AC, Martin JL, Floret D, Chiron M and the SERAC group. Management of severely injured children in road accidents in France: impact of the acute care organization on the outcome. *Pediatr Crit Care Med.* 2009;10(4):472-8.
- [6] Schwartz L, Taylor HG, Drotar D, Yeates KO, Wade SL, Stancin T. Long-term behavior problems following pediatric traumatic brain injury: prevalence, predictors, and correlates. *J Pediatr Psychol.* 2003;28 (4):251-63.
- [7] Hu X, Wesson DE, Logsetty S, Spence LJ. Functional limitations and recovery in children with severe trauma: a one-year follow-up. *J Trauma* 1994;37(2): 209-13.
- [8] Anderson V, Catroppa C, Morse S, Haritou F, Rosenfeld J. Functional plasticity or vulnerability after early brain injury? *Pediatrics* 2005;116(6):1374-82.
- [9] Taylor HG, Yeates KO, Wade SL, Drotar D, Stancin T, Minich N. A prospective study of short- and long-term outcomes after traumatic brain injury in children: behaviour and achievement. *Neuropsychology* 2004;16(1):15-27.
- [10] Levin HS, Hanten G. Executive functions after traumatic brain injury in children. *Pediatr Neurol.* 2005;33(2):79-93.

# La surveillance de la paralysie cérébrale en Europe : le réseau SCPE

Elodie Sellier (ESellier@chu-grenoble.fr)<sup>1</sup>, Javier de la Cruz<sup>2</sup>, Christine Cans<sup>1</sup>

1/ TIMC/Themas-RHEOP, CHU de Grenoble, France

2/ CIBERESP, Unité d'épidémiologie clinique, Hôpital universitaire du 12 Octobre, Madrid, Espagne

## Résumé / Abstract

La paralysie cérébrale (PC) est le plus fréquent des handicaps moteurs sévères chez l'enfant, avec une prévalence d'environ 2 pour 1 000 naissances vivantes. En 1998, 14 registres d'enfants avec PC répartis dans huit pays européens ont créé un réseau dénommé « *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* » (SCPE).

Les objectifs étaient en premier lieu de s'accorder sur la définition employée de la PC, sur les critères d'inclusion et d'exclusion et sur l'âge d'enregistrement des cas. Un algorithme de décision et un arbre de classification ont été adoptés. Après ce travail d'harmonisation, les registres ont mis en commun leurs données. Actuellement, la base contient 11 300 cas d'enfants avec PC, nés entre 1976 et 1998 dans les régions couvertes par les registres. Un des apports majeurs de cette base est la possibilité de surveiller les tendances de la PC dans le temps au sein de sous-groupes d'enfants, ce qui était impossible à l'échelle d'un registre ne disposant souvent que d'un faible nombre de cas par sous-groupe. Ce réseau permet en outre d'initier des travaux de recherche sur des aspects cliniques de la PC.

## *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: the SCPE Network*

*Cerebral palsy (CP) is the most common cause of significant motor impairment in children. Approximately 2 children in every 1,000 born alive suffer from CP. In 1998, 14 registers from eight European countries established a network of population-based cerebral palsy registers called "Surveillance of Cerebral Palsy in Europe" (SCPE).*

*The objectives of the network were numerous. First, registers had to agree on case definition, inclusion and exclusion criteria and age of registration. A decision tree and a classification tree were developed. After data standardization, registers pooled their data. The database contains currently 11,300 cases of children with CP, born between 1976 and 1998 in areas covered by the registers.*

*One of the main benefits of this common database was to monitor trends in birthweight or gestational age specific rates. This was not possible at a register level due to low numbers of cases in these subgroups. Another major issue of the network was to provide a framework for the development of collaborative research on clinical features of CP.*

## Mots clés / Key words

Registres, paralysie cérébrale, collaboration européenne, surveillance / Registers, cerebral palsy, European collaboration, monitoring

## Introduction

La paralysie cérébrale (PC) est un handicap moteur résultant de lésions cérébrales non progressives et définitives survenues sur un cerveau en développement. Elle touche environ 2 enfants pour 1 000 naissances vivantes, constituant ainsi le handicap sévère le plus fréquent après les déficiences intellectuelles sévères. La déficience motrice s'accompagne souvent d'épilepsie (20 à 46%) ou d'autres déficiences : déficit intellectuel sévère (30%), déficit visuel sévère (2 à 19%) ou déficit auditif sévère (2 à 6%). Les lésions étant définitives, l'état de santé de l'enfant puis de l'adulte nécessite une prise en charge multidisciplinaire tout au long de la vie, d'autant plus lourde que les déficiences sont sévères. La participation, définie au sens de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) comme le fait de prendre part à une situation de vie réelle, est d'autant plus restreinte que l'environnement ne fournit pas les adaptations nécessaires.

Les registres de PC permettent de surveiller cette pathologie à travers le temps, constituant une aide à la planification des structures sanitaires ou médico-sociales nécessaires à la prise en charge de ces enfants. Cette surveillance permet également d'évaluer les effets des progrès médico-techniques obstétricaux et néonataux en observant leur impact sur l'évolution de la prévalence de la maladie.

Les objectifs de cet article sont de présenter le réseau européen de registres de PC, appelé SCPE

(*Surveillance of Cerebral Palsy in Europe*), d'en expliquer le fonctionnement et d'illustrer sa contribution scientifique à travers trois exemples d'études basées sur des données collectées et harmonisées [1-3].

## Présentation du réseau SCPE

En Europe, avant 1998, les 14 registres de PC existant dans huit pays européens utilisaient des critères diagnostiques variables pour les différents sous-types de PC et des définitions différentes pour la sévérité des déficiences associées. Le réseau SCPE est né de la volonté des équipes de ces registres de comparer leurs données. Les registres ont d'abord harmonisé leurs critères d'inclusion et d'exclusion des cas [4]. Puis ils ont créé une base commune et homogène de données d'enfants avec PC afin d'étudier plus précisément les tendances et de travailler sur des sous-groupes d'enfants. En effet, au sein d'un seul registre, les effectifs étant parfois petits, il était difficile d'en étudier les tendances, notamment dans les différents sous-groupes (exemples : enfants très ou modérément prématurés, enfants de très faible poids de naissance ou enfants issus de naissances multiples). Enfin, une base de données commune permettait de renforcer la collaboration européenne et internationale de professionnels dans le cadre de la recherche sur la PC.

## Fonctionnement du réseau

Aujourd'hui, 19 centres issus de 11 pays participent au réseau SCPE (tableau 1, figure 1) qui couvre plus

de 300 000 naissances par année (environ 10% des naissances de ces pays). La France y est représentée par ses deux registres français des handicaps de l'enfant, l'un couvrant l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie (RHEOP) et l'autre la Haute-Garonne (RHE31).

Le recueil des données se fait différemment en fonction des registres et des variations dans les systèmes de santé. Dans certains registres, ce sont les médecins prenant en charge les enfants qui les enregistrent directement. Ailleurs, des médecins ou autres professionnels de compétences diverses extraient les données à partir de dossiers médicaux dans différentes sources ; par exemple, en France, à partir des dossiers des Maisons départementales des personnes handicapées ou des services hospitaliers de pédiatrie.

## Standardisation et harmonisation des données

Dans un premier temps, les partenaires du réseau se sont attachés à définir les critères d'inclusion d'un enfant atteint de PC. C'est ainsi qu'a été proposée dès 2000 une définition de la PC, à savoir « un ensemble de troubles du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice, ces troubles étant permanents mais pouvant avoir une expression changeante dans le temps et étant dus à un désordre, une lésion ou une anomalie non progressive d'un cerveau en développement ou immature ». Sont ainsi exclues toutes les pathologies progres-

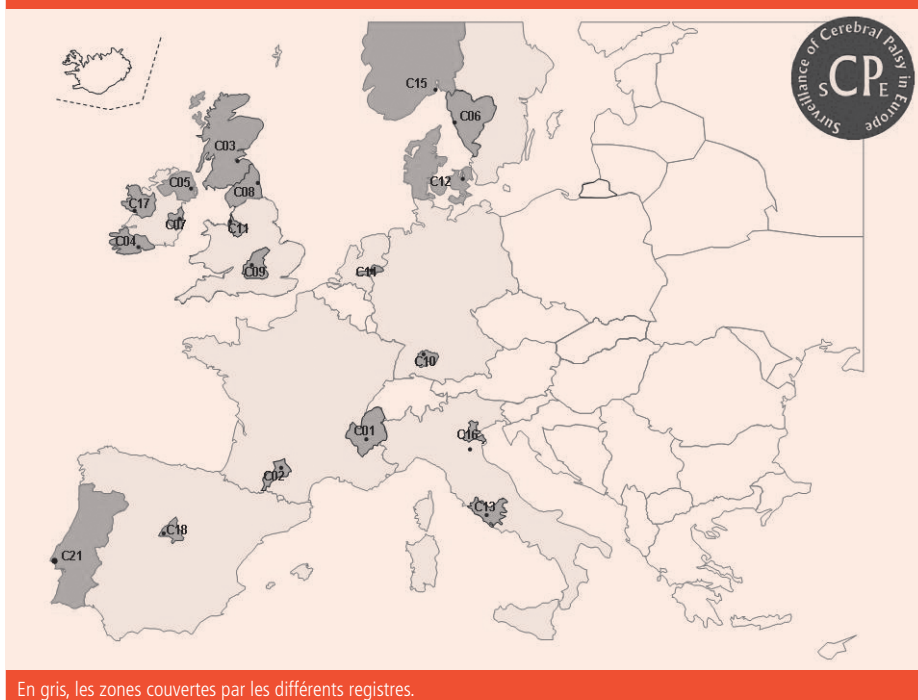


Tableau 1 Nombre d'enfants inclus et population couverte par les registres du réseau SCPE / Table 1 Number of children with cerebral palsy and covered population in SCPE registers

Registre		Génération incluse	Nombre total d'enfants	Population annuelle moyenne couverte
Grenoble, France	C01	1980-1998	569	14 000
Toulouse, France	C02	1976-1998	511	11 000
Edimbourg, Royaume-Uni	C03	1984-1990	814	65 000
Cork, Irlande	C04	1976-1998	394	8 800
Belfast, Royaume-Uni	C05	1981-1998	1 206	23 000
Göteborg, Suède	C06	1976-1998	1 033	21 000
Dublin, Irlande	C07	1976-1998	1 056	22 000
Newcastle, Royaume-Uni	C08	1976-1998	1 012	18 000
Oxford, Royaume-Uni	C09	1984-1998	1 348	27 000
Tübingen, Allemagne	C10	1976-1989	220	18 000
Liverpool, Royaume-Uni	C11	1976-1989	1 011	18 000
Copenhague, Danemark	C12	1976-1998	1 616	31 000
Rome, Italie	C13	1977-1998	208	2 500
Arnhem, Pays-Bas	C14	1977-1988	127	ND
Tønsberg, Norvège	C15	1991-1998	227	15 000
Bologne, Italie	C16	1990-1996	80	6 200
Galway, Irlande	C17	1990-1998	114	7 400
Madrid, Espagne	C18	1991-1998	90	5 400
Lisbonne, Portugal	C21	1996-1997	118	ND

ND : non disponible

Figure 1 Les différents registres de paralysie cérébrale en Europe en 2009 / Figure 1 The various cerebral palsy registers in Europe in 2009



sives entraînant une perte des acquisitions motrices dans les premières années de la vie, ainsi que les atteintes de la moelle épinière. En France, cette définition nous a amené à préférer le terme PC à la terminologie employée jusqu'alors, IMC (infirmes moteurs cérébraux) et IMOC (infirmes moteurs d'origine cérébrale).

Une classification simple des différents types de PC a aussi été adoptée par les partenaires. Pour promouvoir cette classification standardisée, le réseau

SCPE a conçu un arbre de classification ainsi qu'un manuel de référence disponible sous la forme d'un CD-Rom traduit actuellement en 12 langues. Il contient tous les éléments nécessaires à l'inclusion des enfants ainsi qu'un espace d'entraînement à la classification à l'aide de séquences vidéo. Ces outils standardisés permettent d'harmoniser le plus possible le recueil entre les registres [5,6].

Le réseau SCPE a également défini comme âge optimal d'enregistrement des cas celui de 5 ans.

Attendre l'âge de 5 ans permet d'éviter les faux positifs, comme les enfants présentant des anomalies transitoires au cours de leur développement, ou encore les affections progressives.

## Base de données commune

Aujourd'hui, la base contient 11 300 enfants, nés entre 1976 et 1998. Les cas sont décrits avec un total de 54 variables. Les dénominateurs fournis sont nombreux, incluant toutes les naissances domiciliées dans chaque région couverte par l'un des registres, mais également les naissances réparties par catégories (exemples : catégories d'âge gestationnel, de poids de naissance). Les données anonymisées sont transmises par les registres via le site internet du réseau ([http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site\\_scpe](http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site_scpe)). Des procédures automatiques permettent de détecter d'éventuelles erreurs dès la soumission qui doivent être corrigées avant la validation des données.

## Financement

Le fonctionnement du réseau SCPE n'a été possible que grâce au financement de la Commission européenne dans le cadre de programmes concurrentiels de recherche (BioMed4, FP5) et de santé publique (DG Sanco). Le projet en cours est financé jusqu'en 2012 dans le second programme d'action communautaire dans le domaine de la santé. Chaque registre a en outre un financement qui lui est propre, celui-ci pouvant provenir soit de l'université de tutelle, soit de l'État, soit de collectivités locales ou encore d'associations ou organismes non gouvernementaux.

## Contributions à l'épidémiologie de la paralysie cérébrale : exemples

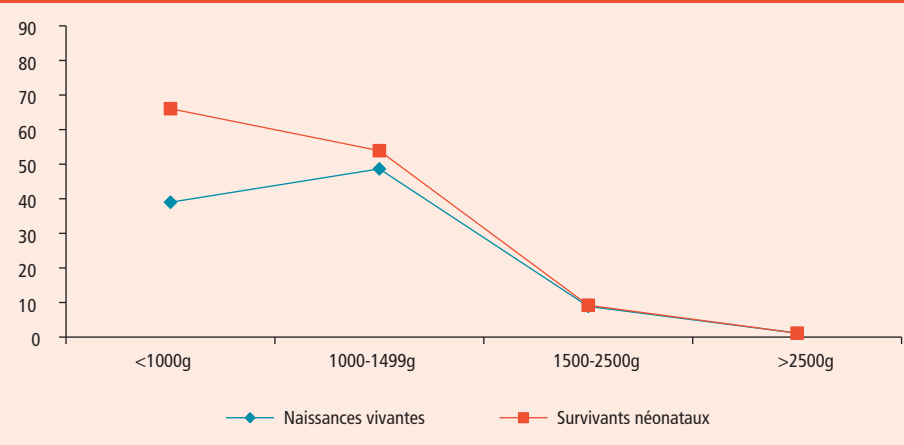
Outre les différents outils qui constituent en eux-mêmes les résultats du travail collaboratif du réseau, la base SCPE a permis l'analyse de la prévalence de la PC pour différentes catégories de poids de naissance (figure 2) et d'âge gestationnel (figure 3) [7]. La prévalence est d'environ 2 pour 1 000 naissances vivantes, d'autant plus élevée que l'âge gestationnel décroît. Chez les enfants nés à terme, la prévalence est de 1 pour 1 000 naissances vivantes. Elle est 6 à 10 fois supérieure pour les enfants nés modérément prématurés (32-36 semaines d'aménorrhée) et 60 fois supérieure pour les enfants nés très prématurés (<32 semaines d'aménorrhée). Le taux de prévalence pour 1 000 naissances vivantes chez les enfants nés entre 1 000 et 1 499g est supérieur au taux chez les enfants de moins de 1 000g. Ceci est dû au nombre plus important d'enfants qui ne vivent pas dans le groupe <1 000g et qui ne développent donc pas de PC, bien mis en évidence par la disparition de cette différence pour les taux calculés sur les survivants néonataux.

## Naissances multiples et PC [1]

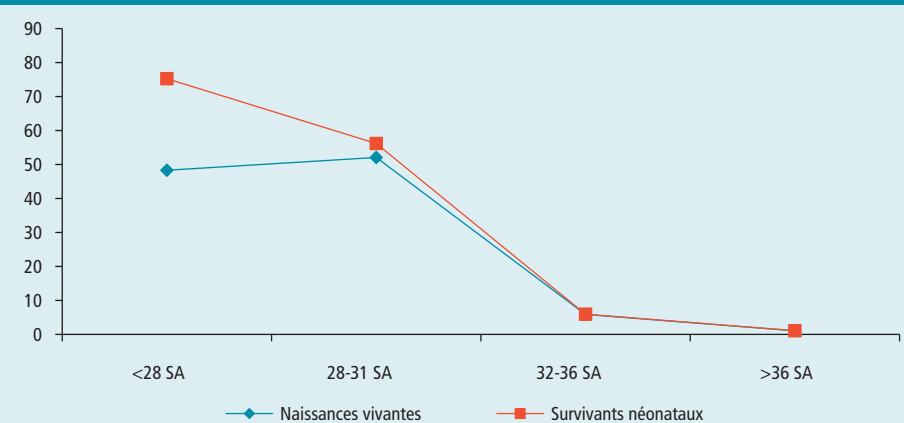
Les jumeaux ou triplés ont un risque accru de PC et de mortalité périnatale, en relation avec un âge gestationnel diminué. Ces deux dernières décennies ont été marquées par une augmentation significa-



**Figure 2** Taux de prévalence de la paralysie cérébrale pour 1 000 naissances vivantes et 1 000 survivants néonataux selon le poids de naissance. Données SCPE 1990-1998. / **Figure 2** Prevalence rates of cerebral palsy per 1,000 live births, and 1,000 neonatal survivors according to birth weight. 1990-1998 SCPE data



**Figure 3** Taux de prévalence de la paralysie cérébrale pour 1 000 naissances et 1 000 survivants néonataux selon l'âge gestationnel. Données SCPE 1990-1998. / **Figure 3** Prevalence rates of cerebral palsy per 1,000 live births, and 1,000 neonatal survivors according to gestational age. 1990-1998 SCPE data



SA : semaines d'aménorrhée

tive du nombre de naissances multiples, de 2% en 1980 à 3% à la fin des années 1990. Les données de la base SCPE ont été analysées pour les enfants nés entre 1976 et 1990. Sur les 5 590 enfants inclus, 437 étaient issus d'une naissance multiple. La proportion de naissances multiples parmi les enfants atteints de PC a augmenté de 4,6% en 1976 à 10% en 1990. Le taux de prévalence de PC chez les enfants issus d'une grossesse multiple était quatre fois plus important que chez les enfants issus d'une grossesse unique (7,8 vs. 1,8 pour 1 000 naissances vivantes). La différence n'était plus significative après ajustement sur l'âge gestationnel. L'augmentation du risque pour les naissances multiples était donc essentiellement expliquée par la prématurité.

### Capacité à la marche chez les enfants atteints de PC [2]

Les données de la base SCPE ont été analysées pour les enfants nés entre 1976 et 1996. La capacité à la marche à l'âge de 5 ans était codée en 3 catégories : marche seul, marche avec aide, incapable de marcher. La proportion d'enfants incapables de marcher était de 28%. Elle est restée stable sur toute la période, malgré les progrès dans les soins néonataux. Le taux de prévalence d'enfants avec PC et

incapables de marcher était d'environ 0,6 pour 1 000 naissances vivantes, avec une tendance à la décroissance sur les trois dernières années. La capacité à la marche était fortement corrélée au type de PC : dans le groupe unilatéral spastique, seuls 3% ne marchaient pas contre 10% dans le groupe ataxique, 43% dans le groupe bilatéral spastique et 59% dans le groupe dyskinétique.

### Évolution du taux de prévalence de la PC chez les enfants de très petit poids de naissance [3]

Pour les enfants nés entre 1980 et 1996, 1 575 enfants avec un poids de naissance <1 500g étaient enregistrés dans la base SCPE ; 414 (26%) avaient un poids <1 000g. Sur la période, le taux de prévalence de la PC a chuté de 60,6 [IC 99% : 37,8-91,4] à 39,5 [28,6-53,0] pour 1 000 naissances vivantes ( $p<0,001$ ). Parallèlement, le taux de mortalité néonatale parmi les enfants <1 000g diminuait de 50% à 35% ( $p<0,001$ ) et celui des enfants entre 1 000 et 1 499g de 20% à 5% ( $p<0,001$ ). Pour prendre en compte l'évolution du taux de mortalité sur la période, le taux de prévalence de la PC a été calculé en utilisant les survivants néonataux, dans les registres ayant ces dénominateurs. Il était

alors de 90,4 [55,3-136,4] en 1980 et de 44,1 [27,7-66,1] pour 1 000 survivants en 1996. Ces résultats étaient encourageants puisque la décroissance de la mortalité néonatale chez les enfants <1 500g ne s'était pas accompagnée d'une augmentation de la prévalence de la PC.

## Discussion

Le réseau SCPE est le fruit d'un long travail de collaboration entre les registres européens. La base commune a été créée en 1998 et à cette date chaque centre a fourni les données (cas et dénominateurs) pour les générations 1976-1990. Puis régulièrement jusqu'à ce jour, les centres ont dû fournir les données concernant les générations suivantes. En 2009, la base incluait les générations 1976-1998. Les générations concernées par les différentes études sont différentes car les travaux ont été effectués à des dates différentes. En outre, pour les générations 1976-1979, seuls quatre centres ont pu fournir les dénominateurs par poids de naissance et deux centres les dénominateurs par âge gestationnel. Par conséquent, pour les études de prévalence par groupe de poids de naissance ou d'âge gestationnel, tous les travaux incluent les enfants nés après 1979.

Une des principales contraintes méthodologiques du réseau est le délai nécessaire pour obtenir les informations d'une génération donnée, qui est d'une dizaine d'années actuellement. En effet, l'âge optimal d'enregistrement des cas est de 5 ans ; et il faut ajouter à cela le temps nécessaire à la consolidation des données au niveau de chaque registre puis à la remontée de ces données vers la base de données commune. Ceci représente un inconvénient quant au rendu des résultats pour les cliniciens ou les structures sanitaires. Cependant, le réseau souhaite pouvoir réduire prochainement ce délai.

Un contrôle de la qualité des données est assuré au moment de la soumission des données à la base commune. Les démarches visant à l'exhaustivité sont laissées à l'appréciation de chaque centre. Par ailleurs, certains pays ne sont pas en mesure de fournir tous les dénominateurs demandés, c'est le cas notamment de la France ou du Royaume-Uni où le nombre de naissances par âge gestationnel n'est pas disponible.

En plus de fournir des données épidémiologiques, le réseau SCPE est à l'initiative de travaux de recherches plus cliniques, comme ceux portant sur la qualité de vie (Projet SPARCLE : *Study of Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe*, voir article page 194 dans ce même numéro) et ceux visant à élaborer des recommandations pour l'imagerie cérébrale ou à évaluer la prévention des luxations de hanche chez ces enfants.

Ce réseau fonctionne parce que les registres fonctionnent ; or la pérennité de ces derniers peut être menacée par des difficultés de financement ou de recrutement. Une certaine politique des registres existe en France, de par l'existence du Comité national des registres. Il serait souhaitable qu'une réflexion s'engage, visant à définir une politique de développement et de maintien des registres à un niveau européen.

## Remerciements

Le réseau SCPE est financé par la Commission européenne (BIOMED2-Contrat N°BMH4-983701 ; FP5-Contrat N°QLG5-CT-2001-30133 ; DG SANCO Contrat n°20033131).

Liste des centres SCPE participants: C Cans, S Rey (RHEOP, Grenoble, FR), C Arnaud (Inserm CJF, Toulouse, FR), J Chalmers (ISDSHS, Edinburgh, UK), V McManus, A Lyons (Lavanagh Centre, Cork, IE), J Parkes, H Dolk (Belfast, UK), P Uvebrant, K Himmelmann (Göteborg University, Göteborg, SW), O Hensey, V Dowding (Central Remedial Clinic, Dublin, IE), A Colver (University of Newcastle, Newcastle, UK), J Kurinczuk, G Surman (NPEU, Oxford, UK), I Krägeloh-Mann, V Horber (Tübingen University, Tübingen, DE), MJ Platt (University of Liverpool, Liverpool, UK), P Uldall, S Holst-Ravn (NIPH,

Copenhagen, DK), MG Torrioli, S Matricardi (Lazio Cerebral Palsy Register, Rome, IT), G Andersen, A Meberg (CPRN, Tonsberg, NO), M Bottos (Bologna, IT), G Gaffney (Galway, IE), J De la Cruz, C Pallas (DIMAS-SAMID, Madrid, SP), M Andrada (Lisbonne, PT).

## Références

- [1] Topp M, Huusom LD, Langhoff-Roos J, Delhumeau C, Hutton JL, Dolk H. Multiple birth and cerebral palsy in Europe: a multicenter study. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2004; 83(6):548-53.
- [2] Beckung E, Hagberg G, Uldall P, Cans C. Probability of walking in children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics.* 2008;121(1):187-92.
- [3] Platt MJ, Cans C, Johnson A, Surman G, Topp M, Torrioli MG, *et al.* Trends in cerebral palsy among infants of

very low birthweight (<1,500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. *Lancet.* 2007;369(9555):43-50.

[4] Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol.* 2000; 42(12):816-24.

[5] Cans C, Dolk H, Platt MJ, Colver A, Prasauskiene A, Krageloh-Mann I. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007;109:35-8.

[6] Platt MJ, Krageloh-Mann I, Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: reference and training manual. *Med Educ.* 2009;43(5):495-6.

[7] Cans C, De-la-Cruz J, Mermet M. Epidemiology of cerebral palsy. *Paediatr Child Health.* 2008;18(9):393-8.

# Qualité de vie des enfants atteints de paralysie cérébrale en Europe : résultats de l'enquête SPARCLE

Mariane Sentenac<sup>1</sup>, Virginie Ehlinger<sup>1</sup>, Catherine Arnaud (carnaud@cict.fr)<sup>1,2</sup>, pour le groupe Sparcle

1/ UMR Inserm U558, Université Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France

2/ Unité d'épidémiologie clinique, CHU Toulouse, France

## Résumé / Abstract

**Introduction** – Le projet européen SPARCLE explore l'influence de l'environnement sur la qualité de vie (QdV) d'une population représentative d'enfants de 8 à 12 ans paralysés cérébraux (PC). Nous avons étudié les déterminants de la QdV, quelle que soit la sévérité de la déficience, à partir des réponses des enfants, parents et professionnels.

**Méthodes** – Utilisation d'un outil générique (Kiddscreen) explorant 10 dimensions de QdV. La QdV de l'enfant a été rapportée par 500 enfants (61%) capables de s'exprimer, 204 professionnels (pour les enfants les plus sévèrement atteints) et les parents dans tous les cas (n=818).

**Résultats** – En moyenne, les enfants PC capables de s'exprimer rapportaient une QdV similaire à celle d'enfants en population générale. Les déficiences expliquaient une part importante de la variation des scores de QdV ; la douleur était toujours associée à une dégradation de la QdV. La concordance entre les réponses des enfants et des parents d'une part, des parents et des professionnels d'autre part, était faible, soulignant des différences de perspectives.

**Discussion** – Ces résultats confirment la nécessité de considérer les enfants en situation de handicap avant tout comme des enfants ayant les mêmes droits que les autres de participer pleinement à la vie sociale.

## Mots clés / Key words

Qualité de vie, enfant, paralysie cérébrale, auto-évaluation / Quality of life, child, cerebral palsy, self-report

## Introduction

Ces dernières années ont vu se développer nombre de recherches considérant la qualité de vie (QdV) comme une dimension essentielle de l'évaluation de la santé. Ces évolutions sont toutefois plus récentes chez l'enfant en raison principalement des difficultés méthodologiques liées à la mesure de la QdV dans un contexte où capacités de langage, possibilités d'abstraction et développement cognitif de l'enfant sont à prendre en compte. Il est maintenant claire-

ment établi que la QdV, définie par « la perception qu'un individu a de sa place dans l'existence, dans le contexte culturel et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes », doit être rapportée par la personne elle-même chaque fois que cela est possible. Bien que la perception d'un proche reste un moyen habituel et essentiel d'apprécier la QdV dans beaucoup de situations chez l'enfant, la diffusion récente d'instruments d'auto-évaluation développés à partir de dires d'enfants

permet aujourd'hui de recueillir leur avis comme le recommande l'Organisation mondiale de la santé (OMS) depuis 1993.

Chez l'enfant en situation de handicap, les études sur de larges populations représentatives restent rares. Pourtant, tous les modèles théoriques développés depuis les années 1990 ont souligné le caractère essentiel de la mesure de la QdV pour l'évaluation des besoins et la compréhension du devenir de l'enfant dans ces situations. Les recherches publiées ont, pour la plupart, utilisé des outils mesurant les

capacités fonctionnelles ou les restrictions de participation, donnant des estimations systématiquement plus basses que celles d'enfants en population générale. Il existe donc un réel besoin d'évaluer la dimension subjective de la QdV chez les enfants présentant des déficiences, et ceci en les interrogeant directement. Cependant, certains présentent une déficience intellectuelle ou d'autres atteintes sévères, ce qui ne permet pas l'auto-évaluation. Il est néanmoins essentiel de disposer de données pour ces enfants également. Par ailleurs, peu de choses sont connues sur la perception qu'a l'entourage de la QdV d'un enfant présentant une déficience sévère. C'est pourtant le point de vue des parents qui est généralement sollicité pour apprécier la QdV de l'enfant. Il est donc nécessaire de comprendre comment le bien-être des parents, la perception qu'ils ont de la maladie de leur enfant ou leurs styles éducatifs influencent leurs réponses. Certains professionnels peuvent également être amenés à évaluer la QdV de l'enfant, avec des perspectives susceptibles de différer de celle des parents. Nous avons mesuré la QdV d'enfants âgés de 8 à 12 ans présentant une paralysie cérébrale (PC), quelle que soit la sévérité du handicap, en interrogeant directement les enfants quand cela était possible, et comparé leur point de vue à celui d'enfants du même âge issus de la population générale [1,2]. Nous avons par ailleurs exploré les déterminants de la perception des parents ou des professionnels sur la QdV des enfants, notamment ceux présentant les déficiences les plus sévères [3,4].

L'objectif, ici, est de proposer une synthèse de ces résultats et de discuter les implications, à la fois cliniques et sociétales, de l'évaluation de la QdV d'enfants en situation de handicap.

## Méthodes

L'étude SPARCLE<sup>1</sup> est une étude transversale qui étudie l'influence de l'environnement physique, social et attitudinal sur la participation et la QdV d'enfants âgés de 8 à 12 ans présentant une PC. Les détails du protocole ont été publiés par ailleurs [5]. Les enfants ont été recrutés à partir de registres de handicaps au Danemark, en France (deux départements), en Irlande, en Italie, en Suède et au Royaume-Uni (deux régions) et à partir de sources de données complémentaires en Allemagne. Au total, 37% des familles identifiées par les registres n'ont pas répondu. Les familles des enfants présentant une déficience motrice modérée avaient davantage tendance à décliner leur participation à l'étude que les autres familles [6]. Les visites ont été réalisées à domicile en 2004-2005 par des enquêteurs formés. La QdV de l'enfant a été évaluée par le Kidscreen, instrument générique développé et validé au niveau européen pour des enfants de 8-18 ans [7]. Le questionnaire comprend 52 items explorant 10 dimensions de la QdV ; il est disponible en deux versions (auto-évaluation et recueil par un intermédiaire). Les scores varient de 0 à 100, un score élevé indiquant une meilleure QdV. Les enfants PC ont rapporté par eux-mêmes leur QdV aussi souvent que possible. Dans les autres cas, l'avis d'un enseignant ou d'un

soignant proche de l'enfant a été sollicité. Les parents ont, quant à eux, rapporté la QdV de tous les enfants. En complément des informations recueillies, des données de QdV en population générale ont été obtenues auprès des auteurs de l'outil. Les caractéristiques suivantes de l'enfant et de sa famille ont été enregistrées : âge, sexe, type de PC, sévérité de la déficience motrice, nature et sévérité des déficiences associées (intellectuelle, sensorielle, épilepsie, troubles émotionnels et comportementaux, difficultés de communication et d'alimentation), douleurs (fréquence, intensité), situation familiale, stress parental (mesuré par le *Parenting Stress Index-short form*, catégorisé en scores normaux :  $\leq 71$ , limites : scores 72-90 et anormaux : scores  $> 90$ ), niveau d'études, statut professionnel des parents, lieu de résidence.

Des modèles de régression linéaire ont été utilisés pour analyser, pour chaque domaine de QdV, la part de la variance (exprimée par le  $R^2$  ajusté) expliquée par les déficiences, la douleur, le stress parental et les caractéristiques sociodémographiques de la famille. Pour deux domaines («ressources financières» et «acceptation sociale») pour lesquels la distribution des scores s'éloignait trop d'une distribution normale, des régressions logistiques ont été réalisées, en utilisant le premier quartile comme limite. Tous les modèles prenaient en compte la corrélation intra-centre des données.

## Résultats

Au total, 818 enfants ont été inclus dans l'étude (moyenne d'âge : 10,4 ans ; 59% de garçons). Le tableau 1 présente les caractéristiques des enfants.

**Tableau 1** Caractéristiques des enfants atteints de paralysie cérébrale. Enquête SPARCLE, Europe / **Table 1** Characteristics of children with cerebral palsy. SPARCLE study, Europe

	Échantillon total (n=818)	Enfants répondants (n=500)	Enfants non répondants (n=318)
<b>Déficiences</b>	%	%	%
Capacité motrice globale – la marche			
I Marche et monte les escaliers sans gêne	31	44	12
II Gêné pour marcher	20	24	14
III Marche avec une assistance à la mobilité	17	19	15
IV Ne marche pas, mobilité autonome limitée	14	10	20
V Ne marche pas, ne tient pas assis sans assistance	18	4	39
Capacité motrice fine – les mains			
I Pas ou peu de restrictions	34	48	12
II & III Restrictions modérées	41	44	37
IV & V Restrictions sévères	25	8	51
Déficience intellectuelle			
Aucune ou faible (QI* >70)	47	72	7
Modérée (QI* 50-70)	23	24	20
Sévère (QI* <50)	29	3	72
Information non disponible	1	1	1
Crises d'épilepsie			
Aucune crise (avec ou sans traitement)	79	91	61
Au moins une crise dans l'année écoulée	20	9	38
Information non disponible	1	0	1
Déficience visuelle			
Vision fonctionnelle	93	99	83
Vision non fonctionnelle	7	1	17
Alimentation			
Par la bouche sans problème	71	89	43
Par la bouche avec difficultés ou par sonde	29	11	57
Communication			
Normale	57	82	17
Difficulté mais communique par la parole	16	13	21
Utilisation de méthodes alternatives	12	5	23
Aucune communication formelle	15	0	39
Type de paralysie cérébrale			
Spastique unilatérale	34	44	19
Spastique bilatérale	52	47	59
Dyskinétique	10	7	17
Ataxique	4	2	5
Douleur/gêne (semaine précédente)			
Aucune	28	30	24
Modérée ou sévère	71	69	73
Information non disponible	1	1	3
<b>Caractéristiques sociodémographiques</b>			
Lieu de résidence			
Urbain	65	65	65
Rural	35	35	35
Nombre de frères et sœurs			
Au moins un, aucun handicapé	68	69	67
Au moins un handicapé	10	12	9
Aucun	22	19	24
Type d'école			
Enseignement général	52	71	22
Unité d'enseignement spécialisée dans un établissement d'enseignement général ou école spécialisée	46	29	74
Information non disponible	2	0	4

\*QI : quotient intellectuel

<sup>1</sup> <http://research.ncl.ac.uk/sparclle/>

Les scores de QdV sont présentés par domaine dans le tableau 2. Une auto-évaluation a été possible pour 500 enfants (61%). L'avis d'un enseignant ou d'un soignant a été obtenu pour 204 des 318 autres enfants. Les parents ont, quant à eux, rapporté la QdV de tous les enfants. Quel que soit le répondant, le score moyen le plus haut était dans le domaine de « l'acceptation sociale » (score>83) et le plus bas dans celui du « soutien social » (score<55, à l'exception du score rapporté pour ce domaine par les enfants eux-mêmes).

Les enfants PC capables de s'exprimer ont rapporté des scores de QdV similaires à ceux des jeunes du même âge issus de la population générale et vivant dans les mêmes pays (scores ajustés sur les caractéristiques sociodémographiques et le pays), excepté dans le domaine de l'école où les enfants PC ont rapporté une meilleure QdV ( $p<0,01$ ) [2]. Le domaine du « bien-être physique » n'a pas été formellement analysé dans la mesure où les questions correspondantes ont été légèrement modifiées pour les enfants PC. L'étude des facteurs associés à la QdV dans chacun des domaines explorés a montré que, d'après les données des 500 enfants répondants, certaines déficiences étaient significativement associées à une moins bonne QdV : déficience motrice dans le domaine du « bien-être physique » ; déficience intellectuelle pour les « humeurs et émotions » et « l'autonomie » ; difficultés de communication pour la « vie à la maison ». Quant à la QdV des

enfants ayant rapporté des douleurs durant la semaine précédente, elle était plus basse dans tous les domaines (résultats significatifs dans cinq domaines). De même, d'après les réponses des 818 parents [1], la QdV de l'enfant était estimée plus basse en présence d'une déficience motrice (« bien-être physique » et « autonomie ») ou intellectuelle (« soutien social ») sévères et de douleur (« bien-être physique », « bien-être psychologique » et « image de soi »). À l'opposé, les enfants présentant une atteinte moins sévère de la fonction motrice avaient une plus basse QdV à l'école et dans le domaine de l'acceptation sociale ; ceux avec un coefficient intellectuel (QI) inférieur à 50 tendaient à avoir une meilleure QdV en termes « d'humeurs et émotions » et « d'image de soi » comparés aux autres. Le tableau 3 présente la part de variation de la QdV dans chacun des domaines du Kidscreen, expliquée par les groupes de facteurs suivants : âge et sexe, déficiences, douleurs, stress parental et caractéristiques sociodémographiques des familles. Les déficiences expliquaient une part importante des variations de la QdV (jusqu'à 21% pour le « bien-être physique »). La douleur avait un impact particulièrement fort sur le « bien-être physique ».

Dans le groupe des 500 enfants répondants, nous avons comparé la QdV de l'enfant rapporté par lui-même à celle rapportée par ses parents [3] et montré que la concordance entre les réponses des parents et des enfants était globalement assez faible (variant de 25% pour le « bien-être psychologique » à 55% dans le domaine de l'« acceptation sociale »), principalement en raison d'une sous-estimation du niveau de QdV de l'enfant rapporté par les parents comparativement à celui rapporté par l'enfant lui-même. Dans les domaines de la « famille », du « bien-être physique » et de l'« école », les analyses ont montré que cette sous-estimation était associée

Tableau 2 Scores moyens (écart-type) de qualité de vie (Kidscreen) par domaine chez les enfants atteints de paralysie cérébrale. Enquête SPARCLE, Europe / Table 2 Mean scores (standard deviation) of quality of life (KIDSCREEN) by domain in children with cerebral palsy, SPARCLE study, Europe

Domaines	Échantillon total (n=818)	Enfants répondants (n=500)		Enfants non répondants (n=318)	
	Réponses des parents	Réponses des enfants	Réponses des parents	Réponses des parents	Réponses des professionnels <sup>a</sup>
Bien-être physique	55,9 (20,1)	70,7 (21,9)	60,7 (18,8)	48,0 (19,9)	46,1 (18,8)
Bien-être psychologique	71,7 (15,8)	79,2 (16,2)	71,7 (14,9)	71,8 (16,3)	66,8 (15,6)
Humeurs et émotions	81,5 (13,4)	81,7 (16,7)	80,6 (13,6)	83,5 (12,5)	81,0 (12,9)
Image de soi	77,9 (15,6)	80,0 (18,7)	75,5 (15,8)	82,6 (14,2)	81,4 (14,4)
Autonomie	62,4 (20,0)	72,6 (21,0)	65,2 (18,5)	57,5 (21,5)	55,4 (21,1)
Famille, vie à la maison	76,9 (15,4)	82,6 (16,8)	76,6 (15,9)	77,4 (14,7)	80,3 (18,0)
Ressources financières	64,5 (32,9)	66,4 (30,8)	69,8 (28,2)	53,0 (39,6)	55,8 (41,4)
Soutien social	49,1 (23,0)	70,4 (23,3)	55,0 (21,4)	38,5 (22,0)	43,4 (22,2)
École	72,0 (17,9)	76,0 (20,3)	71,2 (17,6)	73,3 (18,4)	70,9 (16,8)
Acceptation sociale	85,9 (16,7)	86,5 (20,4)	83,2 (17,8)	89,9 (13,9)	92,7 (9,6)

<sup>a</sup> Le rapport des professionnels a été obtenu pour 204 enfants

Tableau 3 Pourcentage de variation expliqué par les modèles de régression linéaire univarié et multivarié ajustés sur l'âge et le sexe, relatifs aux domaines du Kidscreen et aux déficiences, à la douleur, au stress parental et aux caractéristiques sociodémographiques chez 818 enfants atteints de paralysie cérébrale (rapport des parents). Enquête SPARCLE, Europe / Table 3 Percentage of variation explained by univariable and multivariable linear regression models adjusted for age and gender related KIDSCREEN domains (parents reports) to impairments, pain, parental stress and sociodemographic characteristics of 818 children with cerebral palsy, SPARCLE study, Europe.

	r <sup>2</sup> âge, sexe <sup>a</sup>	r <sup>2</sup> âge, sexe <sup>a</sup> + déficiences	r <sup>2</sup> âge, sexe <sup>a</sup> + douleur	r <sup>2</sup> âge, sexe <sup>a</sup> + stress parental	r <sup>2</sup> âge, sexe <sup>a</sup> + caractéristiques socio-démographiques	r <sup>2</sup> global model <sup>b</sup>
Bien-être physique	3,3	20,9	14,5	13,4	2,7	31,4
Bien-être psychologique	2,9	12,2	7,3	14,5	2,8	22,9
Humeurs et émotions	1,1	11,2	2,5	8,6	1,7	16,5
Image de soi	2,7	12,2	4,7	5,2	4,1	17,9
Autonomie	0,03	9,2	4,0	4,8	2,9	16,8
Famille, vie à la maison	2,6	9,3	4,3	11,3	9,5	25,0
Soutien social	1,2	16,1	1,4	9,8	2,1	20,5
École	2,2	13,9	5,3	9,2	2,6	20,3
Ressources financières*	1,1	5,6	1,6	3,4	2,1	8,8
Acceptation sociale*	1,4	14,1	1,4	2,5	2,5	15,6

<sup>a</sup>r<sup>2</sup> est le pourcentage de variance expliquée par les déficiences, la douleur, le stress parental et les caractéristiques sociodémographiques dans des modèles univariés séparés ajustés sur l'âge et le sexe.

<sup>b</sup>r<sup>2</sup> est le pourcentage de variance expliquée conjointement par les déficiences, la douleur, le stress parental et les caractéristiques sociodémographiques dans des modèles multivariés ajustés sur l'âge et le sexe.

En gras, les r<sup>2</sup> minimum et maximum pour chaque modèle.

\* Modèles logistiques expliquant le plus bas quartile du domaine de QdV.

Lecture du tableau : 3,3% de la variance dans le domaine « Bien-être physique » est expliqué par l'âge et le sexe. À âge et sexe égaux, 20,9% de la variance dans ce domaine est expliqué par les déficiences.



à un niveau de stress parental élevé. Tandis que les enfants qui rapportaient des douleurs fréquentes et sévères évaluèrent leur QdV plus basse que ne le faisaient leurs parents dans cinq domaines : « bien-être physique », « bien-être psychologique », « autonomie », « humeurs et émotions », et « école ». L'utilisation des évaluations des professionnels pour estimer la QdV des enfants les plus sévèrement atteints (n=204) a montré là encore un accord assez faible avec l'évaluation des parents [4]. Le taux moyen de désaccord était de 62%, similaire à celui trouvé entre enfants et parents (64%), et d'autant plus élevé que les domaines explorés étaient subjectifs (« bien-être psychologique », « humeurs et émotions »).

## Discussion

Dans notre étude, les enfants PC âgés de 8-12 ans capables de s'exprimer ont rapporté, en moyenne, une QdV similaire à celle des autres enfants [2]. Le choix d'un instrument générique a rendu cette comparaison possible ; il a permis également d'explorer la façon dont les enfants percevaient leur vie en général plutôt que de focaliser leurs réponses sur leur handicap. Ceci nous paraît important à prendre en compte dans l'interprétation de ce résultat, essentiel pour les parents et les professionnels. Nous avons également montré que la douleur était toujours associée à une dégradation de la QdV de l'enfant, que l'on interroge les enfants ou leurs parents. Des informations plus précises sur la localisation de la douleur, sa cause et son caractère attendu ou non doivent être recueillies pour interpréter cet impact.

Dans l'étude SPARCLE, la QdV de l'enfant a été obtenue auprès de plusieurs répondants et les comparaisons réalisées ont souligné l'importance de différencier ces perspectives. Ces comparaisons sont également essentielles pour mieux comprendre la QdV des enfants atteints des déficiences les plus

sévères. En utilisant les réponses des parents, nous avons montré que la nature et la sévérité des déficiences avaient des effets contrastés selon les domaines de QdV explorés [1]. Ce résultat pourrait aider à orienter les interventions vers les domaines où la QdV est la plus basse. Quelle que soit la direction des associations, les déficiences expliquaient jusqu'à 20% de la variation de QdV. Ce résultat suggère l'ampleur de l'influence d'autres déterminants, sociaux et environnementaux, non complètement pris en compte dans ces analyses. Nous avons par ailleurs montré que les parents tendaient à sous-estimer la QdV de leur enfant quand eux-mêmes étaient stressés : cette corrélation entre bien-être parental et QdV de l'enfant ouvre des pistes de réflexion quant à l'amélioration de l'accompagnement des parents.

Au total, ces résultats tendaient à montrer une vision plus positive de l'enfant sur sa propre QdV que celle rendue par l'entourage ou les professionnels de santé. Quoiqu'il en soit, certains enfants rapportent une QdV basse, dont il importe de comprendre les déterminants. Certains aspects de la santé, comme la douleur ou la dépression, sont toujours associés à une dégradation de la QdV. Certaines prises en charge médicales visant à améliorer l'état fonctionnel ou la participation peuvent avoir un impact négatif sur la QdV à court ou plus long terme. Certains déterminants environnementaux pourraient également conduire à un ressenti plus défavorable : une école mieux « adaptée » peut éloigner l'enfant de ses amis, du soutien et de la sécurité dont il bénéficie habituellement. La nécessité de pleinement intégrer les enfants en situation de handicap est aujourd'hui reconnue. Aussi, il convient d'encourager les politiques sociales et éducatives qui considèrent les enfants handicapés avant tout comme des citoyens et non comme des enfants porteurs d'un handicap, et qui assurent la pleine participation de ces enfants à la vie collective comme les autres

enfants. Il convient également d'en évaluer les effets sur la vie des enfants et de leurs familles.

## Remerciements

Nous tenons à remercier les enfants et leurs familles pour leur participation à l'étude SPARCLE. Nous sommes reconnaissants envers l'ensemble des attachés de recherche SPARCLE : K Anderson, B Caravale, M Carlsson, EL Eriksen, D Fenieys, B Gehring, L Gibson, H Kiecksee, A Madden, O Pez et C Vignes, pour leur enthousiasme, leur dévouement et le travail réalisé pour contacter les familles et collecter des données de haute qualité.

L'étude a été financée par la Commission Européenne (Research Framework 5 ; grant QLG5-CT-2002-00636). La région allemande a été financée par le Bundesministerium für Gesundheit (GRR-58640-2/14) et le Stiftung behinderte Kind. L'UMR Inserm U558-Université Paul Sabatier a par ailleurs reçu le soutien financier de la Fondation Motrice et de la Fondation Garches (France) pour la réalisation de ce programme.

## Références

- [1] Arnaud C, White-Koning M, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson K, Thyen U, *et al.* Parent-reported quality of life of children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics* 2008;121(1):54-64.
- [2] Dickinson H, Parkinson K, Ravens-Sieberer U, Schirripa G, Thyen U, Arnaud C, *et al.* Self-reported quality of life of 8-12-year-old children with cerebral palsy: a cross-sectional European study. *Lancet* 2007;369(9580):2171-8.
- [3] White-Koning M, Arnaud C, Dickinson H, Thyen U, Beckung E, Fauconnier J, *et al.* Determinants of child-parent agreement in quality-of-life reports: A European study of children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2007;120:E804-E14.
- [4] White-Koning M, Grandjean H, Colver A, Arnaud C. Parent and professional reports of the quality of life of children with cerebral palsy and associated intellectual impairment. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50(8):618-24.
- [5] Colver A. Study protocol: SPARCLE: A multi-centre European study of the relationship of environment to participation and quality of life in children with cerebral palsy. *BMC Public Health* 2006;6:105.
- [6] Dickinson H, Parkinson K, McManus V, Arnaud C, Beckung E, Fauconnier J, *et al.* Assessment of data quality in a multi-centre cross-sectional study of participation and quality of life of children with cerebral palsy. *BMC Public Health* 2006;6:273.

# Devenir à l'âge scolaire des enfants grands prématurés. Résultats de l'étude Epipage

Pierre-Yves Ancel (pierre-yves.ancel@inserm.fr), Gérard Bréart, Monique Kaminski, Béatrice Larroque pour le groupe Epipage

Inserm, UMR S953, IFR 69, Unité de recherche épidémiologique en santé périnatale et santé des femmes et des enfants, Hôpital Tenon, UPMC Université Paris 6, UMR S 953, Paris, France

## Résumé / Abstract

Environ 10 000 enfants naissent grands prématurés chaque année en France. L'amélioration de la survie de ces enfants a rendu nécessaire l'évaluation de leur devenir. L'étude Epipage, enquête de cohorte incluant tous les enfants nés grands prématurés dans neuf régions françaises en 1997, a été mise en place pour évaluer le devenir neuro-développemental de ces enfants à l'âge de 5 et 8 ans, en le comparant à celui d'un échantillon d'enfants nés à terme. À l'âge de 5 ans, un examen médical et des tests psychologiques ont été réalisés dans des centres créés pour les besoins de l'étude. À cet âge, 9% des enfants présentaient une paralysie cérébrale, 32% un score cognitif (équivalent au quotient intellectuel) <85, 12% un score <70, 1% une déficience visuelle sévère (acuité visuelle <3/10 aux deux yeux) et 0,5% une déficience auditive. Les enfants indemnes de déficience neuro-sensorielle avaient plus de troubles neurologiques fins et/ou du comportement que les enfants nés à terme. Un questionnaire a été envoyé aux familles d'enfants âgés de 8 ans pour faire le point sur leur scolarité. La majorité des grands prématurés (95%) étaient scolarisés en classe ordinaire. Ils bénéficiaient plus souvent d'aides éducatives que les enfants nés à terme. Ces résultats soulignent les besoins de suivi de cette population et d'évaluation des interventions proposées au cours de la petite enfance.

## Mots clés / Key words

Étude de cohorte, grande prématurité, survie, handicaps, scolarisation, troubles du comportement / Cohort study, very preterm birth, survival, disabilities, school outcomes, behavioural difficulties

## Introduction

Chaque année en France, environ 10 000 enfants (1,3%) naissent grands prématurés, c'est-à-dire avant 33 semaines d'aménorrhée (SA). Cette population fait l'objet d'une attention particulière en raison des conséquences liées à la prématurité et des possibilités croissantes de prise en charge. Dans les années 1990, les informations sur le devenir de ces enfants étaient rares et précédaient la diffusion des avancées techniques et thérapeutiques. Les progrès réalisés ayant permis la prise en charge d'enfants de plus en plus immatures et une amélioration marquée de la survie, il devenait nécessaire d'avoir des informations sur leur devenir à long terme. Les questions concernaient surtout la survenue de handicaps moteurs, sensoriels et cognitifs. C'est dans ce contexte qu'a été mise en place l'étude Epipage (étude Épidémiologique sur les Petits Âges Gestationnels) en France. Elle avait pour objectifs de fournir des informations précises sur les conséquences de la grande prématurité et de rechercher les facteurs influençant le pronostic des enfants. Nous dressons un bilan des principaux résultats d'Epipage.

## L'étude Epipage

L'étude Epipage est une enquête de cohorte prospective en population menée dans neuf régions

françaises [Alsace, Franche-Comté, Languedoc-Roussillon, Lorraine, Midi-Pyrénées, Nord-Pas-de-Calais, Haute-Normandie, Pays-de-la-Loire (Loire-Atlantique, Maine-et-Loire, Vendée) et Paris-Petite-Couronne] en 1997 et dans laquelle toutes les naissances et interruptions médicales de grossesses survenues à moins de 33 semaines d'aménorrhée (SA) (N=4 395) et 2 échantillons d'enfants nés respectivement à 33-34 SA (N=457) et à 39-40 SA (N=666) ont été inclus [1].

Sur les 2 459 enfants grands prématurés sortis des services de néonatalogie, 2 382 étaient éligibles pour le suivi. En effet, le protocole permettait aux régions qui le souhaitaient de ne suivre qu'un enfant sur deux à 32 semaines pour réduire la charge de travail. Cette procédure d'inclusion a été adoptée par deux régions, Paris-Petite-Couronne et la Haute-Normandie. D'autre part, 427 enfants nés à 33-34 SA et 666 enfants nés à terme étaient éligibles pour le suivi. Le suivi s'est effectué par questionnaires postaux adressés aux familles deux mois après la sortie de l'hôpital, à neuf mois et un an, à deux, trois, quatre et huit ans.

À 5 ans, un bilan complet de l'état de santé et du développement a été organisé dans des centres créés pour les besoins de l'étude [2]. À cet âge, on disposait de données médicales pour 1 817 grands prématurés (77% de la population éligible), 275 enfants nés à 33-34 SA (65%) et 396 enfants

nés à terme (60%). C'est sur la base de ce bilan qu'ont été identifiés les enfants porteurs de déficiences motrices (paralysie cérébrale), sensorielles et/ou intellectuelles. Les capacités cognitives ont été évaluées à partir d'un test, le Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC) [3], réalisé par un(e) psychologue. Ce test a permis d'établir le score des processus mentaux composites (PMC), équivalent au quotient intellectuel, et dont la moyenne en population générale se situe à 100. Les difficultés comportementales ont été évaluées à cet âge par un questionnaire rempli par les parents, la version française du Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) [4], comprenant cinq échelles évaluant l'hyperactivité, les troubles des conduites, les troubles émotionnels, les difficultés relationnelles avec les pairs et les troubles de la socialisation, ainsi qu'une échelle globale de difficultés.

À 8 ans, des informations sur la scolarisation ont été recueillies à l'aide de questionnaires postaux remplis par les parents. Ces informations étaient disponibles pour 1 444 (61%) enfants grands prématurés et 327 (49%) enfants nés à terme [5].

## Devenir périnatal des naissances entre 22 et 32 SA

Au total, 722 (16%) interruptions médicales de grossesse, 772 (18%) mort-nés et 2 901 (66%) naissances vivantes ont été enregistrés [1]. Sur les

## Outcomes of school age of children born very preterm. Results of the EPIPAGE Study

*In France, almost 10,000 births occur before 33 weeks each year. The increasing survival of very preterm neonates has raised issues about long-term outcomes. EPIPAGE, a large cohort study compared outcomes of all very preterm children born before 33 weeks in nine French regions in 1997 with a random sample at term. Data from EPIPAGE showed that 85% of very preterm babies born alive survived to discharge. At 5 years of age, cerebral palsy was diagnosed in 9% of children born very preterm; 32% had a cognitive score (IQ equivalent) less than 85, and 12% less than 70 (cognitive deficiency); 1% had severe visual deficiency, and <1% severe hearing loss. Very preterm children without major neurodisabilities were at higher risk of behavioural problems and minor neuromotor dysfunction than children born at term. A questionnaire was sent to families with 8 years old children to evaluate their schooling. At 8 years of age, most very preterm children are in mainstream schools (95%). However, more than half require additional support at school and/or special care. Very preterm infants should be carefully monitored to ensure prompt detection and management of neurodevelopmental impairments.*

neuf régions d'étude, les grands prématurés représentaient 1,3% des naissances totales et 1,1% des naissances vivantes ; 79% des enfants étaient nés vivants (N=2 901), mais cette proportion variait de 16% à 22 SA à 92% à 32 SA. Parmi eux, 85% (N=2 459) sont sortis vivants des services de néonatalogie. Des variations importantes de la survie étaient observées en fonction de l'âge gestationnel (tableau 1). La moitié des décès survenait après décision de limitation des soins [1].

**Tableau 1** Survie des enfants grands prématurés de la cohorte Epipage 1997 / *Table 1* Survival of very preterm children in the 1997 EPIPAGE cohort

Âge gestationnel (semaines d'aménorrhée)	Survie % (n/N)
22	0 (0/16)
23	0 (0/30)
24	31 (13/42)
25	50 (59/119)
26	56 (89/158)
27	71 (164/230)
28	78 (222/285)
29	89 (244/273)
30	92 (385/419)
31	95 (526/551)
32	97 (757/778)
<b>Total</b>	<b>85 (2 459/2 901)</b>

D'après Larroque et coll. [1].  
N : nombre de naissances vivantes.  
n : nombre de survivants (sortis vivants des services de néonatalogie).

## Devenir moteur, sensoriel, cognitif et comportemental à l'âge de 5 ans

À 5 ans, 9% des enfants grands prématurés présentaient une paralysie cérébrale, la prévalence atteignant 18% à 24-26 SA contre 4% à 32 SA [2]. La gravité de ces déficiences était variable puisque deux tiers des enfants atteints se déplaçaient sans aide, 14% avec une aide technique, mais 20% étaient dans l'incapacité de marcher. La prévalence des déficiences visuelles (acuité visuelle <3/10 aux deux yeux) et auditives sévères était respectivement de 1% et 0,5% [2]. Enfin, près d'un tiers des grands prématurés âgés de 5 ans avaient un score PMC inférieur à 85 et 12% un score inférieur à 70 (déficience cognitive) contre respectivement 11% et 3% des enfants nés à terme [2]. Au total, 40% des grands prématurés présentaient un trouble moteur (paralysie cérébrale) ou un retard intellectuel (score PMC <85) ou une déficience sensorielle, contre 12% à terme (tableau 2). Les séquelles les plus graves (5%) (paralysie cérébrale sans marche possible, déficience intellectuelle sévère (score PMC <55), cécité et/ou déficience auditive bilatérales) étaient les plus rares et les formes légères (paralysie cérébrale (marche possible sans aide), score PMC de 70-84, déficience visuelle unilatérale) les plus fréquentes (25%) [2].

Les difficultés comportementales, les troubles neurologiques fins et des apprentissages sont fréquemment rencontrés chez des enfants pourtant indemnes de handicap. Dans l'étude Epipage, les troubles du comportement étaient deux fois plus fréquents chez les grands prématurés que chez les enfants nés à terme. Les différences étaient particulièrement marquées pour l'hyperactivité et les troubles émotionnels (tableau 3) [6]. Les troubles neurologiques fins sont importants à relever car ils ont des conséquences sur les activités quotidiennes des enfants et requièrent des prises en charge spécifiques. Lors du bilan réalisé à 5 ans, ils ont été identifiés à partir de l'examen neurologique standardisé de Touwen ; un examen évaluant la posture et le tonus musculaire, les réflexes, la coordination et les mouvements oculaires et de la face [7]. Les enfants étaient considérés comme indemnes si l'examen des quatre dimensions était normal, porteurs de troubles légers en cas de signes anormaux à une ou deux dimensions et modérés si les signes étaient présents dans plus de deux dimensions. Au total, 41% des enfants grands prématurés, sans déficience sévère, présentaient des troubles légers et 3% des troubles modérés. Ils étaient présents chez 22% et 0,7% des enfants nés à terme [7]. Des analyses complémentaires ont mon-

tré que ces troubles étaient significativement liés aux difficultés d'apprentissage au même âge [7].

## Scolarité et difficultés d'apprentissage

À l'âge de 8 ans, excepté 3 enfants, tous les grands prématurés dont les parents avaient répondu étaient scolarisés : 95% en classe ordinaire, 5% en classe spécialisée ou en institution contre respectivement 99% et 1% des enfants nés à terme. Parmi les enfants en classe ordinaire, 18% des grands prématurés avaient redoublé au moins une fois ; ils étaient 5% à terme [5].

## Prise en charge à 5 et 8 ans

L'étude Epipage a permis d'apporter des informations détaillées sur la prise en charge des enfants [8]. À l'âge de 5 ans, 32% des enfants grands prématurés bénéficiaient de soins spécifiques (kinésithérapie, orthophonie, psychomotricité, ergothérapie, consultations de psychiatrie ou d'un(e) psychologue), d'un accueil en centre spécialisé (centre d'action médico-sociale précoce, centre médico-psychologique, institut médico-éducatif) ou d'une prise en charge par le service d'éducation spécialisée et de soins à domicile. Cela représentait

**Tableau 2** Handicap de l'enfant grand prématuré : résultats du bilan à l'âge de 5 ans et comparaison aux enfants nés à terme, cohorte Epipage / *Table 2* Impairment of very preterm children: results of the medical examination at five years of age and comparison with children born at term, EPIPAGE cohort

	24-28 SA* (N) %	29-30 SA (N) %	31-32 SA (N) %	24-32 SA (N) %	39-40 SA (N) %
<b>Séquelles</b>	(402)	(431)	(767)	(1600)	(320)
Sévères <sup>1</sup>	8	3	5	5	< 1
Modérées <sup>2</sup>	14	10	7	9	3
Légères <sup>3</sup>	26	28	22	25	8
Aucune <sup>4</sup>	52	59	66	61	88

D'après Larroque et coll. [2].

\* Semaines d'aménorrhée.

N : nombre d'enfants survivants évalués à 5 ans.

<sup>1</sup> Séquelles sévères : paralysie cérébrale sans marche possible, Processus Mentaux Composites <55 ou déficience visuelle/auditive grave.

<sup>2</sup> Séquelles modérées : paralysie cérébrale, marche possible avec aide, Processus Mentaux Composites compris entre 55 et 69.

<sup>3</sup> Séquelles légères : paralysie cérébrale, marche possible sans aide, Processus Mentaux Composites compris entre 70 et 85 ou déficience visuelle modérée (acuité visuelle < 3/10 à un œil).

<sup>4</sup> Aucune : aucune séquelle de la liste ci-dessus.

**Tableau 3** Proportion des enfants avec des scores élevés de troubles de comportement en fonction de l'âge gestationnel à la naissance, cohorte Epipage / *Table 3* Proportion of children with high scores for behavior problems by gestational age at birth, EPIPAGE cohort

	Grands prématurés (22-32 SA*)	Enfants nés à terme (39-40 SA)	OR [IC95%]
	% (N)	%(N)	
Trouble global	22 (1 095)	10 (371)	2,4 [1,7-3,5]
Hyperactivité	18 (1 096)	9 (372)	2,1 [1,5-3,1]
Troubles des conduites	11 (1 097)	10 (373)	1,1 [0,8-1,7]
Troubles émotionnels	21 (1 096)	9 (372)	2,7 [1,8-4,0]
Difficultés relationnelles avec les pairs	20 (1 097)	12 (372)	1,8 [1,3-2,6]
Trouble de la socialisation	15 (1 095)	12 (372)	1,4 [1,0-2,7]

D'après Delobel-Ayoub et coll. [6].

\* Semaines d'aménorrhée

N : nombre d'enfants survivants, sans déficience sévère, évalués à 5 ans.

OR : odds ratio ; IC95% : intervalle de confiance à 95%.

Tableau 4 Prises en charge à 5 ans des enfants nés à 24-32 semaines selon le type de déficience à 5 ans, cohorte Epipage / Table 4 Care management of very preterm children at 5 years of age by type of impairment, EPIPAGE cohort

	Déficiences motrices ou sensorielles <sup>1</sup>						Pas de déficiences motrices ou sensorielles									
	Sévères <sup>2</sup> N=48		Modérées <sup>3</sup> N=22		Mineures <sup>4</sup> N=130		PMC <sup>5</sup> <55 N=25		PMC 55-69 N=121		PMC 70-84 N=289		PMC≥85 N=964		PMC non fait N=213	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
<b>Centre spécialisé</b>																
Depuis la naissance	48	90	22	87	130	44	25	36	121	27	288	12	963	8	206	22
Actuellement	48	76	22	83	130	36	25	28	120	14	288	7	963	3	206	13
<b>Soins spécifiques à 5 ans</b>	48	88	22	87	129	66	25	56	121	48	289	31	964	19	208	32
Kinésithérapie	46	77	21	77	127	45	24	8	117	1	283	1	948	1	200	1
Orthophonie	40	51	21	27	124	20	24	29	118	23	283	14	945	6	199	14
Psychomotricité/Ergothérapie	44	73	19	80	122	22	25	8	117	8	285	4	952	1	199	7
Psychiatrie/ Psychologie	33	41	13	54	113	34	20	65	110	39	268	22	919	15	156	32
<b>Centre spécialisé et/ou Soins spécifiques</b>	48	92	22	91	130	68	25	60	121	48	289	32	964	19	209	35

D'après Marret et coll. [8].

<sup>1</sup> Sans tenir compte du score cognitif (PMC) ; <sup>2</sup> Paralysie cérébrale qui ne marche pas et/ou déficience visuelle et/ou auditive sévère ; <sup>3</sup> Paralysie cérébrale, marche possible avec aide.

<sup>4</sup> Paralysie cérébrale, marche possible sans aide ; <sup>5</sup> PMC : processus mentaux composites (K-ABC).

15% des enfants nés à terme [8]. En cas de déficiences motrices ou sensorielles sévères à modérées, ce taux s'élevait à plus de 90% (tableau 4); ils n'étaient plus que 68% en cas de déficience motrice mineure. En l'absence de déficience motrice ou sensorielle, 50% des enfants avec une déficience intellectuelle (PMC<70) et 32% de ceux avec un PMC entre 70 et 84 recevaient des soins spécifiques ou étaient accueillis en centre spécialisé [8] ; lorsque les enfants avaient un PMC ≥85, les taux de prise en charge des grands prématurés (19%) étaient légèrement supérieurs à ceux des enfants nés à terme (15%). Entre 5 et 8 ans, la proportion d'enfants bénéficiant de soins spécifiques a augmenté. Elle atteignait 50% chez les grands prématurés et 36% à terme. Dans la majorité des cas, il s'agissait d'une prise en charge orthophonique ou psychologique [8]. Là encore, les enfants présentant des troubles cognitifs isolés bénéficiaient moins souvent de ces prises en charge que les enfants porteurs de déficiences motrices ou sensorielles [8].

La plupart des enfants atteints de déficiences motrices et sensorielles avaient des taux élevés de prise en charge, ce qui semblait adapté aux difficultés qu'ils rencontraient. En revanche, seulement la moitié des enfants porteurs de déficiences intellectuelles sévères ou modérées bénéficiaient d'une prise en charge spécifique. Il pourrait s'agir d'un retard au diagnostic, d'une méconnaissance de l'intérêt d'une prise en charge éducative ou de difficultés d'accès à des soins adaptés.

## Discussion

L'étude Epipage est la première grande étude française menée sur un échantillon représentatif d'enfants grands prématurés nés dans neuf régions de France. Elle a montré que les troubles du déve-

loppement étaient importants dans cette population, d'autant plus que l'âge gestationnel était faible [2,5,6,7]. Ces résultats soulignent les problèmes posés par la prise en charge à la naissance de ces enfants, particulièrement aux limites de la viabilité, mais plus encore les besoins de suivi et d'évaluation des interventions proposées au cours de la petite enfance. Ils ont aussi contribué à la mise en place de réseaux de suivi, à la réorganisation des soins périnataux dans plusieurs régions et ont aidé à mieux préciser le pronostic des enfants.

Le suivi reste le problème majeur des études de cohortes prospectives. On disposait d'informations pour 60 à 77% des enfants à 5 et 8 ans [2,5]. Les enfants n'ayant pas participé au suivi avaient un âge gestationnel légèrement supérieur et étaient plus souvent issus de milieux sociaux défavorisés que les enfants suivis. En revanche, aucune différence sur les lésions cérébrales de la période néonatale n'était observée. Ces éléments suggèrent que l'estimation de la prévalence des déficiences motrices, très liées à l'âge gestationnel et aux lésions cérébrales, a été peu affectée par ce phénomène d'attrition. À l'inverse, une sous-estimation des difficultés cognitives et scolaires est probable, car elles sont fortement dépendantes du milieu dans lequel vit l'enfant. L'amélioration des taux de suivi dans ces études de cohortes prospectives est donc un enjeu majeur pour les enquêtes à venir. La mise en place des réseaux de périnatalité et progressivement des réseaux de suivi devrait permettre d'améliorer ce point.

Depuis Epipage, le regard sur la grande prématurité a changé et les interrogations actuelles concernent surtout le devenir cognitif des enfants. D'autre part, avec l'amélioration de la survie, mais aussi de certaines déficiences, motrices en particulier, il est devenu nécessaire d'évaluer les conditions de vie

des enfants, adolescents et adultes. Enfin, les changements dans la prise en charge néonatale et le suivi des enfants depuis 1997 rendent nécessaire l'actualisation des données, d'autant plus que certains domaines relatifs aux causes et aux conséquences de la grande prématurité restent peu explorés. C'est dans ce contexte qu'une nouvelle étude nationale, Epipage 2, va être mise en place en 2011. Elle sera menée dans 22 régions françaises et prévoit de suivre plus de 4 000 enfants grands prématurés jusqu'à l'âge de 12 ans.

## Références

- [1] Larroque B, Bréart G, Kaminski M, Dehan M, André M, Burguet A, et al; EPIPAGE study group. Survival of very preterm infants: Epipage, a population based cohort study. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2004;89(2):F139-44.
- [2] Larroque B, Ancel PY, Marret S, Marchand L, André M, Arnaud C, et al; EPIPAGE Study group. Neurodevelopmental disabilities and special care of 5-year-old children born before 33 weeks of gestation (the EPIPAGE study): a longitudinal cohort study. Lancet. 2008;371(9615):813-20.
- [3] Kaufman AKN. Batterie pour l'examen psychologique de l'enfant. Paris, France : Editions du Centre de Psychologie Adaptée ; 1993.
- [4] Goodman R. Psychometric properties of the strengths and difficulties questionnaire. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 2001;40:1337-45.
- [5] Larroque B, Delobel M, Arnaud C, Marchand M et le Groupe EPIPAGE. Devenir à 5 et 8 ans des enfants grands prématurés. Arch Pédiatr. 2008;15:589-91.
- [6] Delobel-Ayoub M, Arnaud C, White-Konig M, Casper C, Pierrat V, Garel M, et al. Behavioral problems and cognitive performance at 5 years of age after very preterm birth: the EPIPAGE study. Pediatrics. 2009;123:1485-92.
- [7] Arnaud C, Daubisse-Marliac L, White-Konig M, Pierrat V, Larroque B, Grandjean H, et al. Prevalence and associated factors of minor neuromotor dysfunctions at 5 years in prematurely born children. The EPIPAGE Study. Arch Pediatr Adolesc Med. 2007;161:1053-61.
- [8] Marret S, Ancel PY, Marchand L, Charollais A, Larroque B, Thiriez G, et al. Prises en charge éducatives spécifiques de l'enfant grand prématuré à 5 et 8 ans : résultats de l'étude EPIPAGE. Arch Pédiatr. 2009;16:S17-S27.

La publication d'un article dans le BEH n'empêche pas sa publication ailleurs. Les articles sont publiés sous la seule responsabilité de leur(s) auteur(s) et peuvent être reproduits sans copyright avec citation exacte de la source.

Retrouvez ce numéro ainsi que les archives du Bulletin épidémiologique hebdomadaire sur <http://www.invs.sante.fr/BEH>

**Directrice de la publication** : Dr Françoise Weber, directrice générale de l'InVS

**Rédactrice en chef** : Judith Benrekassa, InVS, [redactionBEH@invs.sante.fr](mailto:redactionBEH@invs.sante.fr)

**Rédactrice en chef adjointe** : Valérie Henry, InVS, [redactionBEH@invs.sante.fr](mailto:redactionBEH@invs.sante.fr)

**Secrétaire de rédaction** : Laetitia Gouffé-Benadiba, Farida Mihoub

**Comité de rédaction** : Dr Sabine Abitbol, médecin généraliste ; Dr Thierry Ancelle, Faculté de médecine

Paris V ; Dr Pierre-Yves Bello, InVS ; Catherine Buisson, InVS ; Dr Christine Chan-Chee, InVS ;

Dr Sandrine Danet, Drees ; Dr Anne Gallay, InVS ; Dr Isabelle Gremy, ORS Ile-de-France ; Philippe Guilbert, Inpes ;

Dr Rachel Haus-Cheymol, Service de santé des Armées ; Eric Jouglu, Insem CépiDc ; Dr Nathalie Jourdan-Da Silva, InVS ;

Dr Bruno Morel, ARS Rhône-Alpes ; Dr Sandra Sinno-Tellier, InVS ; Hélène Therre, InVS.

N° AIP : AIP0001392 - N° INPI : 00 300 1836 - ISSN 0245-7466

**Diffusion / Abonnements** : Alternatives Économiques

12, rue du Cap Vert - 21800 Quétigny

Tél. : 03 80 48 95 36

Fax : 03 80 48 10 34

Courriel : [ddorey@alternatives-economiques.fr](mailto:ddorey@alternatives-economiques.fr)

Tarifs 2010 : France et international 62 € TTC

**Institut de veille sanitaire - Site Internet** : <http://www.invs.sante.fr>

**Imprimerie** : Bialec

95, boulevard d'Austrasie - 54000 Nancy