
Handicaps d'origine périnatale, aspects épidémiologiques

Parmi les handicaps de l'enfant, il semble que la grande majorité d'entre eux résulte d'événements pathologiques survenant entre la conception et la première année de vie. Les séquelles d'accidents domestiques ou de la voie publique ne représentent probablement pas plus de 10 % de ces handicaps. Il apparaît donc logique de s'intéresser prioritairement à ces handicaps de l'enfant d'origine pré- et périnatale, en gardant dans ce groupe tous les handicaps de l'enfant d'apparition précoce mais d'étiologie indéterminée, et en excluant les handicaps de cause post-néonatale (événement causal survenant après le 1^{er} mois de vie).

La dernière classification en usage à ce jour (CIF, Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé de l'OMS) recommande pour l'approche du handicap l'usage des termes suivants : i) déficience (d'une fonction ou structure corporelle), ii) limitation d'activité et iii) restriction de participation. Sous le terme « handicap », c'est essentiellement de l'aspect déficience qu'il sera question ici. La période prénatale se rapporte aux événements survenus jusqu'à la 28^e semaine de gestation, la période périnatale/néonatale aux événements survenus entre la 29^e semaine de gestation et le 28^e jour de vie, et la période post-néonatale aux événements survenant après le 28^e jour de vie.

Fonctionnement et intérêt des registres de morbidité

Le Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP) de l'Isère a été le premier registre de morbidité à surveiller la prévalence des handicaps de l'enfant en France, s'appuyant sur la méthodologie des enquêtes effectuées antérieurement par Claude Rumeau-Rouquette (Inserm U 149) auprès des commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES). L'intérêt du registre de morbidité réside dans la surveillance continue et reproductible de ces handicaps, avec mobilisation régulière des sources de données permettant ce recueil de données. L'enregistrement des cas se fait à partir de plusieurs sources de données afin d'en assurer la meilleure exhaustivité possible. Les principales sources pour les handicaps de l'enfant sont : les services hospitaliers spécialisés, les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP), les établissements spécialisés, les structures sanitaires accueillant ces enfants, la CDES et les services de psychiatrie (de secteur et hôpital de

jour). Le recueil de données s'effectue de façon active le plus souvent (médecin enquêteur) à partir des informations médicales contenues dans les dossiers.

Des critères de sévérité ont été retenus pour cet enregistrement (tableau I), critères spécifiques à chaque type de déficience. Ces critères peuvent paraître restrictifs, mais ils ont été choisis de façon à garantir au mieux la reproductibilité de l'enregistrement de ces déficiences au cours du temps.

Tableau I : Critères de définition des déficiences pour le RHEOP

Déficience	Critères	Prévalence
Déficience motrice		
IMOC ou « paralysie cérébrale »	Tous les cas	2,1 pour 1 000
Déficience motrice progressive Anomalie congénitale SNC ou autre déficience	Déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue	1,2 pour 1 000
Trouble psychiatrique		
Autisme	CIM-10, codes F84.0 à F84.5 ; CFTMEA,	0,6 pour 1 000
Troubles envahissants du développement	axe I, code 1.0 ou 1.1	1,6 pour 1 000
Déficience intellectuelle		
Trisomie 21	Tous	0,9 pour 1 000
Retard mental sévère	QI < 50 ou retard mental classé profond, sévère ou modéré	1,9 pour 1 000
Déficience sensorielle		
Auditive	perte > 70 dB avant correction, meilleure oreille	0,8 pour 1 000
Visuelle	acuité < 3/10 après correction, meilleur œil	0,6 pour 1 000

Les premiers résultats du RHEOP montrent que la prévalence de ces déficiences sévères s'élève globalement à 8,0 pour 1 000 enfants d'une génération (IC 95 % [7,6-8,3]), avec une augmentation significative dans le temps entre les générations 1980 et 1994, essentiellement observée pour les déficiences motrices et les troubles psychiatriques.

Remarques méthodologiques

Le recueil d'informations sur ces déficiences sévères de l'enfant nécessite le respect de certaines contraintes liées à l'évolution clinique des déficiences avec l'âge de l'enfant, à leur hétérogénéité et à leur faible fréquence.

Âge optimal à l'enregistrement

La tentation est grande de déterminer dès le plus jeune âge de l'enfant la probabilité de situation handicapante fixée, notamment pour les néonatalogistes. Cependant une grande prudence s'impose en raison du caractère transitoire de certaines anomalies neurologiques (prématurés), des décès précoces (dus à une encéphalopathie hypoxo-ischémique par exemple) constituant des données tronquées quant au devenir à long terme, de l'aggravation de certains déficits avec l'âge (capacités cognitives, fonction motrice...). Un âge minimal doit être respecté qui peut varier selon le type de déficience enregistrée. Pour les déficiences motrices, l'âge optimal semble bien être celui de 5 ans ; il permet aussi une mesure valide de la capacité motrice de l'enfant, et en cas de décès, de ne retenir que les cas où ce décès est survenu après l'âge de 2 ans. Pour les déficiences intellectuelles et les troubles psychiatriques, il vaut mieux retenir l'âge de 7 ans en France en raison de l'âge de la scolarité obligatoire.

Contrôle qualité des données

Les informations obtenues à partir des dossiers médicaux sont parfois insuffisantes, notamment pour déterminer le niveau de sévérité d'une déficience intellectuelle. Souvent un contact avec le médecin soignant s'avère indispensable. La validité des données recueillies doit toujours être recherchée, en recoupant l'information de différentes sources par exemple.

Taille idéale de la population surveillée

Avec l'objectif de surveillance dans le temps de la prévalence de ces déficiences, il faut surveiller au minimum 10 000 naissances par an, afin d'éviter l'écueil de trop grandes fluctuations dues au hasard. À l'opposé la surveillance d'une trop grande population, comme celle d'une région de grande taille, risquerait de faire baisser la qualité des données recueillies, en raison notamment d'un contact moins étroit avec les sources de données. Un compromis doit être trouvé et il semble que l'idéal soit plutôt la surveillance de 30 000 naissances par an, aboutissant pour chaque génération au recueil de données pour environ 240 enfants avec déficience sévère.

Réseaux de registres

Compte tenu de la grande diversité des déficiences sévères de l'enfant, il est intéressant de mettre en relation, à l'échelle de différents pays, des registres similaires. Par exemple, pour la paralysie cérébrale (ou CP des Anglo-Saxons), qui représente la déficience motrice sévère la plus fréquente et qui a probablement la plus forte relation avec les événements pathologiques de la période périnatale, un réseau européen de registres recueillant régulièrement

tous les cas de paralysie cérébrale s'est constitué, permettant la standardisation et l'harmonisation des définitions, classifications, fiches de recueil... Grâce à cette collaboration il est possible de fournir des informations plus précises sur la tendance dans le temps de sous-groupes de paralysie cérébrale (enfants très grands prématurés, enfants dyskinétiques...), et aussi de développer des travaux de recherche sur l'étiologie de cette affection et sur la participation sociale des enfants qui en sont atteints.

Réflexion sur l'origine périnatale des handicaps de l'enfant

Un constat s'impose (tableau II) : une grande partie des déficiences sévères de l'enfant reste encore d'origine indéterminée. De plus la part des étiologies prénatales et périnatales peut varier au sein d'un même groupe de déficiences, selon qu'il s'agit d'enfants nés à terme ou prématurés, et selon le type clinique de déficience motrice (par exemple pour les enfants dyskinétiques en comparaison avec les enfants diplégiques).

Tableau II : Causes des handicaps neuro-développementaux par type de déficience (en %)

	Cause prénatale prouvée	Cause post-néonatale prouvée	Cause périnatale/néonatale probable : présence de facteurs de risque		Cause indéterminée
			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

Source : RHEOP 1980-1991 (n = 1 360 cas)

Améliorer la connaissance sur les déficiences de cause indéterminée

Des études d'épidémiologie analytique comme les études cas-témoins par exemple devraient permettre de préciser l'effet de certains facteurs de risque (identification et quantification) à condition de travailler sur des sous-groupes les plus homogènes possibles, sans quoi la mesure de l'effet est rendue plus difficile.

L'intérêt des études d'imagerie est à souligner, notamment l'IRM réalisée à partir de l'âge de 2 ans, pour distinguer les lésions cérébrales des anomalies de développement.

Dans le même ordre d'idée, la recherche effectuée sur des modèles animaux est très importante pour l'étude de certains facteurs de risque comme l'infection et/ou l'inflammation chez la mère ; une étude des conséquences d'une intervention (antibiothérapie, administration d'anti-inflammatoire) peut être menée simultanément.

Un objectif premier de l'épidémiologie descriptive consiste à suggérer des hypothèses et/ou à montrer une évolution dans le temps des différentes étiologies ; le couple suédois (Hagberg) est le premier à avoir utilisé cette méthode de l'étude de la présence simultanée ou non de certains facteurs de risque pour le regroupement étiologique des cas de paralysie cérébrale.

Plus récemment un groupe « international » de chercheurs (« *task force* ») a utilisé la même méthodologie, mais avec un objectif différent qui était celui d'aider les médecins experts appelés à se prononcer dans un cadre médico-légal sur une pratique clinique. Les critères retenus pour l'assignation à une origine périnatale étaient donc très restrictifs.

Il ne faut pas sous-estimer la complexité du questionnement sur l'étiologie des déficiences sévères de l'enfant. Par exemple, dans le cas de l'hydrocéphalie, il s'agit de faire la distinction entre une étiologie pré- et périnatale (3^e trimestre de grossesse), celle-ci pouvant être soit acquise *in utero* soit acquise en période néonatale précoce, ou due à une anomalie de développement.

De façon plus générale, la distinction entre inné et acquis n'est pas si simple en ce qui concerne les anomalies préexistantes à la naissance et couramment intitulées « anomalies congénitales ». Nombre d'entre elles sont provoquées par l'effet reconnu ou non de certains toxiques, à une période proche ou non de la conception.

Dans les études épidémiologiques, les difficultés ne sont pas moindres. On peut citer en exemple la question du bon choix pour les enfants « témoins » d'enfants nés prématurément de mère ayant présenté une prééclampsie ou une éclampsie, et pour lesquels les études effectuées jusqu'à ce jour montrent que ce contexte maternel constituerait un facteur protecteur vis-à-vis de la survenue d'une paralysie cérébrale.

Christine Cans

Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP)

BIBLIOGRAPHIE

CANS C, WILHELM L, DU MAZAUBRUN C, GRANDJEAN H, RUMEAU-ROUQUETTE C. Aetiological findings and associated factors in children with severe mental retardation. *Dev Med Child Neurol* 1999, **41** : 233-239

CANS C, GUILLEM P, FAUCONNIER J, RAMBAUD P, JOUK PS. Disabilities and trends over time in a French county, 1980-91. *Arch Dis Child* 2003, **88** : 114-117

CANS C, SURMAN G, MCMANUS V, COGHLAN D, HENSEY O, JOHNSON A. Cerebral palsy registries. *Semin Pediatr Neurol* 2004, **11** : 18-23

HAGBERG B, HAGBERG G, BECKUNG E, UVEBRANDT P. Changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VIII. Prevalence and origin in the birth year period 1991-94. *Acta Paediatr* 2001, **90** : 271-277

KRAGELOH-MANN I, PETERSEN D, HAGBERG G, VOLLMER B, HAGBERG B, MICHAELIS R. Bilateral spastic cerebral palsy : MRI pathology and origin. Analysis of a representative series of 56 cases. *Dev Med Child Neurol* 1995, **38** : 379-397

MACLENNAN A. A template for defining a causal relationship between acute intrapartum events and cerebral palsy : international consensus statement. International Cerebral Palsy Task Force. *BMJ* 1999, **319** : 1054-1059

RUMEAU-ROUQUETTE C, GRANDJEAN H, CANS C, DU MAZAUBRUN C, VERRIER A. Prevalence and time trends of disabilities in school-age children. *Int J Epidemiol* 1997, **26** : 137-145

SURVEILLANCE OF CEREBRAL PALSY IN EUROPE (SCPE). Surveillance of cerebral palsy in Europe : a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000, **42** : 816-824