
Synthèse

Les progrès réalisés dans le domaine de l'obstétrique et de la néonatalogie ont été importants ces trente dernières années. Ils ont été initiés dans les années 1970 par le programme national périnatal (1970-72), dont les objectifs étaient de réduire les décès et handicaps imputables à la grossesse et à l'accouchement. Les principales mesures mises en place ont permis d'améliorer l'équipement des établissements accueillant les femmes enceintes et des services de réanimation néonatale, la formation des personnels, la surveillance prénatale et de l'accouchement. Plus tard, dans le cadre du plan périnatalité (1993-2000), la réforme des établissements accueillant les femmes enceintes et les enfants à la naissance est venue compléter le dispositif existant. Parallèlement, des progrès ont été accomplis dans la prise en charge des populations à haut risque : mise en réseau des établissements, orientation des femmes à haut risque vers des maternités disposant d'un service de réanimation néonatale, diffusion de nouveaux traitements (corticothérapie anténatale, surfactant) et développement de la réanimation néonatale. L'ensemble de ces mesures s'est accompagné d'une baisse importante de la mortalité périnatale, qui est passée de 21 pour 1 000 naissances en 1972 à 7 pour 1 000 en 1998, et de la mortalité néonatale, passée de 14 pour 1 000 naissances vivantes en 1969 à 3 pour 1 000 en 1997. La diminution de la mortalité néonatale a été de 25-35 % chez les enfants prématurés et de 30-55 % chez les enfants grands prématurés dans les quinze dernières années.

Ces évolutions ont rendu nécessaire la prise en compte de nouveaux indicateurs pour évaluer de la prise en charge périnatale, en particulier en ce qui concerne les conditions de survie des enfants et la survenue d'un handicap (infirmité motrice cérébrale, déficiences auditives et visuelles, déficiences intellectuelles, troubles psychiatriques...). Si l'étude des handicaps de l'enfant s'est peu à peu imposée, elle n'en soulève pas moins de nombreuses questions. Ces questions concernent la définition du handicap et ses spécificités chez l'enfant. Elles portent aussi sur les sources d'informations disponibles en France. En effet, bien que le programme national périnatal de 1970 fasse explicitement référence aux handicaps, il n'existait pas de moyens de les mesurer à l'époque. Depuis, des travaux ont porté sur les enfants handicapés, mais ces travaux sont peu nombreux en France. Nous verrons dans quelle mesure ils permettent de dresser un bilan des principales déficiences, de leur évolution et de leurs causes.

La loi d'orientation du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées encadre un ensemble de dispositifs. La nouvelle loi qui entrera en vigueur au 1^{er} janvier 2005 après examen parlementaire prévoit la création d'un droit à compensation qui permettra la prise en charge par la collectivité des

dépenses d'aide humaine et technique correspondant aux besoins de chaque personne handicapée. Le projet de loi a également pour objectif d'améliorer l'intégration scolaire des enfants handicapés. Il pose le principe de leur scolarisation dans l'établissement le plus proche du domicile parental, les établissements et services spécialisés intervenant en complément. Des plans d'actions devraient conduire à créer d'ici 2007 des places en établissements et services pour enfants et adultes et à apporter des réponses spécifiques aux besoins des personnes souffrant de handicaps lourds (autistes, polyhandicapés...).

L'analyse des données nationales et internationales à propos de la prévalence, des facteurs étiologiques ou de risque, des dispositifs de dépistage et d'intervention précoce, des programmes et de l'organisation de la prise en charge doit contribuer à la connaissance indispensable pour la mise en place des politiques publiques.

La Classification internationale des maladies (CIM) et la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) sont les deux classifications de référence

La Classification internationale des maladies (CIM) créée en 1948, sous la direction de l'OMS, reste la principale référence terminologique officielle au niveau international en médecine et en épidémiologie. Elle classe les problèmes de santé en maladies, troubles, lésions et traumatismes. Cependant cette classification, établie sur un modèle biomédical, ne permet pas d'évaluer les conséquences chroniques d'un traumatisme ou d'une maladie. En 1980, la Classification internationale des déficiences, des incapacités et des handicaps (CIH1) a vu le jour, avec un statut de classification expérimentale. Cette classification considère le handicap comme un phénomène individuel et décrit les liens de cause à effet de manière linéaire : la maladie engendre une déficience organique et fonctionnelle – aspect lésionnel –, laquelle mène à une incapacité au niveau des comportements et des activités de la personne – aspect fonctionnel –, qui à son tour produit un désavantage (handicap) – c'est l'aspect situationnel.

Le contexte de vie du sujet est cependant méconnu par la CIH1. Entre 1996 et 2000, six classifications provisoires ont été coordonnées par l'OMS et le modèle social du handicap s'est largement imposé.

En 2001, l'assemblée générale de l'OMS a adopté la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) comme nouvel outil pour définir l'état de santé de la population et, en particulier, la prévalence et l'importance des situations handicapantes.

La Classification internationale du fonctionnement fait référence à trois composantes du handicap : la déficience, les limitations d'activités et la restriction de participation. La déficience est une atteinte de l'organe dans sa fonction ou sa structure. Les limitations d'activités et les restrictions de participation désignent les difficultés qu'une personne rencontre pour mener une activité ou tenir son rôle d'être social. Ainsi, la CIF est organisée en deux parties comprenant chacune deux composantes : la première traite du fonctionnement et du handicap (fonctions organiques et structures anatomiques, activités et participation) ; la seconde, des facteurs contextuels (facteurs environnementaux, facteurs personnels). Chaque composante peut être exprimée en termes positifs et négatifs. Ces composantes sont subdivisées en domaines, à l'intérieur desquels on trouve les catégories (unités de classification) à deux, trois ou quatre niveaux.

Tableau 1 : Aperçu de la Classification internationale du fonctionnement (CIF, OMS, 2001)

Composantes	Partie 1 Fonctionnement et handicap		Partie 2 Facteurs contextuels	
	Fonctions organiques et structures anatomiques	Activités et participation	Facteurs environnementaux	Facteurs personnels
Domaines	Fonctions organiques Structures anatomiques	Domaines de la vie (tâches, actions)	Facteurs externes affectant le fonctionnement et le handicap	Facteurs internes affectant le fonctionnement et le handicap
Schémas	Changements dans les fonctions organiques (physiologie) Changements dans la structure anatomique	<i>Capacité</i> réaliser des tâches dans un environnement standard <i>Performance</i> réaliser des tâches dans un environnement réel	Impact (facilitateur ou obstacle) de la réalité physique, de la réalité sociale ou des attitudes	Impact des attributs de la personne
Aspect positif	Intégrité fonctionnelle et structurelle	Activité Participation	Facilitateurs	Sans objet
Aspect négatif	Déficience	Limitation de l'activité Restriction de la participation	Barrières Obstacles	Sans objet

Il s'agit d'une classification cadre qui attribue un code qualitatif définissant l'importance du niveau de santé ou la gravité de l'atteinte (par exemple, D166 exprime la performance de lecture). Dans la composante « activités et participation » les schémas différencient deux codes qualitatifs : le code de capacité qui caractérise l'aptitude d'une personne à effectuer une tâche ou mener une action dans un environnement standard et le code de performance qui décrit ce que la personne est capable de réaliser dans son cadre de

vie habituel. Ainsi, le cadre environnemental peut contribuer à limiter l'activité de la personne et sa participation. L'écart entre capacité et performance reflète la différence d'impact entre environnement usuel et environnement uniforme. La CIF propose ainsi une vision multidimensionnelle dans laquelle les facteurs environnementaux jouent un rôle important.

Cette classification peut être utilisée à différents niveaux. Chacun, selon sa profession, peut s'approprier telle ou telle composante. La composante « fonctions organiques et structures anatomiques » est plus spécifiquement renseignée par les professionnels de santé alors que les composantes « activités et participation », « facteurs environnementaux » et « facteurs personnels » le sont par les personnels éducatifs et sociaux.

Chez l'enfant, la composante déficience est la plus utilisée, car elle est connue des équipes soignantes, bien décrite dans la littérature et plus facilement mesurable que les limitations d'activités ou les restrictions de participation pour lesquelles les outils de mesure sont rares, voire inexistantes chez l'enfant.

Il existe dans la littérature d'autres approches ou classifications du handicap de l'enfant. Généralement développées aux États-Unis, ces classifications sont essentiellement pragmatiques. Elles visent à identifier les besoins des enfants handicapés et de leur famille afin de chiffrer le coût et de mettre en place les services d'aides. Elles ne sont pas forcément adaptées à l'identification de l'origine périnatale du handicap, ni aux démarches étiologiques. Certains auteurs soulignent l'intérêt des méthodes non catégorielles qui analysent les conséquences des diverses atteintes d'ordre médical, du comportement ou des performances intellectuelles, considérant que ces méthodes sont mieux à même de fournir des indications aux services et organismes prenant en charge les enfants handicapés.

Environ la moitié des déficiences et handicaps pourraient trouver leur origine au cours de la période périnatale

La définition du handicap d'origine périnatale n'est pas unique. Pour certains auteurs, le handicap d'origine périnatale peut être défini comme un handicap dont l'événement causal se situe pendant la vie intra-utérine après 22 semaines d'aménorrhée (selon l'OMS) et jusqu'à 8 jours ou 28 jours après la naissance, selon que les auteurs cumulent ou non les périodes péri- et néonatale. Le plus souvent, c'est après élimination des autres causes que sont repérés les handicaps dont l'origine périnatale est possible.

Environ 20-35 % des déficiences sévères de l'enfant sont d'origine prénatale (anomalies de la morphogenèse, aberrations chromosomiques et anomalies génétiques), et 5-10 % des déficiences sévères sont post-néonatales, en lien avec un traumatisme et, plus rarement, une infection ou une tumeur. Ainsi,

en procédant par élimination, on estime que 55-75 % des déficiences pourraient trouver leur origine au cours de la période périnatale. Mais cette interprétation doit rester prudente, car on retrouve un facteur de risque périnatal (prématurité, hypotrophie, asphyxie à la naissance) ou une anomalie d'origine péri- ou néonatale (encéphalopathie anoxo-ischémique, leucomalacie périventriculaire, hémorragie intraventriculaire) dans seulement 15 à 45 % des cas.

Ces éléments montrent à quel point les difficultés concernant la recherche de l'origine des handicaps sont grandes. Cela concerne particulièrement les enfants pour lesquels aucun facteur causal ou de risque n'est susceptible d'expliquer la survenue du handicap, mais aussi ceux qui présentaient un facteur de risque (prématurité, hypotrophie, asphyxie à la naissance) sans qu'un lien de cause à effet puisse être formellement établi.

La part des causes périnatales varie selon le type de déficiences : motrices, sensorielles, intellectuelles et psychiatriques

Les déficiences motrices incluent, selon les études, l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC), qui fait référence à un trouble moteur dont l'origine se situe dans la période périnatale, ou les paralysies cérébrales, qui désignent des troubles moteurs permanents liés à une lésion cérébrale non évolutive, sans préjuger de son origine. Y figurent également les malformations du système nerveux central ou musculo-squelettique et les maladies dégénératives ou héréditaires.

Les déficiences intellectuelles sont définies par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 70. Par convention de l'OMS, les enfants dont le QI est entre 70 et 85 sont dans une zone limite, ceux dont le QI est entre 50 et 70 présentent un retard mental modéré et les enfants ayant un QI inférieur à 50, un retard mental sévère ou profond. Les déficiences intellectuelles incluent aussi la trisomie 21, quelle que soit la sévérité du retard mental (mais que l'on ne considère pas comme d'origine périnatale).

Les déficiences auditives font référence à une perte bilatérale supérieure à 70 décibels (dB) avant correction et les déficiences visuelles à une acuité visuelle inférieure à 3/10 au meilleur œil (après correction).

Les troubles psychiatriques qui concernent la période de 0 à 3 ans sont principalement l'autisme et les autres troubles envahissants du développement.

Enfin, le polyhandicap associe une déficience motrice à une déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation.

La part des causes périnatales varie selon le type de déficiences. Elle semble par exemple plus élevée pour les déficiences motrices que pour les déficiences intellectuelles et sensorielles.

Répartition en France des déficiences selon leur origine (en %), d'après RHEOP 1980-1991 (n = 1 360 cas)

	Causes prénatales prouvées	Causes post-néonatales prouvées	Causes périnatales/néonatales probables : présence de facteurs de risque		Causes indéterminées
			3 facteurs simultanés	1 ou 2 facteurs	
Déficiences motrices	32	15	6	19	28
Déficiences intellectuelles	52	5	1	11	31
Déficiences sensorielles	35	6	2	11	46
Troubles psychiatriques	7	3	0	10	80

RHEOP : Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal

En France, d'après les données du Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP), la part des facteurs de risque d'origine périnatale pour les déficiences motrices est deux fois plus importante que pour les autres déficiences.

La prévalence des déficiences sévères de l'enfant en population générale se situe autour de 1 %

Quelles que soient les définitions considérées et les méthodologies employées, la plupart des enquêtes épidémiologiques concluent à une prévalence globale des déficiences sévères autour de 1 % chez l'enfant. Elle peut atteindre 2 % si on prend en considération les déficiences modérément sévères. Mais les données de prévalence du handicap dépendent de l'âge de l'enfant : il faut en moyenne un ou deux ans pour identifier une déficience ou incapacité motrice ou neuro-sensorielle, trois ou quatre ans pour repérer un trouble de la motricité fine et souvent plus pour reconnaître un trouble des fonctions cognitives. Ainsi, la prévalence sera plus élevée dans une population plus âgée. Les données de prévalence sont généralement établies pour des enfants de 5 ou 7 ans.

La prévalence du handicap moteur (paralysie cérébrale) est estimée dans les registres de population des pays occidentaux entre 1,5 et 3 pour 1 000 enfants nés vivants.

D'après une revue récente de la littérature internationale, près de 3 % des enfants seraient porteurs d'un retard mental modéré (QI compris entre 50 et

Prévalence en population générale des principales déficiences, toutes causes confondues, d'après les registres et les études de cohortes au plan international

	Prévalence pour 1 000 naissances vivantes
Déficiences motrices (paralysies cérébrales)	1,5 à 3 (sont exclues les déficiences post-natales)
Déficiences visuelles	
acuité visuelle inférieure à 3/10	0,20 à 1,81
cécité	0,10 à 0,5
Déficiences auditives	
perte fixée à 40 dB	1,1 à 1,3
perte bilatérale supérieure à 70 dB	0,4 à 0,7
Déficiences intellectuelles	
QI compris entre 50 et 70	5 à 80
QI < 50	3,8
Troubles psychiatriques (autisme et autres TED)	2 à 6

70), mais d'importantes variations sont observées entre les études (0,5 % à 8 %). Concernant les retards mentaux sévères (QI < 50), le taux moyen estimé à partir de l'ensemble des études est de 3,8 pour 1 000. L'hétérogénéité entre les études est moins importante que pour les retards mentaux modérés.

Concernant les déficiences sensorielles, la prévalence des déficiences visuelles est comprise entre 0,20 et 1,81 pour 1 000 naissances vivantes en Europe et aux États-Unis. Pour la cécité, la prévalence varie de 0,10 à 0,50 pour 1 000 naissances vivantes en Europe et aux États-Unis. Enfin, la prévalence des déficiences auditives est comprise entre 1,1 et 1,3 pour 1 000 naissances vivantes pour un seuil fixé à 40 dB et entre 0,4 et 0,7 pour 1 000 pour les formes les plus graves (perte auditive > 70 dB).

La prévalence moyenne de l'autisme d'après les nombreuses études internationales (dont 3 françaises) peut être estimée à 1 pour 1 000 enfants de 0 à 19 ans. Si on y associe toutes les formes de troubles envahissants du développement, la prévalence moyenne est proche de 3 pour 1 000.

Les fluctuations de prévalence du handicap observées dans la littérature sont le reflet d'un meilleur enregistrement du handicap, de modifications des pratiques médicales et de la définition du handicap. Par ailleurs, les comparaisons des stratégies de soins adoptées par les équipes de pays différents montrent que le nombre d'enfants à soigner, leur survie et leur devenir neurologique peuvent grandement être modulés par des choix d'ordre éthique, culturel, social et organisationnel (accès aux soins).

Les tendances évolutives observées ces dernières années dans plusieurs pays sont néanmoins convergentes. Toutes naissances confondues, la prévalence des déficiences a stagné voire augmenté entre 1970-75 et 1985-90.

La moitié des déficiences ou handicaps sévères de l'enfant concerne des enfants nés à terme ou près du terme

La présentation des taux de prévalence du handicap d'origine périnatale et de l'évolution de ces taux s'effectue généralement de manière distincte entre enfants nés à terme et enfants prématurés. Les études sur le devenir des enfants à terme viennent essentiellement de registres de population alors que les études sur le devenir des enfants prématurés ou de petit poids de naissance viennent surtout d'études de cohorte à partir de centres hospitaliers de référence (États-Unis, Canada, Japon) ou d'enquêtes régionales (Europe, Australie).

Chez les prématurés, le taux de déficience est beaucoup plus important que chez les enfants nés à terme, de l'ordre de 3 à 10 % pour la cohorte de grands prématurés de moins de 33 semaines d'aménorrhée (SA), plus élevé encore dans les tranches d'âge gestationnel les plus faibles.

Prévalence de la paralysie cérébrale chez les enfants nés à terme et chez les grands prématurés (d'après Nelson, 2002)

	Grands prématurés (ou < 1 500 g)	Nouveau-nés à terme
% des naissances	1 à 2 %	90-95 %
Fréquence d'une paralysie cérébrale pour 1 000 naissances vivantes	55-100	1
Part dans la prévalence de la paralysie cérébrale	environ 25 %	environ 50 %

La probabilité de voir se développer une déficience ou un handicap est globalement inversement proportionnelle à la durée de la gestation ou au poids de naissance. La prévalence des handicaps doit donc être considérée par semaine d'âge gestationnel.

Prévalence de la paralysie cérébrale en fonction de l'âge gestationnel

Âge gestationnel	Prévalence (pour 1 000 naissances vivantes)
Avant 28 SA*	85-95
28-31 SA	50-60
32-36 SA	3-17
À terme	1

Une forte augmentation de la prévalence des paralysies cérébrales a été observée entre 1975 et 1985 chez les enfants grands prématurés, en particulier pour les plus immatures d'entre eux (nés avant 28 SA). Depuis, la prévalence stagne voire diminue chez ces enfants. Chez les enfants nés entre 31 et 36 SA, la prévalence des paralysies cérébrales a baissé ou stagné entre 1980-85 et 1990-95. Enfin, au cours de la même période, aucune évolution n'a été observée chez les enfants nés à terme.

Comparaison des prévalences des principales déficiences en population générale, chez les grands prématurés et chez les enfants nés à terme d'après les données internationales disponibles

	Prévalence en population générale pour 1 000 naissances vivantes ¹	Prévalence chez les grands prématurés pour 1 000 naissances vivantes	Prévalence chez les enfants nés à terme pour 1000 naissances vivantes
Déficiences motrices	1,5 à 3	50-100	≤ 1,5
Déficiences visuelles		10-40	
AV ² inférieure à 3/10	0,20 à 1,81		
cécité	0,10 à 0,5		
Déficiences auditives		10-40	
perte fixée à 40 dB	1,1 à 1,3		
perte bilatérale supérieure à 70 dB	0,4 à 0,7		
Déficiences intellectuelles		50-150	
QI compris entre 50 et 70	5 à 80		
QI < 50	3,8		
Troubles psychiatriques (autisme et TED)	2 à 6		

¹ : à l'âge de 5 ans ou plus ; ² : acuité visuelle (au meilleur œil après correction)

Les données françaises sur la prévalence des déficiences sévères sont proches des données internationales

Les informations sur le handicap de l'enfant en France sont issues soit d'un enregistrement permanent et continu réalisé dans le cadre de registres, soit d'enquêtes *ad hoc*, transversales ou de cohorte. Les principales déficiences étudiées sont motrices, intellectuelles, sensorielles et psychiatriques.

Actuellement, deux registres existent en France, l'un dans le département de l'Isère et l'autre en Haute-Garonne. Le registre de l'Isère (Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal, RHEOP) a été créé en 1991. Pour y être inclus, un enfant doit être porteur d'au moins une déficience sévère principale (définie ci-dessus) et résider dans le département de l'Isère à l'âge de 7 ans. La principale source d'informations est la Commission départementale de l'éducation spéciale (CDES). Les autres sources possibles sont les

centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) et les services hospitaliers ou spécialisés. Le registre du département de la Haute-Garonne est plus récent puisque sa création remonte à 1999.

Trois enquêtes *ad hoc* ou transversales ont été menées au sein de l'unité 149 de l'Inserm. Les deux premières, réalisées en 1985-86 et 1989, ont porté sur tous les enfants porteurs de déficiences sévères, nés en 1972, 1976 et 1981, et dont les parents résidaient dans l'un des 14 départements d'enquête (6 013 enfants âgés de 9 à 14 ans au total). La troisième a porté sur tous les enfants déficients, nés entre 1976 et 1985 et dont les parents résidaient en 1992-93 dans trois départements, l'Isère, la Haute-Garonne et la Saône-et-Loire (6 174 enfants âgés de 8 à 17 ans). Pour ces enquêtes, la principale source d'informations était la CDES. Une enquête a également été menée chez tous les enfants handicapés nés en 1984 et résidant dans la région Lorraine (357 enfants). Enfin, plus récemment l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (HID), menée par l'Insee, a porté sur un échantillon représentatif des personnes vivant dans des institutions spécialisées en 1998 et sur un échantillon de personnes à domicile en 1999. Elle avait pour objectif principal de décrire les incapacités et leurs conséquences. Dans chaque échantillon figurent plus de 1 000 enfants âgés de moins de 15 ans.

Les enquêtes de cohorte portent sur des populations d'enfants à haut risque de handicap, en particulier les grands prématurés. La première a été menée en 1985 sur les enfants nés entre 25 et 32 SA en région parisienne et suivis jusqu'à 2 ans. La deuxième enquête a été menée sur une population identique d'enfants nés en Franche-Comté en 1990-92 et suivis jusqu'à 5 ans. La troisième a porté sur l'ensemble des enfants grands prématurés pris en charge dans le service de réanimation néonatale de Fort-de-France, qui a accueilli tous les enfants nés vivants à moins de 33 SA en Martinique en 1992-95. Enfin, en 1997, tous les enfants grands prématurés nés entre 22 et 32 SA dans 9 régions de France ont été inclus dans l'étude EPIPAGE et suivis jusqu'à 5 ans. C'est à cet âge qu'un bilan médical et psychologique complet a été organisé dans des centres prévus à cet effet.

Actuellement, pour 1 000 enfants nés au début des années 1990, 9 sont porteurs d'une déficience grave. La prévalence des déficiences motrices atteint plus de 3 enfants pour 1 000 et près de 2 pour 1 000 pour les paralysies cérébrales. Les prévalences des déficiences visuelles et auditives sont comprises entre 0,2 et 1,3 pour 1 000. Les variations entre études sont plus marquées pour les déficiences intellectuelles, dont la prévalence est comprise entre 1,5 et 3,5 pour 1 000. Enfin, selon l'importance du retard mental, les estimations pour le polyhandicap varient de 0,7 à 1,3 pour 1 000.

Chez les enfants grands prématurés, les premières études rapportaient 5 % à 13 % d'infirmité motrice cérébrale et près de 15 % de retards mentaux modérés ou sévères. Plus récemment et sur un échantillon de grande taille, la prévalence des paralysies cérébrales atteignait 8 % à 2 ans (étude EPIPAGE).

Comparaison des prévalences des principales déficiences en population générale et chez les grands prématurés d'après les données françaises

	Prévalence en population générale pour 1 000 naissances vivantes	Prévalence chez les grands prématurés pour 1 000 naissances vivantes
Déficiences motrices	1,16 à 4,02	50-130
Déficiences visuelles		
AV ¹ inférieure à 3/10	0,60	
cécité	0,2-0,3	
Déficiences auditives		
perte fixée à 40 dB	1,1 à 1,3	
perte bilatérale supérieure à 70 dB	0,7 à 0,8	
Déficiences intellectuelles		150
QI compris entre 50 et 70		
QI < 50	1,5-3,5	150
Troubles psychiatriques (autisme et TED)	0,5-1,5	

¹ : acuité visuelle (au meilleur œil après correction)

Le registre des handicaps de l'Isère montre que le nombre d'enfants porteurs d'une déficience grave a augmenté. Il est passé de 6,85 pour 1 000 en 1980-82 à 8,85 pour 1 000 en 1989-1991. Cette évolution reflète l'augmentation de la prévalence des déficiences motrices (+ 26-42 % pour les paralysies cérébrales) et des troubles psychiatriques (+ 90 %) entre 1980-1982 et 1989-1991. La forte augmentation des troubles psychiatriques pourrait refléter des changements dans l'enregistrement et la classification des troubles, plus qu'une réelle augmentation de la prévalence. Aucune évolution n'a été rapportée pour les déficiences intellectuelles, auditives et visuelles.

Chez les grands prématurés, la comparaison des résultats de l'enquête de 1985 en région parisienne à ceux de l'étude EPIPAGE dans la même région en 1997 ne montre pas d'évolution de la prévalence des déficiences motrices. Aucune donnée ne permet de suivre l'évolution des autres déficiences, sensorielles et intellectuelles, chez ces enfants.

De nombreux facteurs sont susceptibles d'influencer les estimations de prévalence fournies par les études. Un des éléments cruciaux pour ces études est la qualité de l'enregistrement. Sur ce point, les résultats dépendent du mode de recueil des informations. Dans les enquêtes de cohorte, les perdus de vue sont la principale préoccupation. Ils représentent de 7 % à 20 % des enfants dans les études françaises, mais des données de la littérature montrent qu'ils constituent une population à haut risque de handicap. Dans les enquêtes transversales et les registres, le problème est celui de l'exhaustivité. Le taux

d'exhaustivité est de 86 % dans le registre de l'Isère. Il est difficile à évaluer dans les enquêtes transversales. Ces éléments suggèrent une légère sous-estimation de la prévalence des déficiences dans les résultats produits par les registres comme par les enquêtes de cohorte.

Les termes employés pour définir une déficience peuvent différer selon les études. C'est le cas pour les déficiences motrices. L'infirmité motrice cérébrale (IMC, terme français) et la paralysie cérébrale (traduction du terme anglo-saxon *cerebral palsy*) sont deux entités qui se recoupent mais ne se superposent pas. Toutefois, les travaux récemment menés en France font de plus en plus référence à la paralysie cérébrale. D'autres phénomènes peuvent induire des différences. En particulier, le degré de gravité des déficiences peut varier entre études. Le choix de l'âge à l'enregistrement peut aussi influencer la prévalence des handicaps. Un âge trop précoce ne permet pas d'identifier toutes les déficiences, notamment intellectuelles. Enfin, la qualité des informations recueillies va jouer un rôle important. Dans les études transversales, de cohorte et les registres, les sources d'informations sont multiples, les intervenants aussi, ce qui ne garantit pas l'homogénéité du recueil.

Concernant l'évolution pour les prochaines années en France, deux phénomènes pourraient contribuer à inverser la tendance observée jusqu'à maintenant. Le premier tient à l'amélioration du dépistage anténatal des malformations congénitales, ainsi qu'à une augmentation constante des interruptions médicales de grossesse depuis la fin des années 1980. Le second tient à l'amélioration du pronostic neurologique de populations à haut risque de handicaps comme les enfants grands prématurés. C'est ce que suggèrent les données étrangères en montrant une stabilisation de la prévalence des paralysies cérébrales depuis 1990. Toutefois, d'autres phénomènes pourraient contrebalancer les effets du dépistage des malformations et de la prise en charge des grands prématurés. En particulier, si l'élévation de l'âge à la maternité se poursuit, le nombre de naissances d'enfants malformés va croître. De même, si la prématurité continue à augmenter, la population des enfants à haut risque de séquelles va croître.

À partir des données présentées ci-dessus, il est intéressant d'estimer le nombre annuel d'enfant porteurs d'une déficience d'origine périnatale issus de la population d'enfants nés à terme et le nombre d'enfants issus de la population des prématurés (en distinguant également les grands prématurés). Si l'on considère que 1 % des enfants âgés de 7-8 ans sont porteurs d'une déficience sévère, le nombre de ces enfants en France peut être estimé à 7 500 (750 000 naissances annuelles) pour une génération. D'après les données de la littérature, la part du handicap d'origine périnatale varie de 15 % (estimation basse) à 65 % (estimation haute). Une estimation moyenne à 50 % paraît raisonnable. Par ailleurs on peut considérer que les enfants prématurés représentent environ 50 % des enfants porteurs d'une déficience sévère.

Estimation du nombre annuel d'enfants porteurs d'un handicap d'origine périnatale en France

	Estimation basse	Estimation moyenne	Estimation haute
Part des déficiences d'origine périnatale	15 %	50 %	65 %
À terme (50 %)	560	1 875	2 435
Prématurés < 37 SA (50 %)	560	1 875	2 435
Grands prématurés < 32 SA (25 %)	280	937	1 220
Total	1 120	3 750	4 870

Ainsi, sur une génération, entre 1 120 à 4 870 enfants développeront une déficience sévère d'origine périnatale. La moitié d'entre eux sont nés prématurément (avant 37 SA), dont 280 à 1 220 sont des grands prématurés (nés avant 32-33 SA).

Des événements périnataux peuvent être impliqués dans la survenue des déficiences ou handicaps

Les diverses pathologies périnatales ayant un impact significatif sur la survenue de handicaps ou déficiences peuvent être classées en trois grands groupes : la prématurité, et surtout la grande prématurité ; les accidents neurologiques du bébé à terme, avec en premier lieu l'anoxie périnatale ; les autres pathologies menaçant le développement cérébral.

Principaux facteurs périnataux de déficiences et handicaps

- Prématurité (séquelles liées à l'âge gestationnel et au poids de naissance, aux complications de la prématurité, essentiellement lésions cérébrales, dysplasie bronchopulmonaire)
- Retard de croissance pré- et post-natal
- Gémellité (surtout jumeaux monochoriaux)
- Anoxie périnatale
- Fœtopathies toxiques (alcool, drogues...)
- Infections périnatales (méningo-encéphalite)
- Accidents neurologiques divers (accident vasculaire cérébral, traumatisme, hémorragie...)

La prématurité et surtout la grande prématurité (naissance avant 32 semaines d'âge gestationnel) ont un impact important sur le risque de handicaps, lesquels peuvent être de tous types.

La mise en évidence des diverses séquelles dépend de l'âge de l'enfant. Les séquelles motrices sont, en règle générale, diagnostiquées avant 2 ans et elles restent relativement fixées. Les autres troubles (troubles des apprentissages ou

troubles du comportement) se révèlent plus tard, à l'âge préscolaire ou scolaire. Ces derniers sont évolutifs et certains d'entre eux trouvent des compensations ou s'atténuent avec le temps, comme par exemple les troubles du langage ou les troubles du comportement social. Toutefois, pour les prématurés atteints de séquelles motrices, le décalage dans les apprentissages non moteurs persiste et tend même à s'accroître avec le temps.

Différents facteurs influencent le devenir des prématurés : des facteurs intrinsèques tels que l'âge gestationnel, le poids de naissance, le sexe, la gémellité ou les pathologies néonatales (lésions cérébrales, dysplasie bronchopulmonaire...) et des facteurs environnementaux tels que les prises en charge pré- et post-natales ou l'environnement familial et social.

Pour les grands prématurés, l'utilisation précoce de certaines techniques d'exploration neurologique améliore la qualité du pronostic. C'est le cas notamment de l'imagerie cérébrale – échographies cérébrales, imagerie par résonance magnétique (IRM) – et des électroencéphalogrammes (EEG) en période néonatale. Les examens cliniques neuromoteurs des premiers mois post-terme sont utiles bien que leurs limites en termes de valeur prédictive doivent être rappelées : leur interprétation est parfois difficile et leur accessibilité ou leur qualité sont variables selon les unités de néonatalogie.

Chez le nouveau-né à terme, en cas d'accident neurologique (anoxie périnatale, accident vasculaire cérébral, hémorragie intracrânienne spontanée ou traumatique, méningite néonatale...), le pronostic varie fortement selon la nature de l'accident. Le pronostic le mieux établi concerne les encéphalopathies néonatales, le plus souvent présumées post-anoxiques, qui s'expriment par une altération du comportement neurologique dans la première semaine de vie. Les encéphalopathies mineures sont a priori sans conséquence pour le devenir de l'enfant. En revanche, les encéphalopathies modérées et sévères ont un impact très important. Ainsi, en cas d'encéphalopathie modérée, on observe pour 25 % des nouveau-nés des séquelles neurologiques, dont près de la moitié sont des paralysies cérébrales. Les autres séquelles sont essentiellement cognitives (déficience intellectuelle ou troubles du langage). Dans le cas des encéphalopathies sévères, 50 % des enfants survivants présentent des séquelles neurologiques. Les convulsions multiplient par 3 le risque d'infirmité motrice.

Chez le bébé à terme atteint d'encéphalopathie néonatale, le pronostic repose sur trois types d'examen précoces : l'examen clinique dans les premiers jours de vie ; l'imagerie : essentiellement l'IRM ; les examens électrophysiologiques : EEG et/ou potentiels évoqués. La prédictivité de ces examens, surtout l'IRM, est décrite comme très bonne dans la littérature (dans des conditions optimales). Toutefois, l'expérience des praticiens, confrontés à divers cas d'imagerie faussement rassurante, est à prendre en compte.

Il existe d'autres situations périnatales à risque dont l'impact sur la survenue de handicaps est plus difficile à évaluer, soit parce qu'elles sont rares, soit parce qu'elles s'associent à une autre situation à risque (par exemple la prématurité). Les jumeaux et en particulier les jumeaux monochoriaux, indépendamment des facteurs de prématurité et d'hypotrophie, peuvent présenter des lésions cérébrales clastiques *in utero* ou en période post-natale et des malformations. Le risque de lésions est plus important lorsqu'il existe un syndrome transfuseur-transfusé.

Il existe une association entre la présence d'un retard de croissance intra-utérin (RCIU) et l'occurrence de handicaps, et ce quel que soit le terme. Ce risque est augmenté en cas de prématurité. Le pronostic paraît conditionné au premier chef par la sévérité de l'hypotrophie. Les facteurs pronostiques en cas de RCIU sont : l'asphyxie périnatale, l'âge gestationnel, le sexe masculin et un petit périmètre crânien (surtout le non-rattrapage du périmètre crânien). Tous ces facteurs majorent surtout le risque de déficiences intellectuelles.

L'exposition anténatale aux toxiques (alcool) ou post-natale (médicaments neurotoxiques et ototoxiques), une malnutrition post-natale, des infections périnatales, un ictère sévère et des pathologies néonatales sévères ayant nécessité un séjour prolongé en soins intensifs sont également susceptibles de favoriser le développement de séquelles, en particulier de troubles du développement et de surdité.

Toutes ces pathologies néonatales nécessitent dans l'absolu un suivi prolongé, mais l'organisation de ce suivi n'est pas aisée. Il faut tenir compte d'une difficulté importante pour le suivi des enfants : c'est parmi les familles adhérent mal au suivi que l'on retrouve le plus de séquelles neuro-développementales. Actuellement en France, un suivi prolongé est proposé pour les enfants les plus à risque (grande prématurité, encéphalopathie néonatale du bébé à terme). Même si elle était appliquée, cette politique de suivi négligerait plus de la moitié des handicaps-déficiences d'origine périnatale.

À l'origine des événements périnataux impliqués dans la survenue de déficiences ou de handicaps, on peut identifier différentes situations pathologiques

Différentes situations pathologiques peuvent agir sur les événements qui ont un impact sur la survenue d'une déficience ou d'un handicap tels que la prématurité, la grande prématurité, l'encéphalopathie chez les enfants nés à terme et d'autres événements à risque.

Environ 1/3 de la prématurité est médicalement induite, les 2/3 sont spontanés. Au sein de la prématurité spontanée, on distingue le travail prématuré

à membranes intactes (1/3 des accouchements prématurés) du travail prématuré à membranes rompues (1/3). Cependant, il existe des variations en fonction de l'âge gestationnel puisque le travail à membranes intactes concerne 25 % des accouchements prématurés entre 27 et 32 SA, 44 % entre 24 et 26 SA et 64 % avant 24 SA.

Les facteurs de risque exposant à la prématurité modérée et à la très grande prématurité sont les mêmes. L'association avec la prématurité est cependant plus forte pour certains facteurs de risque, parmi lesquels le niveau socio-économique, les conditions de vie (mère isolée...), l'âge maternel, l'indice de masse corporelle, les antécédents obstétricaux et le tabagisme. Le retard de croissance intra-utérin est également un facteur de risque de prématurité.

Le travail prématuré est souvent associé à une autre complication de la grossesse : hypertension artérielle (2 %), placenta praevia (4 %), hématome rétroplacentaire (7 %), pathologie hémorragique (16 %). Les anomalies placentaires (placenta praevia, hématome rétroplacentaire) sont fréquemment associées à la très grande prématurité (50 %), ainsi que les infections (38 %) et les facteurs immunologiques (30 %). On retrouve également comme facteurs associés la béance cervicale (16 %), les pathologies maternelles (10 %), les traumatismes et la chirurgie lourde (8 %) et les anomalies fœtales (6 %). Ces causes sont associées entre elles dans 58 % des cas, isolées dans 38 % des cas. Dans 4 % des cas, aucun facteur n'est identifié en association avec la prématurité.

L'infection prénatale est également une cause importante de travail prématuré à membranes intactes. Une infection intra-amniotique asymptomatique est trouvée dans 13 % des cas de travail prématuré à membranes intactes. Dans 37,5 % des cas se développera secondairement une chorio-amniotite. Ces infections sont également directement impliquées dans la survenue des lésions cérébrales observées chez l'enfant prématuré.

Les jumeaux présentent un risque extrêmement élevé de prématurité et de petit poids à la naissance. Le risque de prématurité est multiplié par 10 et le risque de poids inférieur à 2 500 grammes par 11. L'excès de risque est observé aussi bien pour la prématurité modérée que pour la grande prématurité. Ainsi 10 % des jumeaux naissent avant 32 semaines au lieu de 1 % des enfants uniques. De même la proportion d'enfants de moins de 1 000 g est de 4 % chez les jumeaux et de 0,4 % chez les enfants uniques. L'état des enfants à la naissance se caractérise par un plus grand nombre de mort-nés et d'enfants ayant un score d'Apgar inférieur à 8 à une minute ou cinq minutes chez les jumeaux que chez les enfants uniques.

La menace d'accouchement prématuré (MAP) constitue la première cause d'hospitalisation en France pendant la grossesse (38 % parmi les 20 % de grossesses avec hospitalisation).

Différents facteurs de risque de prématurité

Facteurs obstétricaux

- Grossesse multiple
- Placenta praevia
- Retard de croissance intra-utérin
- Malformation utérine congénitale
- Bécance cervico-isthmique

Facteurs maternels

- Infections génitales, urinaires, cervico-vaginales
- Diabète
- Prééclampsie (hypertension artérielle liée à la grossesse)
- Allo-immunisation rhésus

Facteurs socio-économiques

- Primiparité ; multiparité
- Conditions défavorables de transports et de travail
- Âge de la mère inférieur à 18 ans ou supérieur à 35 ans

Causes fœtales

- Aberrations chromosomiques
- Autres anomalies congénitales

Causes iatrogènes

Un autre facteur de risque de survenue de déficiences et handicaps au moment de la naissance est l'encéphalopathie néonatale. L'asphyxie néonatale est, dans environ 50 % des cas, une conséquence du travail, sans pour autant qu'elle puisse être prévenue ou dépistée. Il est en effet possible que certains cas d'asphyxie per-partum soient en fait une conséquence d'un état pathologique antepartum. Les autres pathologies dépistées par les indicateurs néonataux d'asphyxie pourraient être des pathologies exclusivement pré-natales.

Tout le problème vient de la grande difficulté à authentifier l'asphyxie per-partum dans la mesure où les indicateurs sont peu spécifiques et communs à toute la période périnatale.

Il est difficile de préciser la part relative des différents facteurs de risque d'anoxie per-partum car elle varie en fonction des populations étudiées. Dans

Critères diagnostiques de l'asphyxie per-partum

Critères essentiels de diagnostic de l'asphyxie per-partum

- Acidose métabolique : pH < 7,00 et déficit de base \geq 12 mmol/l
- Encéphalopathie précoce chez un enfant né \geq 34 SA
- Paralysie cérébrale de type quadriplégie ou dystonie

Critères suggérant ensemble une origine per-partum

- Événement « sentinelle » d'hypoxie : rupture utérine, procidence...
- Détérioration subite et prolongée du rythme cardiaque fœtal, juste après l'événement
- Score d'Appgar entre 0 et 6 à plus de 5 min post-partum
- Atteinte multiviscérale
- Imagerie cérébrale précoce altérée

les pays favorisés, les situations à risque sont les anomalies d'insertion placentaire, la primiparité, l'abus d'alcool, la prééclampsie, les enfants de sexe masculin et le retard de croissance intra-utérin.

En ce qui concerne l'impact de la voie d'accouchement, les résultats des travaux sont divergents. D'une manière générale, il ne semble pas qu'une politique de césarienne systématique permettrait de diminuer le nombre d'enfants atteints de paralysie cérébrale.

Les situations à risque de retard de croissance intra-utérin sont : les embryopathies de nature chromosomique, infectieuse, génétique et toxique, parmi lesquelles le syndrome « d'alcoolisation foetale » et les malnutritions foetales. Les syndromes vasculo-rénaux restent la première cause d'hypotrophie à la naissance (environ 50 % des cas). S'y adjoignent les grossesses multiples, le tabagisme, les maladies vasculaires chroniques et certaines pathologies maternelles. L'échographie occupe une place centrale dans le dépistage et le diagnostic du RCIU. Sa sensibilité varie en fonction du terme. Elle paraît optimale à 34 SA avec une sensibilité de l'ordre de 60 % pour une spécificité de 85 %. Certains auteurs préconisent d'associer les critères cliniques et échographiques afin d'améliorer le dépistage et l'évaluation de la sévérité des RCIU et proposent des scores prédictifs.

Le dépistage précoce des lésions cérébrales est essentiel mais n'engage pas le pronostic

Un dépistage précoce des lésions cérébrales ou une identification des risques de troubles du développement cérébral chez un enfant sont essentiels. En effet, l'intervention précoce tient maintenant une place importante parmi les possibilités d'actions dont on dispose aujourd'hui.

Les lésions cérébrales acquises en fin de grossesse ou en période périnatale représentent la majorité des lésions à l'origine des handicaps neuro-développementaux de l'enfant. Leur dépistage précoce peut se faire :

- avant la naissance du fait des performances actuelles des échographistes révélant : des porencéphalies, des accidents ischémo-hémorragiques, des microcéphalies, des calcifications des noyaux gris ou périventriculaires secondaires, des fœtopathies virales à cytomégalovirus notamment, des dilatations ventriculaires ;
- à la naissance devant une symptomatologie clinique révélatrice chez un nouveau-né à terme : encéphalopathie néonatale précoce, convulsions isolées ou tableau d'hypotonie ;
- à la naissance par une surveillance cérébrale systématique en imagerie (échographie transfontanellaire ou imagerie par résonance magnétique nucléaire) de certaines populations à risque : grands prématurés, grossesses gémellaires, voire retards de croissance intra-utérin ou enfants de poids de naissance trop élevé ;

- dans les mois suivant la naissance, devant la constatation d'anomalies neuromotrices précoces parfois associées à une croissance ralentie du périmètre crânien, lors de la surveillance dans certaines populations à risque ou lors des examens obligatoires de 9 mois et 2 ans dans la population générale.

Les circonstances de découverte des lésions cérébrales sont variables, fonction de l'étendue des lésions et de leur topographie. Leur expression clinique en période néonatale immédiate est souvent pauvre lorsque les accidents sont survenus en fin de grossesse ou chez un enfant né prématuré ; c'est alors l'imagerie cérébrale systématique dans des populations à risque (jumeaux, enfants avec retard de croissance intra-utérin, prématurés) qui révélera un accident d'origine ischémique et/ou inflammatoire. Parfois, la sémiologie clinique sera plus riche, notamment chez le nouveau-né à terme soumis à des accidents anoxiques diffus atteignant les noyaux gris mais aussi la substance grise. Mais souvent leur révélation clinique sera décalée par rapport à la naissance devant des anomalies neuromotrices secondaires.

La topographie des lésions est elle-même très liée au stade de développement cérébral. Ainsi, du fait de la vulnérabilité de sa substance blanche, on observera chez le grand prématuré une maladie de la substance blanche avec notamment des leucomalacies périventriculaires ou des hémorragies intraventriculaires/intra-parenchymateuses. Chez le nouveau-né à terme, du fait de la maturité fonctionnelle des neurones de la substance grise et des noyaux gris, on pourra observer une encéphalopathie néonatale précoce par nécrose neuronale diffuse ou localisée.

Le pronostic des différentes lésions cérébrales et l'importance des séquelles sont directement liés à l'étiologie des lésions mais aussi à leur étendue et au stade de développement cérébral au moment de l'accident. Les déficiences intellectuelles sévères secondaires seront plutôt propres au nouveau-né à terme soumis à une anoxie diffuse, tandis que chez l'ancien prématuré seront observées des déficiences plus modérées avec troubles praxiques, de la mémoire et des apprentissages scolaires. L'établissement d'un pronostic précis reste difficile, voire impossible, pour plusieurs raisons : le concept de pronostic reste très subjectif ; les lésions périnatales surviennent sur un cerveau en plein développement ; des images anormales ne nous renseignent pas sur les fonctions cérébrales ultérieures et les capacités de réorganisation du cerveau. Le plus souvent, on ne pourra faire état que d'une situation à risque dont l'importance sera variable d'un individu à l'autre.

Cependant, les électroencéphalogrammes de la première semaine ainsi que la résonance magnétique nucléaire restent actuellement les meilleurs outils entre des mains entraînées. Les anomalies du tracé de fond chez le nouveau-né à terme comme chez le prématuré participent à l'établissement du pronostic. De même, l'existence d'une atteinte des noyaux gris centraux à l'IRM serait associée à un plus grand risque de séquelles motrices en cas d'accident vasculaire cérébral ou d'atteinte anoxique diffuse. L'utilisation de ces outils pose néanmoins des problèmes aigus : le nombre réduit d'experts en

EEG comme en imagerie néonatale ; une discordance dans les anomalies observées par échographie transfontanellaire et IRM ; le manque d'accessibilité de l'IRM dans certaines régions.

La plupart des handicaps ou déficiences d'origine périnatale peuvent être dépistés dans les trois premières années

Trois types de handicap sont repérables dans les trois premières années : le handicap moteur, les déficiences neuro-sensorielles et les troubles envahissants du développement (autisme), les déficiences intellectuelles étant identifiées plus tard. La correction de l'âge en cas de prématurité doit être faite jusqu'à 2 ans. Il existe fréquemment un décalage supplémentaire pour le langage chez les prématurissimes.

Dans les premiers mois (avant 6 mois), les handicaps moteurs sévères à type de tétraparésie fréquemment associés à des déficiences sensorielles et intellectuelles sont mis en évidence par un examen neuromoteur qui constate l'absence de tenue de la tête, une hypotonie globale, des troubles de la poursuite oculaire, des difficultés alimentaires et aucune motricité spontanée. Ces enfants doivent être adressés dans des centres spécialisés rapidement, afin de compléter le bilan moteur, visuel et auditif.

Dans le deuxième semestre de vie, la lenteur des progrès et le retard d'acquisition de la tenue de tête et de la tenue assise attirent l'attention. C'est dans ces formes que le diagnostic est souvent retardé et nécessite, de la part du médecin non spécialiste, le recours à un avis spécialisé. Les consultations de développement dans les services de néonatalogie ou de neuropédiatrie ou encore dans les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) devraient pouvoir servir de recours dans de telles situations. Les repères du carnet de santé avec l'examen du 4^e mois et du 9^e mois permettent d'approcher le diagnostic de manière précise.

En fin de première année, les anomalies graves et sévères du développement doivent être repérées ; il s'agit notamment des polyhandicaps, des tétraparésies, des diplégies sévères et des hémiplégies. Annoncer un diagnostic à une famille suppose de revoir l'enfant à plusieurs reprises, car il est nécessaire d'évaluer la lenteur des progrès pour avoir la certitude d'une atteinte motrice. Pour les déficiences intellectuelles, le diagnostic est très rarement posé avant 3 ans.

Il est nécessaire, dès les anomalies constatées, d'adresser les enfants à des spécialistes du développement qui feront une analyse sémiologique plus précise et rechercheront les troubles associés, en particulier visuels, pour les infirmités motrices cérébrales. D'autres anomalies peuvent survenir comme

les spasmes en flexion, les troubles respiratoires secondaires à des troubles de la déglutition et des anomalies orthopédiques.

Au cours de la deuxième année de vie, pour les handicaps moteurs sévères, une prise en charge doit être organisée. D'autres déficiences, en particulier l'atteinte buccofaciale, avec son retentissement sur le langage oral, sont à évaluer. Enfin, pour certains enfants, des troubles moteurs modérés vont disparaître presque totalement, faisant poser le diagnostic d'IMC *a minima* ou même de troubles neuromoteurs transitoires.

Les handicaps visuels concernent en premier lieu les grands prématurés qui ont présenté une rétinopathie dans les premières semaines de vie, pour lesquels le dépistage et le suivi doivent être organisé rigoureusement dès l'hospitalisation, d'autant plus s'il y a eu un geste thérapeutique en hospitalisation. Dans les stades avancés de rétinopathie, 50 % des enfants sont à risque de cécité. Pour les autres, un examen ophtalmologique est urgent s'il y a un strabisme ou un nystagmus.

La déficience auditive doit être repérée le plus tôt possible ; l'âge recommandé pour repérer une déficience majeure est de 3 mois dans les pays anglo-saxons. Cela paraît tôt, dans la mesure où certains enfants peuvent normaliser dans le deuxième trimestre de vie des anomalies auditives précoces. Un babillage des premiers mois ne signifie pas qu'il n'y a pas de surdité. Le diagnostic en France est souvent fait vers 9 mois.

Les troubles envahissants du développement (autisme) sont étudiés sur plusieurs consultations. Les signes d'alerte doivent inciter à demander un avis spécialisé.

Signes d'alerte absolue des troubles envahissants du développement

- Pas de babillage à 12 mois
- Pas de gestes (pointage, « au revoir » de la main...) à 12 mois
- Pas de mots à 16 mois
- Pas de combinaisons de deux mots spontanées (pas seulement écholaliques) à 24 mois
- N'importe quelle perte de compétence (de langage ou sociale) à tout âge

En population générale, les examens du carnet de santé, s'ils sont réalisés avec rigueur, devraient permettre d'effectuer le repérage de la plupart des déficiences ou handicaps. Certains items pourraient être ajoutés : appréciation des sutures crâniennes, ouverture du pouce, recherche des réactions parachute, analyse de l'échec de la station assise.

Dans les populations à risque, un complément diagnostique est nécessaire, comprenant une étude de la motricité portant sur le tonus passif comparatif dorsal et ventral, le tonus actif, les réactions antigraavitaires de suspension, l'appréciation des amplitudes articulaires, en particulier au niveau du pied et des manœuvres de tiré-assis antérieur et latéral, ainsi que le décrit l'école

française de neurologie du développement. Ces examens neurologiques spécifiques doivent être réalisés par des médecins formés à l'examen neuromoteur du jeune enfant dans les consultations hospitalières spécialisées pour les enfants à haut risque ou dans les CAMSP ayant une activité de dépistage. Ils peuvent également être réalisés par un médecin de rééducation fonctionnelle.

Une grille simple accompagnée de quelques schémas devrait permettre aux pédiatres de repérer plus de troubles du développement. La généralisation des oto-émissions acoustiques provoquées – OEAP – (en plus de l'utilisation de jouets sonores) et d'un examen ophtalmologique avec « bébé vision » permettrait de mieux préciser une déficience sensorielle.

Chronologiquement, à la fin du premier semestre en âge corrigé, les déficits sévères et modérés peuvent être repérés mais pas encore de manière spécifique. Le deuxième semestre permet d'identifier plus précisément les troubles. Au cours de la deuxième année, les troubles sévères ou modérés persisteront et on pourra évoquer la sévérité de certains handicaps et rechercher les handicaps associés : orthopédiques, convulsions, mouvements involontaires parasitaires, troubles sensoriels et absence de langage. Il est nécessaire pour la population à risque des très grands prématurés de prolonger le suivi au-delà de 3 ans, les difficultés cognitives spécifiques ne pouvant être mises en évidence que vers 4 ans. Ce suivi nécessite des techniques de dépistage très spécifiques pratiquées par des neuropsychologues.

Les interventions précoces sont fondées sur le concept de plasticité cérébrale

Les interventions précoces peuvent être définies comme l'ensemble des stratégies de prévention et de traitement destinées, dans la première voire la deuxième année de vie, à favoriser un développement cérébral et une structuration optimaux. Elles reposent essentiellement sur deux grands axes : des stratégies d'intervention éducative classiques (éducation neuromotrice, actions éducatives impliquant les parents...) et des stratégies de neuroprotection de différentes natures.

Les stratégies d'intervention éducative précoce reposent sur le concept de plasticité cérébrale. Ces différents processus de plasticité sont mobilisés par les interventions rééducatives sur un cerveau en plein développement. La compréhension récente de quelques mécanismes fondamentaux du développement, notamment l'importance des phénomènes de mort cellulaire et de stabilisation synaptique et des circuits neuronaux en post-natal, constitue les fondements théoriques et cliniques en faveur d'une intervention précoce. Les capacités de compensation motrice du système nerveux central immature secondairement à des lésions de l'aire précentrale sont supérieures à celles du

SNC de l'adulte chez le singe (principe de Kennard). Chez l'enfant, la destruction du tissu nerveux survient dans un environnement encore peu ou pas fonctionnellement spécialisé, à la différence de l'adulte. Par ailleurs, la réponse moléculaire et cellulaire à la lésion varie avec l'état de maturation cellulaire. La plasticité neurale, dans certaines circonstances quand elle est possible, peut être bénéfique même si la trajectoire développementale qui en résulte diffère de la normale. Mais elle peut aussi être inadaptée si les connexions qui se forment ne permettent aucune réponse adaptative à l'environnement.

Le concept de « neuroprotection », initialement réservé aux molécules protégeant ou prévenant les phénomènes de mort cellulaire, peut maintenant être étendu à toutes les actions favorisant un développement cérébral harmonieux et empêchant la survenue de troubles spécifiques de ce dernier. On distingue des stratégies organisationnelles, thérapeutiques et environnementales.

Sur le plan organisationnel, le transfert *in utero* pour permettre la naissance des enfants à risque dans des établissements spécialisés de niveau III a montré son impact sur la diminution des lésions cérébrales précoces. En revanche, l'influence des modalités d'accouchement (voie basse ou césarienne, avant ou après travail) et le rôle bénéfique de la césarienne n'ont pas été définitivement démontrés.

Sur le plan thérapeutique, des outils récents de modélisation animale des lésions cérébrales de l'enfant ont permis de progresser dans la protection du cerveau en développement, voire dans le traitement curatif des lésions cérébrales acquises. De nombreuses molécules à visée protectrice ont ainsi été utilisées agissant sur les phénomènes biologiques impliqués dans la mort cellulaire : antagonistes des cytokines pro-inflammatoires, stabilisateurs de membranes, inhibiteurs de la formation de radicaux libres, inhibiteurs de la libération de glutamate, antagonistes des canaux calciques et du récepteur NMDA au glutamate, molécules anti-apoptotiques... Mais la difficulté pour envisager des traitements neuroprotecteurs prévenant ou diminuant les lésions chez l'enfant prématuré ou à terme tient à la multiplicité des facteurs de risque et des mécanismes à l'origine des lésions cérébrales, à l'ignorance du moment (le plus souvent anténatal) de l'initiation de la cascade délétère aboutissant à la lésion cérébrale, à la mauvaise spécificité des marqueurs du stress foetal (liquide méconial, anomalies du rythme cardiaque foetal) au début de la cascade délétère et des anomalies de l'adaptation à la vie extra-utérine (score d'Apgar, acidose métabolique), et enfin à la difficulté à trouver des agents thérapeutiques utilisables pour des essais cliniques car sans effet secondaire délétère. Le passage à l'essai thérapeutique en pathologie humaine est donc difficile. Seules quelques molécules ou moyens thérapeutiques ont été jusqu'à présent étudiés avec un certain bénéfice : hypothermie dans l'anoxie du nouveau-né à terme, sulfate de magnésium et stéroïdes fluorés

administrés en anténatal, voire oxyde nitrique en post-natal chez le prématuré. De vastes essais multicentriques utilisant des « cocktails » ayant plusieurs points d'impact sur la cascade délétère sont nécessaires et urgents.

Enfin, la prise de conscience par les pédiatres du rôle de l'environnement dans le développement mental et cognitif de l'enfant (« l'acquis ») a permis de développer des actions de prévention dans plusieurs domaines : préservation de la relation mère-enfant et des processus d'attachement, programmes de réduction des stress en milieu hospitalier, programmes de « soins de développement individualisés à chaque enfant » en service de soins intensifs néonataux, prise en compte de la douleur, programmes coûteux d'éducation à domicile du petit enfant aux États-Unis.

L'ensemble de ces aspects permet de penser que l'intervention précoce comme les stratégies de neuroprotection sont une nécessité et doivent être mieux évaluées. De plus, un accompagnement précoce se justifie pleinement sur le plan éthique.

Le repérage d'une déficience ou d'un handicap doit s'accompagner de la mise en place d'un projet thérapeutique adapté

L'infirmité motrice cérébrale (IMC) ou la paralysie cérébrale résultent de lésions cérébrales définitives développées très tôt dans la vie et responsables d'atteintes dans le domaine neuromoteur et aussi dans le domaine langagier, praxique, avec des déviations du développement neuropsychologique et psycho-affectif pouvant aussi bien altérer les capacités actuelles que potentielles de l'enfant. D'après une étude française, la distribution des différents profils cliniques en paralysie cérébrale se décline en 40 % de quadriplégie, 17 % de diplégie et 21 % d'hémiplégie.

Il est important de prendre en charge ces atteintes de manière précoce, continue et multidisciplinaire. En continuité avec les soins et la prévention neuro-orthopédique exercés en néonatalogie, l'enfant doit bénéficier d'une éducation motrice délivrée par un kinésithérapeute ou un psychomotricien formé aux techniques spécifiques du tout-petit. Selon leur souhait et leurs possibilités d'implication, les parents reçoivent des recommandations pratiques pour porter et installer correctement leur nourrisson au quotidien.

Par la suite, la prise en charge de l'enfant comporte un inventaire de ses capacités, en insistant particulièrement sur ses potentialités motrices, sensorielles et relationnelles, qui seront vérifiées et valorisées pendant toute la croissance. Le projet thérapeutique repose sur une vision globale du développement de l'enfant en référence au calendrier de croissance.

Le traitement non pharmacologique fait appel à la kinésithérapie, l'ergothérapie, l'orthophonie, la physiothérapie (dont l'électrostimulation), l'appareillage orthétique, les postures plâtrées, les aides techniques et la combinaison de ces différentes techniques. Les preuves scientifiques de l'intérêt de la kinésithérapie, l'ergothérapie et l'orthophonie manquent alors même qu'elles sont toujours indiquées et représentent le complément indispensable à la chirurgie.

À la kinésithérapie et l'ergothérapie classiques sont parfois adjointes d'autres techniques plus ou moins reconnues comme le « *patterning* », la thérapie conductive, l'équithérapie, la balnéothérapie, la technique de Vojta, le programme polonais, l'exclusion segmentaire par contrainte induite. Cette dernière technique est en cours d'évaluation avec d'ores et déjà des résultats préliminaires encourageants. Des méthodes comme l'oxygénothérapie hyperbare sont encore très expérimentales.

Depuis une vingtaine d'années, le traitement de la spasticité bénéficie de méthodes nombreuses mais difficiles à appliquer chez l'enfant : administrations de médicaments, d'agents de dénervation musculaire (toxine botulique A), injections intrathécales (baclofène) ou chirurgie (neurectomie, rhizothomie).

Les progrès de l'enfant, voire ses difficultés, sont mis en évidence par une évaluation clinique régulière en référence aux échelles de développement neuro-sensoriel et psycho-comportemental. Les résultats de ces évaluations sont restitués périodiquement aux parents sous une forme orale et/ou écrite dans un langage accessible afin d'apporter les éléments de réponse aux nombreuses questions qu'ils se posent, en particulier au sujet de l'avenir.

Le projet qui comporte un suivi médical, des soins rééducatifs, souvent de l'appareillage, un soutien psychologique et des séances éducatives est coordonné par un médecin référent, qui dispose de compétences en pédiatrie et/ou neurologie et/ou rééducation. Une implication forte de la famille est souhaitable notamment pour l'élaboration du projet, son exécution pratique et son évaluation régulière. Des informations concernant l'adaptation de l'environnement et la préparation de l'avenir sont dispensées au fil du temps avec un souci d'anticipation : jeux, maison, quartier, école, travail, loisirs, transports. À plus long terme, l'accompagnement se poursuit avec le projet de scolarisation, ordinaire ou aménagée, voire spécialisée. L'apprentissage de l'autonomie s'appuie le plus longtemps possible sur les équipements scolaires ou sociaux de proximité.

Un déficit précoce de la fonction visuelle peut interférer avec le développement de l'enfant et retentir sur l'ensemble de ses compétences, qu'elles soient motrices, cognitives ou affectives, et avoir ainsi des répercussions sur les performances scolaires puis l'insertion sociale et professionnelle. L'existence d'une période critique du développement visuel, se situant dans les tout premiers mois de la vie, plaide en faveur d'une intervention précoce sur les

déficits visuels du jeune enfant. Dans la plupart des cas, il s'agit de situations à risque d'amblyopie accessibles à un traitement. Les amétropies non corrigées sont la première cause de strabisme et d'amblyopie fonctionnelle. Elles devraient être prises en charge le plus rapidement possible, l'idéal étant d'intervenir pendant la période sensible, c'est-à-dire avant 1 an : toute anisométrie > 1 dioptrie, tout astigmatisme > 1,5 dioptrie, toute hypermétropie $\geq 3,5$ dioptries et toute myopie $\geq 3,5$ dioptries¹¹ doivent être pris en charge par une correction optique impliquant le port constant de lunettes et, dans certains cas (myopies, anisométries fortes, aphakie unilatérale), celui de lentilles de contact. Cette correction doit être associée, le cas échéant, au traitement de l'amblyopie fonctionnelle.

De même, la précocité de la prise en charge du strabisme et des autres troubles oculomoteurs, ainsi que de l'amblyopie fonctionnelle qui peut leur être associée, conditionne la qualité du résultat obtenu. Le traitement des désordres oculomoteurs doit intervenir avant l'âge de 3 ans, les études montrant que plus l'alignement des deux yeux a été obtenu tôt (vers 2 ans), plus la coopération binoculaire à terme est satisfaisante.

Le traitement du glaucome congénital et de la cataracte congénitale est chirurgical et représente une urgence thérapeutique, afin de limiter les risques de cécité et de restaurer la transparence des milieux pour permettre le développement d'une vision normale. De même, la prise en charge médicale du rétinoblastome doit être immédiate si l'on veut sauvegarder le pronostic vital de l'enfant.

La rééducation basse vision en ophtalmologie pédiatrique doit permettre une bonne intégration sociale de l'enfant. Cette rééducation implique la participation de professionnels ayant bénéficié d'une formation spécifique (éducateurs spécialisés, instructeurs en locomotion, spécialistes de l'aide à la vie journalière...). La prise en charge doit quant à elle être organisée au plus près des lieux de vie de l'enfant, or de nombreuses villes sont dépourvues de structures adéquates. La rééducation basse vision doit s'organiser sous forme de réseaux de prise en charge ou de réseaux de soins coordonnés placés sous la responsabilité d'un médecin.

L'accompagnement précoce du très jeune enfant (moins de 3 ans) présentant un déficit auditif sévère s'appuie sur trois bases complémentaires et intriquées : l'aide à la perception auditive (appareillage prothétique précoce, implants cochléaires...) ; l'apprentissage à « entendre » avec les aides auditives (éducation auditive précoce) et l'aide à la mise en œuvre d'une communication permettant à l'enfant de comprendre le monde qui l'entoure et la demande de l'autre (parents, frères et sœurs, famille, professionnels des lieux de vie qu'il fréquente...) mais aussi de s'exprimer ; l'accompagnement des

312 11. Au-delà de cette valeur, les myopies sont à haut risque amblyogène ; toutefois, l'existence d'une myopie plus faible n'exclut pas la possibilité d'une correction optique.

parents et de la famille en les aidant à s'ajuster en permanence à l'enfant par la mise en place d'un équilibre relationnel adapté et à redécouvrir une communication spontanée. Cet accompagnement permettra de préparer l'accueil du très jeune enfant en maternelle en proposant la prolongation de l'aide personnelle et individuelle.

En ce qui concerne les enfants présentant un déficit des fonctions cognitives (ensemble des processus mentaux participant au traitement des informations), les étiologies sont diverses, mais dans un bon nombre de cas tout à fait inconnues. Des dénominations anciennes, telles que celles d'« arriéré » ou de « débile », sont désormais révolues car elles posaient a priori des obstacles insurmontables à toute action éducative ou rééducative. Toutefois, les dénominations actuelles sont multiples et renvoient à des cadres théoriques différents qui peuvent avoir des conséquences pratiques importantes en termes d'institution et de traitement. On relève ainsi : déficience intellectuelle, déficience à prédominance intellectuelle liée à des troubles neuropsychiques, retard mental (léger, moyen, sévère), handicap mental, dysharmonie évolutive, déficit des fonctions cognitives... L'autisme pose encore en France des problèmes de classification, dus aux cadres utilisés (concept de psychose dans la classification française ou de troubles envahissants du développement dans la classification internationale).

Élever et éduquer les enfants souffrant de troubles envahissants du développement (dont l'autisme) requiert des savoir-faire spéciaux qui ne font pas partie du répertoire ordinaire des compétences parentales, et qui vont même souvent au-delà des techniques régulièrement enseignées dans les cursus traditionnels de formation professionnelle. L'efficacité des interventions dépend de la disponibilité et de la formation adéquate de professionnels compétents et organisés dans des services accessibles.

Les thérapies pour l'autisme sont fondées en large partie sur le principe comportemental de conditionnement opérant (méthode Lovaas) ainsi que sur les approches psycho-éducatives et comportementales centrées sur l'acquisition des compétences cognitives et développementales (méthode TEACCH). Les deux approches sont utilisées dans une perspective de normalisation scolaire ou sociale. Les études appliquant ces deux approches mettent en évidence des gains substantiels dans le développement cognitif (QI) et du langage des enfants souffrant d'autisme ou d'autres troubles envahissants du développement (TED). Un âge précoce pour le début du traitement semble être une condition nécessaire à l'efficacité de ces interventions. Quel que soit le lieu où sont menés ces programmes (au domicile ou dans des centres spécialisés), une coopération étroite entre les parents et les professionnels sur une longue période est une condition de réussite. Les gains obtenus sont généralement maintenus après la fin du traitement. Les enfants progressant le plus sont ceux ayant les meilleures compétences cognitives au départ.

Déficiences motrices, neuro-sensorielles, intellectuelles et psychiatriques nécessitent une prise en charge précoce, adaptée à chaque situation et s'appuyant sur des méthodes validées si possible. Les différentes techniques sont encore peu évaluées en France.

Des programmes de stimulation précoce ont montré une certaine efficacité pour des enfants à risque de développer une déficience

La connaissance des différents mécanismes du développement cérébral confirme l'importance cruciale des premières années de vie pour l'acquisition de compétences cognitives. Ces concepts ont cependant été modulés par la mise en évidence de processus de plasticité tardive, et de la compensation cognitive de déficits précoces par un milieu de vie très stimulant.

Depuis plusieurs années, des programmes de stimulation précoce ont été développés pour des enfants à risque de développer une déficience : enfants vulnérables car appartenant à un milieu socio-économique défavorisé et peu stimulant ; enfants prématurés ou de faible poids à la naissance.

Fondés sur des études montrant que le milieu socio-économique était un déterminant majeur du développement des enfants pendant les cinq premières années, des programmes (*Head start programs*) ont été développés dans les années 1960 aux États-Unis pour les enfants appartenant à un milieu socio-économique défavorisé et peu stimulant. Des effets positifs ont été observés sur les taux d'échec scolaire et, sur le plan social, par une diminution de la criminalité. Depuis 1990, un soutien est prévu pour les parents mais les effets positifs supplémentaires ne sont pas encore connus.

Des programmes ont également été mis en œuvre dans de nombreux pays pour les enfants prématurés et les enfants de faible poids de naissance, qui représentent une population à haut risque de développer des déficiences. Ces programmes sont ciblés soit sur l'enfant lui-même, soit sur sa famille, ou sont combinés pour aider à la fois l'enfant et sa famille. Ils sont instaurés à partir de l'hôpital, dans la période de transition hôpital-domicile, ou concernent le suivi post-hospitalier.

Les premiers programmes ciblés sur la période d'hospitalisation néonatale reposaient sur l'idée que les prématurés manquaient de stimulations et les bébés bénéficiaient de différentes stimulations (plurisensorielles, tactiles kinesthésiques) dispensées par des infirmières ou des ergothérapeutes. Les résultats évalués par des études contrôlées apparaissent positifs. D'autres programmes visaient au contraire à réduire le stress et augmenter les capacités d'autorégulation des enfants, ils étaient réalisés par les infirmières et progressivement par les parents. Les résultats étaient également positifs sur les scores de développement à court terme. Les programmes les mieux évalués

sont ceux qui impliquent enfants et parents, connus sous le nom de NIDCAP (*Newborn individualized developmental care and assessment program*). Il s'agit de programmes individualisés destinés à des bébés de très faible poids de naissance (inférieur à 1 500 g) en soins intensifs néonataux. Les résultats sont positifs à court terme (prise de poids, durée d'hospitalisation) mais plus difficiles à évaluer sur le développement à long terme.

D'autres programmes, pendant la période de transition hôpital-domicile, ont pour objectif de former les parents à répondre de manière adaptée aux signes donnés par leur enfant. La formation s'effectue 7 jours avant la sortie puis durant 3 mois après la sortie. Les effets bénéfiques sont observés à l'âge de 3 ans et se maintiennent jusqu'à 9 ans (une seule étude). Quant aux programmes post-hospitalisation, ils montrent des effets positifs sur le développement cognitif et sur les interactions parents-enfants dans les deux premières années de vie, particulièrement dans les situations de risques cumulés (prématurité et pauvreté).

Au début des années 1990, un programme longitudinal multisite de stimulation précoce sur trois années, connu sous le nom d'*Infant health and development program* (IHDP) a été mis en place aux États-Unis pour des enfants d'âge gestationnel inférieur ou égal à 37 semaines et d'un poids de naissance inférieur ou égal à 2 500 g. Les résultats indiquent des effets cognitifs et comportementaux positifs à 24 et 36 mois, plus marqués pour les enfants de 2 000-2 500 g et de mère de niveau éducatif peu élevé.

De manière générale, il est bien établi que les programmes combinés enfants et parents sont les plus utiles. Les effets sont positifs sur la relation parents-enfant et sur le développement cognitif de l'enfant si la stimulation est maintenue. Les effets apparaissent bien meilleurs sur le plan cognitif que sur le plan moteur. Ces programmes sont particulièrement efficaces lorsque les mères ont un faible niveau d'études. Ils compensent donc en partie ce qui aurait pu être donné par la famille. Les résultats montrent que les enfants qui en bénéficient présentent un moindre déclin cognitif que les enfants des groupes témoins. Cela traduit une véritable action préventive.

Il reste à déterminer comment sélectionner les groupes à risque en considérant les études où une efficacité des programmes a été prouvée. L'association de la prématurité et/ou d'un petit poids de naissance avec un milieu socio-économique défavorisé paraît correspondre à une combinaison de risques répondant bien aux programmes proposés.

Une approche économique du dépistage et de la prise en charge est encore peu utilisée dans les prises de décisions

L'examen de la littérature économique relative au dépistage et à la prise en charge des handicaps d'origine périnatale est très décevant à plus d'un titre. 315

Les travaux publiés sont anciens et concernent essentiellement l'évaluation des coûts de la prématurité. Une telle parcimonie dans le recours aux outils d'évaluation économique et, notamment, l'absence totale d'étude récente française, peuvent s'expliquer par le fait que les méthodologies d'analyse économique, si elles existent, sont parfois difficiles à mettre en œuvre, en particulier en raison des pièges inhérents à l'inventaire des coûts.

Les études de coût renseignent sur la nature des flux financiers mis en œuvre à l'occasion de la réalisation d'un programme de prévention ou de la prise en charge d'un patient. Cette expression du coût est généralement avancée pour plaider en faveur de l'affectation de ressources financières à une catégorie d'actions ou d'agents du système de santé. Le chiffrage du coût peut également être de nature macro-économique et avoir l'ambition de répondre par exemple à la question : « quel est le coût, pour la société, de la prématurité et des handicaps qui y sont associés ? » Une étude récente, réalisée sur ce thème en Californie, s'appuie sur une cohorte d'enfants de très petit poids de naissance admis en centre de réanimation néonatale. Ses résultats démontrent clairement l'intérêt de la prévention de la grande prématurité, non seulement pour prévenir la survenue de handicaps mais aussi pour éviter des dépenses très élevées qui concernent à la fois les enfants vivants et les enfants décédés.

Coût de la prise en charge en soins intensifs néonataux par âge gestationnel (enfants survivants) (d'après Gilbert et coll., 2003)

Âge gestationnel	Coût par enfant (\$)	Durée moyenne de séjour (jours)
25	202 700	92,0
26	146 600	75,9
27	119 600	66,8
28	86 200	52,3
29	62 600	39,5
30	46 400	30,4
31	29 800	21,5
32	18 900	14,8
33	11 000	9,0
34	7 200	5,9
35	4 200	3,9
36	2 600	2,8
37	1 700	2,2
38	1 100	1,8

Les analyses coût-efficacité ont pour objet de comparer la « rentabilité » de différentes actions préventives ou sanitaires du point de vue de l'intérêt collectif. Elles permettent de classer différentes stratégies par ordre de ratio coût-efficacité décroissant à condition de mesurer la valeur réelle des ressources consommées. Dans les analyses coût-efficacité, la mesure des

conséquences est réalisée grâce à un « indicateur d'efficacité physique » qui pourra être, par exemple, un indicateur biologique ou d'autonomie, le nombre d'anomalies dépistées, de vies gagnées ou de décès évités. L'une des difficultés de l'analyse coût-efficacité est le choix d'un indicateur d'efficacité pertinent pour mesurer la performance des actions évaluées. Or, de plus en plus d'innovations médicales interfèrent non seulement sur la « quantité de vie » qu'elles permettent d'obtenir mais aussi sur la qualité de cette vie pour le sujet qui va en bénéficier. Certaines actions peuvent allonger la durée de vie mais au prix d'une certaine morbidité ou de la détérioration de la qualité de vie de ces sujets au cours de la procédure de santé.

L'évaluation économique peut ainsi prendre la forme d'une approche coût-utilité, développée essentiellement dans les milieux anglo-saxons. Cette approche pondère l'indicateur d'efficacité physique par une appréciation de la qualité de vie (QALY : *Quality adjusted life year*). Cette appréciation se fait sur une base subjective, par interrogation d'experts médicaux ou des individus-cibles de l'action ou de la population générale. Il en est ainsi de l'évaluation comparée de deux types de traitement de la rétinopathie du prématuré (cryothérapie et laser) qui associe à chaque traitement un nombre d'années de vie en bonne santé gagnées.

Coût par QALY du programme de dépistage de la rétinopathie du prématuré (d'après Javitt et coll., 1993)

Stratégie de dépistage	Coût du programme (millions \$)	QALY sauvées	Coût par QALY (\$)
Hebdomadaire	28,1	4 648	6 045
Bimensuelle	15,7	4 334	3 623
Mensuelle	9,7	3 899	2 488

L'analyse coût-bénéfice est la forme la plus achevée de l'évaluation économique mais aussi la plus délicate car elle tente d'associer aux bénéfices sanitaires d'actions de santé une valeur économique ou monétaire. Cette approche pose des problèmes méthodologiques dans la mesure où il faut monétariser les conséquences des modifications d'états de santé, telles que les pertes de production. Ainsi, une étude britannique met en relation le surcoût du dépistage et du traitement de la rétinopathie du prématuré avec les coûts économisés par la réduction du nombre de handicapés visuels qu'il faudrait prendre en charge.

Néanmoins, une grande prudence s'impose dans l'interprétation des résultats de toutes les études économiques. La comparaison des résultats obtenus dans différents pays est toujours hasardeuse en raison des différences des systèmes de protection sociale et d'assurance maladie.

Certains pays ont plus d'expérience que d'autres dans l'organisation de la prise en charge

Il existe en Europe une grande hétérogénéité concernant l'organisation des soins néonataux pour les enfants très prématurés. Aux Pays-Bas, au Portugal, en République Tchèque, les nouveau-nés de moins de 32 semaines sont pris en charge dans les unités de niveau III. En revanche, au Danemark, en Irlande du Nord, Allemagne, Royaume-Uni et France, ces enfants sont également hospitalisés dans les unités de niveau II. Malgré un consensus sur la nécessité du transfert des femmes enceintes à risque d'accouchement prématuré vers les maternités associées aux services de réanimation et de soins néonataux, presque la moitié des grands prématurés français étaient *outborn* en 1996. Il n'y a pas encore d'évaluation comparative de ces différentes décisions organisationnelles.

Les programmes de type NIDCAP se sont développés tout d'abord aux États-Unis puis en Suède pour répondre aux besoins des enfants nés très prématurément en termes de stimulations et de soins durant une période critique du développement de leur système nerveux central. La douleur et l'inconfort causés par les pratiques de soins durant l'hospitalisation ont également été pris en considération. Ces programmes nécessitent des changements dans l'organisation des soins en service de néonatalogie et des efforts d'éducation importants. Les spécialistes de la rééducation, devenant des spécialistes du développement, apparaissent comme des alliés des parents, leur apportant confiance et compétences pour prendre soin de leur enfant. Ces spécialistes commencent à collaborer à la recherche en soins de néonatalogie en tant que membres d'équipes pluridisciplinaires.

Les États-Unis ont mis en place depuis 30 ans une politique d'aide aux enfants porteurs de handicaps physiques, mentaux ou comportementaux. Depuis 1990, le programme initié par l'*Individuals with disabilities education act* (IDEA) a développé un système de soins multidisciplinaires, décentralisé, centré sur la famille. Au cœur du système, les « maisons médicales » (*medical homes*) représentent l'idéal de prise en charge régionalisée et correspondent en partie à la vocation des centres d'action médico-sociale précoce français (CAMSP). Elles assurent une continuité des soins de la période néonatale à l'adolescence, l'identification des besoins en consultations médicales spécialisées et leur coordination, l'interaction avec l'école et la vie sociale et la centralisation des informations sur les soins médicaux et les hospitalisations de chaque enfant. Le type et l'ampleur des prises en charge se fondent sur l'*Individualized family service plan*, programme individualisé centré sur la famille qui définit pour chaque enfant l'éducation la mieux adaptée pour son développement. Le pédiatre, au centre du dispositif médical, fait le point avec la famille sur les progrès, le traitement et son évolution et aide à trouver des services complémentaires dans un but de prévention secondaire.

Une étude récente ayant évalué l'accès au programme de prise en charge précoce (IDEA) au niveau national indique que l'âge moyen auquel les parents rapportent une anomalie est de 7,4 mois. Le diagnostic est effectué en moyenne 1,4 mois plus tard et l'admission dans le cadre du programme survient en moyenne 5,2 mois après le diagnostic. Le plan de prise en charge individualisée commence 1,7 mois plus tard, à un âge moyen de 15,7 mois. La majorité des familles sont satisfaites de leur entrée dans un programme d'intervention précoce. Elles rapportent avoir eu la possibilité de discuter avec un professionnel de santé et avoir bénéficié d'un accès facile aux services correspondant à leurs besoins. Elles évaluent positivement le travail effectué par les professionnels et ont ressenti qu'elles jouaient un rôle dans les décisions prises à propos de leur enfant.

En Europe, la disparition des institutions spécialisées dans différents pays (Suède, Italie...) a conduit à accentuer la décentralisation des compétences en matière de handicap afin de favoriser une prise en charge de proximité. En Suède, les comtés disposent de centres d'adaptation pour enfants handicapés regroupant les moyens de dépistage et de traitement du handicap (kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie...). Ces centres sont également chargés de l'insertion préscolaire des enfants handicapés. Dans la mesure du possible, les enfants handicapés ayant des capacités intellectuelles normales vont à l'école ordinaire, aidés en cas de besoin par une assistance personnelle et des matériels adaptés. Les enfants souffrant d'un handicap intellectuel et éventuellement d'autres limitations fonctionnelles vont à l'école « séparée ». En Italie, la loi de 1977 a aboli les classes différenciées et les classes spéciales en définissant des formes souples d'intégration en faveur des élèves handicapés à l'école ordinaire, avec le soutien d'enseignants spécialisés. Le droit à l'intégration est reconnu pendant toute la durée de l'école obligatoire mais aussi à la crèche et au lycée.

Le Royaume-Uni occupe une position intermédiaire entre les pays qui ont opté pour une fermeture des établissements spécialisés et la France ou la Belgique qui ont encore un important secteur d'éducation spécialisée. L'orientation politique est bien d'avoir un maximum d'enfants dans des établissements ordinaires avec si possible le concours de spécialistes venant de l'extérieur, mais n'implique pas la fermeture des établissements spécialisés qui sont vus comme un complément et non comme une alternative au « *mainstreaming* ». Au Royaume-Uni, un grand nombre des enfants autistes sont scolarisés en milieu ordinaire avec un soutien spécialisé.

La comparaison des différents modes d'organisation des prises en charge des enfants porteurs de handicap réalisée par l'Agence européenne pour le développement de l'éducation des personnes ayant des besoins particuliers dans les différents pays de l'Union est intéressante à plusieurs titres. Elle indique que certains pays ont plus d'expérience que d'autres dans les modes d'organisation des prises en charge. Des points communs dans les actions et les programmes méritent néanmoins d'être soulignés. D'une façon générale, la

précocité des interventions est reconnue comme essentielle, de même que l'évaluation complète des potentialités de l'enfant afin de déterminer les aides nécessaires. Les équipes couvrent quatre domaines essentiels de l'intervention précoce : médical, psychologique, éducationnel et social ; d'autres professionnels complètent ces équipes de base selon les besoins.

Depuis plusieurs années, on observe une tendance à promouvoir les « soins de développement » chez les enfants déficients ou handicapés dans un objectif d'intégration en milieu ordinaire. Les services responsables de « soins de développement » sont le plus souvent sous la responsabilité des « autorités » de la santé publique ou des affaires sociales, mais les compétences d'éducation (scolaire) sont plus activement sollicitées que par le passé dans les programmes. Parmi les points soulignés comme devant être améliorés, il y a les difficultés pratiques pour organiser la coordination des services et des professionnels du fait de l'absence de mesures et de stratégies organisationnelles.

L'implication des familles dans l'organisation des soins de développement est primordiale

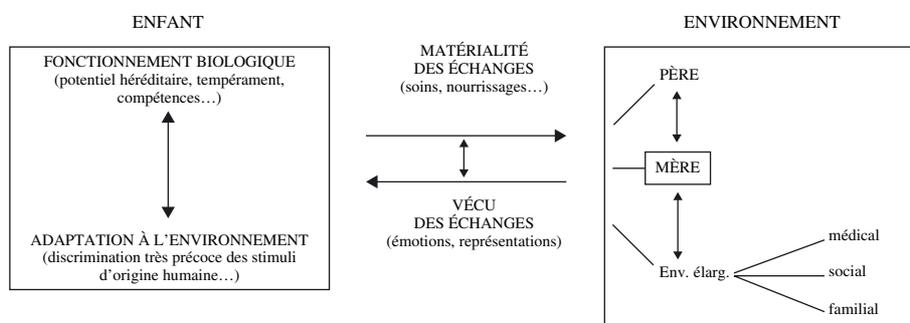
La place des parents dans le système de soins autour du très jeune enfant est à analyser sur trois niveaux :

- leur implication dans la prise en charge de l'enfant souffrant d'un handicap avéré ou potentiel ;
- le type de support que les parents trouvent, dès la grossesse et ensuite, quand est repéré un risque de pathologie ;
- le repérage et la prise en compte de leurs facteurs de vulnérabilité dans la prévention de certaines complications obstétrico-pédiatriques (type prématurité ou retard de croissance), ainsi que les effets des modes de prise en charge périnatale sur la construction des liens parents-enfant.

Afin d'intégrer ces trois niveaux de réflexion, nous pouvons nous appuyer sur un schéma simple qui réunit l'ensemble des systèmes interactifs autour de l'enfant né ou à naître et qui prend en compte les éléments biologiques, émotionnels et inter-relationnels qui interfèrent dans le développement somato-psychique de l'enfant.

Ce schéma permet de faire le lien entre le temps de la grossesse, le post-partum, la petite enfance et également entre les champs médical, social et psychiatrique. Le suivi d'un enfant grand prématuré dépendra de la coordination obstétrico-pédiatrique qui aura consolidé ou entamé la confiance des parents à l'égard du système de soins.

L'intérêt porté à l'implication des parents en cas de handicap a visé dans un premier temps à prévenir un « handicap surajouté » qui proviendrait d'une distorsion du lien et d'une mauvaise résolution du traumatisme suscité par



Systèmes interactifs dans la construction somato-psychique de l'enfant

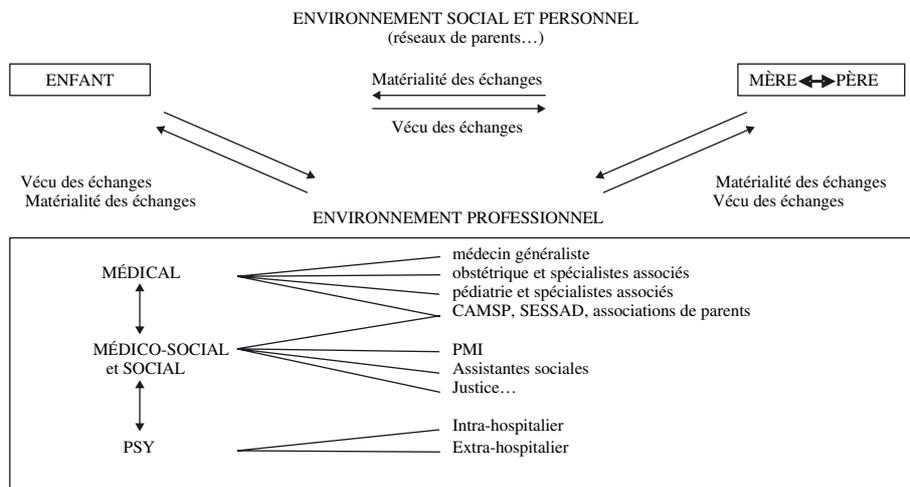
l'annonce du handicap. Des études cliniques prospectives décrivant les processus d'attachement entre la mère et l'enfant prématuré ont montré qu'à pathologie analogue en réanimation néonatale, le devenir neuropsychique des enfants était fortement corrélé à la qualité de l'environnement affectif.

Parallèlement, une littérature abondante tente de décrire les attentes des familles face au handicap de leur enfant. Les conditions et le contenu de l'information des parents deviennent un objet de recherche. Les parents souhaitent qu'on reconnaisse leur place et leurs compétences, tout en indiquant les composantes du soutien nécessaire (*counselling*) : sortir de l'isolement, être informés précisément du handicap et de ses conséquences, être aidés pour en parler à la fratrie, être guidés dans le repérage et l'accès aux divers services et dans les pesanteurs administratives.

Les effets de l'intégration des parents aux programmes de prise en charge ont été mesurés au travers d'une diminution du stress, d'un meilleur ajustement aux besoins de leur enfant et de l'équilibre conjugal. L'effet de l'implication du père sur le développement cognitif ultérieur a été observé. Ces résultats semblent relever de l'évidence, mais une évidence qui avait été déniée dans la période de développement technologique et institutionnel – au point qu'un nouveau type de professionnel a émergé : le « technicien d'insertion », devenu le porte-parole des parents et leur soutien, face à un ensemble de services difficile à identifier et à rejoindre.

L'implication des parents est très importante dans certains programmes concernant l'autisme, pathologie qui fut l'occasion dans le passé d'une mise à l'écart et d'une culpabilisation contre lesquelles les familles ont fortement réagi, revendiquant information et respect de leur place. Des formes d'intervention intensive les ont intégrées comme « co-éducateurs », avec des résultats positifs. Ainsi, on observe des effets identiques entre programmes de stimulation directe auprès de l'enfant et programmes de soutien de l'interaction entre les parents et l'enfant.

Les programmes d'action (type *Head start*) lancés aux États-Unis dans l'objectif de diminuer la dépendance vis-à-vis de l'aide sociale des familles



Différents registres de l'environnement

CAMSP : centres d'action médico-sociale précoce ; SESSAD : services d'éducation spéciale et de soins à domicile ; PMI : protection maternelle et infantile

vivant dans la précarité résident essentiellement dans des visites à domicile intensives. Leur efficacité est meilleure lorsque les visites débutent avant la naissance et se poursuivent suffisamment longtemps. Les visites anténatales ont permis une diminution du taux de prématurité, du retard de croissance, de l'hypertension, avec des variantes selon les catégories de population, en particulier l'ethnie d'origine. Une meilleure insertion des mères est retrouvée. Les critères de réussite chez les enfants concernent la prévention des déficiences cognitives et des troubles du comportement, avec des limites d'efficacité.

Une analyse sociologique a tenté de dégager les critères d'efficacité des programmes qui ont « marché ». À terme, ce sont les conditions d'exercice des intervenants qui apparaissent comme les indicateurs les plus pertinents : autonomie, souplesse, proximité avec les familles, approche holistique, sentiment de compétence – l'ensemble de ces facteurs offrant une sorte de modèle (restauration de la confiance en soi et en l'autre) aux mères qui sont en insécurité sociale et affective. Les auteurs soulignent l'intérêt d'équipes légères dégagées des lourdes administrations publiques ou privées qui génèrent morcellement de l'action, écart avec les attentes réelles des familles, manque d'accessibilité et réponses retardées ou confuses.

Les associations de parents jouent un rôle important comme intermédiaires capables d'aider au repérage parmi les nombreux services spécialisés, d'améliorer l'ajustement des réponses, en même temps qu'elles permettent un partage affectif du traumatisme inhérent à l'existence du handicap.

En ce sens, des études cliniques commencent à décrire finement les interactions entre professionnels et parents, mais aussi au sein des réseaux d'intervenants – le respect mutuel et la complémentarité apparaissent comme un facteur décisif. La notion d'« alliance » entre famille et professionnels rejoint les apports des approches systémiques. Ainsi, des expériences intéressantes d'accueil et de prise en charge « en réseau » des femmes enceintes toxicomanes se traduisent par une diminution significative du taux de prématurité, une participation des parents au sevrage du bébé, la disparition des placements autoritaires en urgence, la diminution des grossesses rapprochées ou itératives. Ces expériences définissent une nouvelle clinique du « travail en réseau », rendue possible par le décroisement progressif des services publics et privés, obstétricaux et pédiatriques, médicaux, sociaux et psychiatriques, en France en particulier.

L'harmonisation des interventions dans les champs concernés et la prise en compte précoce des facteurs de vulnérabilité émotionnelle sont importantes. La réflexion doit porter sur la formation initiale des soignants les plus proches des familles (obstétriciens, généralistes, pédiatres) et sur les méthodes pédagogiques qui permettraient une meilleure connaissance mutuelle afin d'offrir aux enfants et aux familles à risque une « enveloppe humaine » souple, cohérente et continue le temps nécessaire, quelle que soit l'origine du déficit avéré ou suspecté.

Une organisation en réseau est essentielle à la réussite d'une politique de santé périnatale en France

L'organisation des soins en réseau est présentée actuellement comme un modèle car ce type d'organisation permet de coordonner une action en utilisant le potentiel de l'ensemble des acteurs : usagers, professionnels de santé, institutions et décideurs. Dans le domaine de la périnatalogie, différents types de réseau existent déjà, formalisés ou non. Ces réseaux sont organisés autour de thématiques plus ou moins spécifiques et mettent en relation différents acteurs de la périnatalogie.

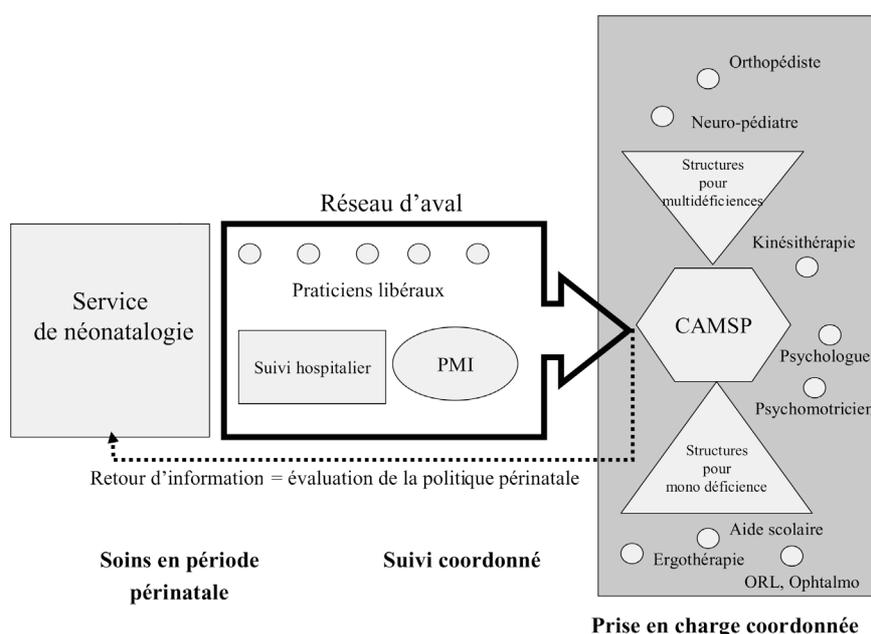
Le réseau ville-hôpital pour le suivi de grossesse de la population générale met en relation médecins généralistes intéressés par le suivi de grossesse, sages-femmes libérales, PMI et structures hospitalières publiques et privées. Certains réseaux sont orientés vers des populations plus spécifiques comme les populations en situation de précarité. Des réseaux mixtes ville-hôpital et de coopération inter-hospitalière organisent au niveau régional le diagnostic anténatal. Les réseaux de coopération inter-hospitalière permettent aux femmes d'être prises en charge dans un établissement adapté à leur situation médicale. Des réseaux ville-hôpital permettent d'organiser le retour à domicile en suites de couches.

La coordination au sein d'un « réseau de santé périnatale » de tous ces réseaux est souhaitable pour maintenir une cohésion et permettre d'englober des actions de sensibilisation et d'information de la population. Le but d'un tel réseau est de créer une culture commune parmi l'ensemble des acteurs, de mettre à la disposition de ces acteurs des outils communs, et de les mobiliser pour atteindre des objectifs communs partagés d'amélioration de l'état de santé périnatale.

Une meilleure coordination des soins améliore l'état de santé de la population. Ce fait a été essentiellement étudié en périnatalogie sous l'angle de la régionalisation des soins, un des principaux objectifs des réseaux de coopération inter-hospitalière. La régionalisation améliore les indicateurs de santé périnatale en termes de mortalité périnatale et de morbidité néonatale. La diminution de mortalité périnatale est surtout observée dans sa composante fœtale. Ce gain ne se fait pas au prix d'une aggravation de la morbidité néonatale, mais au contraire s'accompagne d'une réduction des lésions cérébrales ou d'une amélioration d'un score de développement. Il est donc logique de s'attendre à une évolution favorable des indicateurs de santé avec une meilleure coordination des soins périnatals. Ainsi, une organisation des soins en amont de la naissance et autour de la naissance contribue à diminuer la mortalité périnatale. L'influence d'une meilleure coordination des soins périnatals sur l'évolution du nombre absolu d'enfants survivants avec un risque de développer un handicap est plus délicate à établir. Si l'amélioration des soins contribue à diminuer le nombre d'enfants à risque de développer un handicap parmi les enfants qui survivaient auparavant, elle augmente mathématiquement le nombre absolu d'enfants à risque du fait de l'augmentation du nombre absolu de nouveau-nés survivants appartenant à des populations à risque.

Un réseau de soins périnatals doit comporter une organisation du suivi jusqu'à l'âge scolaire des enfants à risque de développer un handicap. Les parents d'anciens prématurés se plaignent d'être abandonnés à la sortie du service de néonatalogie. Ils sont confrontés à un ensemble de professionnels plus ou moins informés et compétents dans l'accompagnement de leurs enfants. L'absence de consensus et de référentiel contribue à cet état de fait. De même, le manque de coordination des structures de soins spécialisées dans les mono- ou pluri-déficiences participe au défaut de lisibilité de la politique de santé dans le domaine de l'enfance handicapée, aux yeux de la population et des professionnels de santé. En contraste, le succès de l'implantation des réseaux de soins périnatals dans certaines régions a favorisé la mise en place de réseaux de suivi, appelés réseaux d'aval des réseaux de soins périnatals. L'objectif de tels réseaux d'aval est double. L'objectif principal est d'organiser de façon cohérente le suivi post-natal afin d'améliorer l'accès à une prise en charge précoce des incapacités ou limitations, motrices, sensorielles, ou développementales. Ce suivi doit permettre de diminuer les conséquences des

déficiences, de limiter le handicap secondaire et d'éviter une errance médicale accompagnée souvent d'un sentiment d'abandon des parents, tout en favorisant un encadrement et une aide efficaces et pertinents. L'objectif secondaire est d'effectuer une évaluation à long terme de la politique périnatale régionale et donc du réseau de soins périnatals. Cette évaluation est indispensable. Les pratiques de soins se modifient très rapidement sans avoir été évaluées à long terme.



SYNTHESE

Mise en place du réseau d'aval orientant les patients à haut risque vers les structures adaptées à la prise en charge précoce

L'organisation d'un réseau d'aval repose essentiellement sur le principe d'une meilleure coordination des professionnels et des structures de soins. La mise en place d'une cellule de coordination, la création d'un outil commun de suivi sous la forme d'un dossier commun, papier et informatisé sur serveur régional, l'organisation de formations pour utiliser cet outil, le recours à des consultations spécialisées sont les principaux moyens qui permettent de mettre en place un tel réseau. L'évaluation doit être double : quantitative et qualitative. L'évaluation quantitative est relativement facile : pourcentage d'enfants inclus et suivis jusqu'à 5 ans. L'évaluation qualitative est plus délicate à réaliser : satisfaction des parents, nombre d'enfants repérés par le réseau de suivi, amélioration de la qualité de vie des enfants pris en charge précocement. L'évaluation des réseaux mis en place devrait permettre de conclure quant à la nécessité de généraliser les expériences en cours.

La clarification et la coordination des responsabilités institutionnelles faciliteraient une meilleure prise en charge

Bien que les lois de décentralisation aient dans leurs principes attribué à chaque grande collectivité des domaines de compétence distincts, l'État et les conseils généraux conservent des compétences décisives dans la gestion et le développement du dispositif de prise en charge des personnes handicapées. Si ce chevauchement de compétences est bien connu pour la prise en charge des personnes handicapées adultes, il l'est moins pour les enfants de moins de 6 ans.

La petite enfance est la période où les handicaps d'origine périnatale vont être reconnus. Certains ne le seront d'ailleurs pas avant l'âge de 6 ans. Tout nourrisson est dépendant de son entourage et ce n'est qu'au cours du temps qu'on verra apparaître chez certains un décalage de leurs acquisitions par rapport à celles de la majorité des enfants du même âge. Cet étalement dans le temps de l'apparition des signes qui vont conduire au diagnostic justifie les 20 examens obligatoires effectués chez l'enfant au titre de la Protection maternelle et infantile (PMI).

Pendant cette période, les parents d'enfants chez qui on suspecte une déficience, comme pour toute autre pathologie, ont le choix de la structure et des praticiens auxquels ils vont s'adresser. Les CAMSP, qui ont une mission de dépistage et de guidance familiale, ont été confiés aux conseils généraux comme la PMI, la partie rééducation et soins étant à la charge de l'assurance maladie.

L'État, garant de la solidarité nationale, a conservé la responsabilité de la reconnaissance du handicap et de l'attribution des aides financières. Il assure la tutelle de tous les établissements médico-sociaux, l'orientation des enfants dans les différentes structures et établissements, hormis les CAMSP.

Pour la gestion locale des dossiers des enfants handicapés de moins de 20 ans, l'État a confié l'exercice de ses compétences à des commissions départementales, les commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES). Ces commissions reconnaissent le handicap et évaluent le taux d'incapacité qui ouvre le droit à l'AES (allocation d'éducation spéciale) et à ses compléments, attribuent la carte d'invalidité, orientent les enfants de plus de 3 ans vers les écoles maternelles ou les structures médico-sociales, autorisent, si nécessaire à partir de la naissance, l'intervention des services de soins à domicile (services d'éducation spéciale et de soins à domicile, SESSAD). Alors que les règlements et actions de PMI s'adressent à tous les enfants, sans exception, pour pouvoir intervenir, les CDES doivent être saisies. Elles le sont en général par les parents.

Tous les modes d'accueil du tout-petit, comme les crèches, les haltes-garderies ou les assistantes maternelles, sont placés sous la responsabilité des conseils généraux, même lorsqu'il existe des places spécifiquement réservées

aux enfants handicapés. Les admissions se font selon des modalités propres à chaque gestionnaire, sans qu'il y ait besoin d'un accord de la CDES. Le décret du 1^{er} août 2000, qui offre la possibilité de maintenir un enfant en crèche jusqu'à 6 ans, et la circulaire CAF (caisse d'allocations familiales) qui exclut des contrats d'investissement les établissements qui ne permettraient pas l'accueil d'enfants handicapés, devraient faciliter l'admission de ces derniers et leur maintien dans les lieux d'accueil de la petite enfance, jusqu'à leur scolarisation en milieu ordinaire ou dans un établissement socio-éducatif relevant des compétences de l'État.

Même si ces transferts de compétences obéissent à une logique relativement claire, la perception de la frontière délimitant les domaines respectifs des deux collectivités s'avère souvent malaisée, d'autant que la Sécurité sociale (assurance maladie et allocations familiales) est l'un des principaux financeurs, quelle que soit la collectivité concernée. De multiples rapports, dont celui de la Cour des comptes, ont souligné la confusion intervenue dans le jeu des acteurs institutionnels impliqués dans la politique du handicap depuis l'entrée en vigueur des lois de décentralisation. Certains auteurs concluent même que ces responsabilités éclatées, qui génèrent des cofinancements, peuvent amener certains acteurs à dénier leurs propres compétences ou à ne pas reconnaître celles d'un autre.

Il est fréquent d'entendre dire : « Le handicap avant 20 ans, c'est l'État. », oubliant que la prévention, le dépistage des handicaps avant 6 ans, leur prise en charge par les CAMSP ainsi que les modes d'accueil de la petite enfance sont de la compétence des départements. De ce fait, toutes les données statistiques facilement accessibles qui concernent la prise en charge du handicap chez les enfants sont limitées aux données des CDES et aux enquêtes ES (Éducation spécialisée), qui ignorent les CAMSP, situés hors du champ de compétences de l'État. Utiliser ces données statistiques pour les enfants d'âge préscolaire (moins de 6 ans) revient à ignorer ceux chez qui le handicap n'a pas fait l'objet d'une reconnaissance administrative.

L'absence de données statistiques françaises concernant les handicaps du tout-petit a conduit le législateur à mettre en place en 1973, lors du premier plan de périnatalité, les certificats de santé de l'enfant, à organiser la collecte et le traitement des données et à en prévoir le financement.

Ces certificats doivent être remplis par le médecin qui a examiné l'enfant dans les 8 premiers jours de vie, pendant le 9^e mois et 24^e mois. Ce même médecin est légalement tenu d'adresser dans un délai de 8 jours et sous pli confidentiel ce certificat au médecin responsable du service de PMI du département de domicile de l'enfant. Ces examens obligatoires sont pris en charge à 100 % et, pour examiner l'enfant, remplir et envoyer le certificat, les médecins généralistes, comme les pédiatres, perçoivent un forfait pédiatrique qui s'élève actuellement à 5 € par bilan. Ce forfait est lui aussi remboursé intégralement par l'assurance maladie.

Ces certificats sont traités dans chaque département, la base de données ainsi constituée étant placée sous la responsabilité du médecin de PMI. Le traitement des certificats de santé, l'analyse des données et la transmission annuelle des résultats au ministère de la Santé sont de la compétence des conseils généraux. Le regroupement des données transmises par les départements au ministère de la Santé devait permettre de constituer une base de données nationale.

Plus de 30 ans après la mise en place des certificats de santé, bien que les procédures soient rodées, que les financements existent, que la CNIL ne se soit jamais opposée au traitement informatique des données à des fins statistiques, force est de constater la faillite du système. Il n'existe toujours pas de données fiables concernant la période périnatale et le handicap de l'enfant. La qualité du remplissage de ces certificats est médiocre et leur taux de réception par les médecins responsables des services de PMI est faible (environ 70 % pour ceux des 9^e et 24^e mois), ce qui ne veut pas dire que les bilans n'ont pas été faits, ni qu'ils ont été mal faits. Une des causes de cette situation est le fait que certains médecins refusent de transmettre des données médicales nominatives à des services médico-sociaux qui utilisent ces informations à des fins de prévention individuelle, en sélectionnant des enfants dits « à risque » à partir de critères médicaux ou sociaux, pas toujours consensuels.

Par ailleurs, il n'existe aucun recensement de type enquête ES qui permettrait de connaître le nombre d'enfants handicapés admis dans les structures qui relèvent de la compétence des conseils généraux (CAMSP, modes d'accueil).

Les lois de décentralisation ont obscurci la vision qu'on pouvait avoir de la réglementation qui sous-tend la politique de prise en charge des très jeunes enfants handicapés. Ce partage des compétences a conduit à accentuer un phénomène habituel en France qui consiste, quelle que soit la pathologie en cause, à valoriser la partie « soins » au détriment de la prévention et du dépistage. Cette vision des choses est amplifiée par le fait que les seules statistiques nationales facilement accessibles concernent les établissements et services qui relèvent des compétences de l'État. Par ailleurs, l'absence de données épidémiologiques fiables, tant au niveau national que départemental, rend difficile toute estimation des besoins. Il en va de même de l'évaluation de l'offre disponible pour la prise en charge des handicaps d'origine périnatale chez les enfants d'âge préscolaire.