

3

Données françaises de prévalence

L'ensemble des mesures prises en France dans le domaine de l'obstétrique et de la néonatalogie au cours des trente dernières années s'est accompagné d'une baisse importante de la mortalité périnatale, passant de 21 pour 1 000 naissances en 1972 à 7 pour 1 000 en 1998, et de la mortalité néonatale, passant de 14 pour 1 000 naissances vivantes en 1969 à 3 pour 1 000 en 1997 (Hatton et coll., 2000). Cette baisse a aussi été observée dans les populations à haut risque. On estime que la mortalité néonatale a baissé de 25-35 % chez les enfants prématurés (Magowan et coll., 1998 ; Demissie et coll., 2001) et de 30-55 % chez les enfants grands prématurés (Lefebvre et coll., 1996 ; Tin et coll., 1997 ; Jacobs et coll., 2000 ; Ancel et coll., 2003) dans les quinze dernières années.

Ces évolutions ont rendu nécessaire la prise en compte de nouveaux indicateurs d'évaluation de la prise en charge périnatale, en particulier les conditions de survie des enfants et la survenue d'un handicap. 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 ils 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.

En France, comme dans les autres pays, les déficiences neurologiques et psychiatriques sont les plus étudiées chez l'enfant, en particulier les formes graves dont l'enregistrement est plus fiable que les atteintes modérées. Les différentes déficiences décrites sont motrices, intellectuelles, sensorielles 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, mais sans préjuger de son origine. En font également partie les malformations du système nerveux central et/ou musculo-squelettique et les maladies dégénératives ou héréditaires (Rumeau-Rouquette et coll., 1992 et 1997 ; Cans et coll., 1996). Les déficiences intellectuelles sévères sont définies par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 50 ou le diagnostic d'un retard mental sévère ou profond sans connaissance du QI ; elles incluent aussi les enfants porteurs d'une trisomie 21, quelle que soit la sévérité du retard mental (Cans et coll., 1999 et 2003). Les déficiences auditives font

référence à une perte bilatérale supérieure à 70 décibels (dB) (avant correction) (Baille et coll., 1996 ; Cans et coll., 1996) et les déficiences visuelles à une acuité visuelle inférieure à 3/10 au meilleur œil après correction (Cans et coll., 1996 ; Arnaud et coll., 1998). Les troubles psychiatriques regroupent l'autisme et les autres troubles envahissants du développement (Cans et coll., 1996 ; Fombonne et coll., 1997). 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 (Rumeau-Rouquette et coll., 1998).

Sources d'informations en France

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. Pour ces dernières, seules les enquêtes menées en population, c'est-à-dire sur un échantillon représentatif, seront considérées dans cette revue.

Registres des handicaps

Actuellement, deux registres existent en France, l'un dans le département de l'Isère et l'autre dans celui de la 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, dont les critères ont été définis plus haut, et résider dans le département de l'Isère à l'âge de 7 ans (Cans et coll., 1996). 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 et/ou spécialisés. Le registre du département de la Haute-Garonne est plus récent puisque sa création remonte à 1999.

Enquêtes transversales

Trois enquêtes 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) (Rumeau-Rouquette et coll., 1992). La troisième a porté sur tous les enfants déficients nés entre 1976 et 1985, et dont les parents résidaient dans trois départements (Isère, Haute-Garonne et Saône-et-Loire) en 1992-93 (6 174 enfants âgés de 8 à 17 ans) (Rumeau-Rouquette et coll., 1997). Pour ces enquêtes, la principale source d'information était la CDES. Une enquête a également été menée chez tous les enfants handicapés (n = 357) nés en

1984 et résidant dans la région Lorraine, avec des procédures d'identification des enfants proches de celles décrites ci-dessus (Lacour et coll., 1995). 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 (1998) et sur un échantillon de personnes à domicile (1999). Elle avait pour objectif principal de décrire les incapacités et leurs conséquences (Mormiche, 2003). Dans chaque échantillon figurent plus de 1 000 enfants âgés de moins de 15 ans.

Enquêtes de cohorte

Les enquêtes de cohorte portent le plus souvent 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 grands prématurés nés entre 25 et 32 semaines d'aménorrhée (SA) à Paris et dans sa petite couronne. Les enfants qui avaient survécu à leur hospitalisation en service de néonatalogie ont été suivis jusqu'à l'âge de 2 ans (Dehan et coll., 1990). C'est à partir des informations recueillies auprès du médecin traitant qu'ont été identifiés les enfants porteurs d'une infirmité motrice cérébrale (Dehan et coll., 1990). La deuxième enquête a été menée sur une population identique d'enfants nés dans la région Franche-Comté en 1990-92. Un bilan des déficiences motrices (infirmité motrice cérébrale) et cognitives a été réalisé à 5 ans (Burguet et coll., 2000). La troisième a porté sur l'ensemble des enfants grands prématurés pris en charge dans le service de réanimation néonatale de Fort-de-France entre 1992 et 1995. Ce service a accueilli tous les enfants nés vivants à moins de 33 SA de la Martinique (Masson et Cécile, 1998). Dans cette étude, l'évaluation du devenir neurologique des enfants s'est faite à partir des dossiers de consultation du service. 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 (Enquête épidémiologique des petits âges gestationnels) et suivis jusqu'à l'âge de 5 ans (Larroque et Samain, 2001). À l'âge de 2 ans, un questionnaire a été adressé au médecin en charge de l'enfant. Il a permis de faire un premier bilan sur le développement moteur des enfants. À l'âge de 5 ans, un bilan complet de l'état de santé des enfants a été organisé dans des centres prévus à cet effet. Ce bilan comprenait un examen médical et psychologique. Il a permis de recueillir des informations sur le développement moteur, cognitif et sensoriel des enfants, à partir d'outils standardisés (examen neurologique de Touwen, test K-ABC ou *Kaufman assessment battery for children*).

Prévalence des déficiences sévères

Le tableau 3.I présente la prévalence des principales déficiences neuro-développementales et psychiatriques graves de l'enfant en France selon différentes études. Dans ces études, les prévalences ont été calculées en

Tableau 3.1 : Prévalence des déficiences neuro-développementales et psychiatriques graves de l'enfant d'après le registre des handicaps et les enquêtes transversales

| Références | Année de naissance | Âge | Type de déficience | Prévalence taux pour 1 000 ¹ |
|--|--------------------|----------|---|---|
| Déficiences motrices | | | | |
| Rumeau-Rouquette et coll., 1992 | 1972, 1976, 1981 | 9-14 ans | Toutes déficiences Paralysie cérébrale | 3,34 1,16 |
| Rumeau-Rouquette et coll., 1997 | 1976-85 | 7-16 ans | Toutes déficiences Paralysie cérébrale | 4,02 1,84 |
| Lacour et coll., 1995 | 1984 | | Infirmité motrice cérébrale | 1,24 |
| Cans et coll., 2003 | 1980-91 | 7 ans | Toutes déficiences Paralysie cérébrale | 3,17 2,04 |
| Déficiences intellectuelles sévères | | | | |
| Rumeau-Rouquette et coll., 1994 | 1972, 1976, 1981 | 9-14 ans | QI < 50 ² | 2,51 |
| Cans et coll., 1999 | 1976-85 | 7-16 ans | QI < 50 ² | 3,56 |
| Lacour et coll., 1995 | 1984 | | QI < 50 | 1,46 |
| Cans et coll., 2003 | 1980-91 | 7 ans | QI < 50 ² | 2,75 |
| Déficiences visuelles | | | | |
| Rumeau-Rouquette et coll. 1994 | 1972, 1976, 1981 | 9-14 ans | Cécité/amblyopie Cécité | 0,72 0,24 |
| Arnaud et coll., 1998 | 1976-85 | 7-16 ans | 1/20 < AV ³ < 3/10 AV < 1/20 (cécité) AV non spécifiée | 0,28 0,31 0,20 |
| Lacour et coll., 1995 | 1984 | | Cécité/amblyopie | 0,42 |
| RHEOP, 2001 | 1980-91 | 7 ans | AV < 3/10 | 0,60 |
| Déficiences auditives | | | | |
| Rumeau-Rouquette et coll., 1994 | 1972, 1976, 1981 | 9-14 ans | Perte > 70 dB ⁴ | 0,80 |
| Baille et coll., 1996 | 1976-85 | 7-16 ans | Perte > 70 dB | 0,66 |
| Lacour et coll., 1995 | 1984 | | Surdité profonde/sévère | 0,88 |
| RHEOP, 2001 | 1980-91 | 7 ans | Perte > 70 dB | 0,70 |
| Troubles psychiatriques | | | | |
| Fombonne et coll., 1997 | 1976-85 | 7-16 ans | Autisme TED ⁵ | 0,53 1,42 |
| Cans et coll., 2003 | 1980-91 | 7 ans | Autisme TED ⁵ | 0,51 1,50 |

¹ : taux pour 1 000 enfants résidents de même âge ; ² : y compris trisomie 21 (quel que soit QI) et enfants avec retard mental sévère ou profond sans QI répertorié ; ³ : acuité visuelle (au meilleur œil après correction) ; ⁴ : perte auditive bilatérale en décibels (dB) (sans correction) ; ⁵ : troubles envahissants du développement

rapportant le nombre d'enfants déficients, identifiés dans la zone géographique d'enquête, au nombre total d'enfants du même âge et résidant dans la même zone. Elles s'expriment pour 1 000 enfants résidents du même âge. La prévalence des déficiences motrices atteint plus de 3 enfants pour 1 000 et celle des paralysies cérébrales près de 2 pour 1 000 (Rumeau-Rouquette et coll., 1992 et 1997 ; Lacour et coll., 1995 ; Cans et coll., 2003). Les prévalences des déficiences visuelles et auditives sont comprises entre 0,6 et 0,8 pour 1 000 (Baille et coll., 1996 ; Arnaud et coll., 1998 ; RHEOP, 2001). 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 (Lacour et coll., 1995 ; Rumeau-Rouquette et coll., 1997 ; Cans et coll., 1999 et 2003). Enfin, selon les critères retenus pour définir le polyhandicap, en particulier la gravité du retard mental, les estimations varient de 0,73 à 1,28 pour 1 000 (Rumeau-Rouquette et coll., 1998). Au total, on estime que 7,73 pour 1 000 enfants nés entre 1980 et 1991 sont porteurs d'au moins une déficience grave (Cans et coll., 2003).

Chez les enfants grands prématurés, les premières études menées en Île-de-France et en Franche-Comté rapportaient des taux d'infirmité motrice cérébrale compris entre 6,5 % et 13,5 % à 2 et 5 ans (Dehan et coll., 1990 ; Burguet et coll., 2000). Dans l'étude en Martinique, le taux d'infirmité motrice cérébrale était de 5,4 % (Masson et Cécile, 1998). Plus récemment, dans l'étude EPIPAGE, la prévalence des paralysies cérébrales atteignait 8 % des enfants grands prématurés à 2 ans (Livinec, 2004). En France, faute de données complémentaires, il n'est pas possible de chiffrer avec précision l'excès de déficience chez les grands prématurés par rapport aux enfants nés à terme. Seules les données de la littérature étrangère permettent de mesurer ces écarts.

Évolution de la prévalence des déficiences sévères

Cette évolution peut être évaluée en population générale et dans les populations à risque, en particulier celle des grands prématurés.

Population générale

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 1989-91 (Cans et coll., 2003). Cette évolution reflète l'augmentation de la prévalence des déficiences motrices et des troubles psychiatriques. Dans l'enquête réalisée chez les enfants nés entre 1976 et 1985 dans trois départements français, la prévalence des paralysies cérébrales est passée de 1,52 pour 1 000 en 1976-78 à 1,92 pour 1 000 en 1982-84 (+ 26 %) (Rumeau-Rouquette et coll., 1997). En Isère, elle est passée de 1,72

pour 1 000 en 1980-82 à 2,45 pour 1 000 en 1989-91 (+ 42 %) (Cans et coll., 2003). Une forte augmentation des troubles psychiatriques a été observée en Isère (+ 90 % en 12 ans) (Cans et coll., 2003). Elle pourrait refléter des changements dans l'enregistrement et la classification des troubles, plus qu'une réelle augmentation de la prévalence (Cans et coll., 2003). En revanche, aucune évolution n'a été rapportée pour les déficiences intellectuelles, auditives et visuelles (Rumeau-Rouquette et coll., 1992 et 1994 ; Cans et coll., 2003).

Enfants grands prématurés

Il est actuellement très difficile de dresser un bilan évolutif des déficiences graves chez les enfants grands prématurés en France, car les données de référence manquent. Les seules informations disponibles proviennent de la comparaison des résultats de l'enquête menée en 1985 en région parisienne à ceux de l'étude EPIPAGE dans la même région en 1997. Aucune évolution de la prévalence des déficiences motrices n'a été observée entre 1985 et 1997, alors que dans le même temps la mortalité néonatale baissait de 50 % (Ancel et coll., 2003). Il n'existe aucune donnée permettant de suivre l'évolution des autres déficiences, sensorielles et intellectuelles, chez ces enfants.

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

Actuellement, près de 1 % des enfants âgés de 7-8 ans sont porteurs d'une déficience sévère. Ce chiffre est issu des données du RHEOP (Cans, 2003) montrant que sur la période 1989-1991, la prévalence des déficiences sévères était de 8,85 pour 1 000 enfants. En extrapolant ce taux à l'ensemble de la France et en prenant comme dénominateur les 750 000 naissances annuelles, on peut estimer à 7 500 (1 %) le nombre d'enfants porteurs d'au moins une déficience sévère pour une génération. Face à la difficulté d'estimer la part des handicaps d'origine périnatale, deux stratégies peuvent être envisagées :

- l'origine périnatale est probable : ce sont les enfants pour lesquels il existe un ou plusieurs facteurs de risque périnatal ou des anomalies de la période périnatale, cela représente 15 à 45 % des enfants handicapés (Hagberg et coll., 2001 ; RHEOP, 2001) ;
- l'origine périnatale n'est pas exclue : ce sont tous les handicaps à l'exclusion des causes prénatales ou post-néonatales prouvées, cela représente 55 à 65 % des enfants handicapés (Hagberg et coll., 2001 ; RHEOP, 2001).

Ainsi, selon les données de la littérature, la part du handicap d'origine périnatale varie entre 15 % (estimation basse) et 65 % (estimation haute). Une estimation moyenne de 50 % paraît raisonnable au vu de ces résultats (tableau 3.II).

40 Parmi les enfants dont le handicap trouve son origine dans la période prénatale, périnatale ou néonatale, de 42 % à 53 % sont des prématurés et 21 % à

Tableau 3.II : 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 (25 %) | 280 | 937 | 1 220 |
| Total | 1 120 | 3 750 | 4 870 |

30 % des grands prématurés (Hagberg et coll., 2001 ; RHEOP, 2001 ; Topp et coll., 2001 ; ORECI, 2002). On peut estimer que les enfants prématurés représentent environ 50 % des enfants porteurs d'une déficience sévère (25 % pour les grands prématurés).

Ainsi, sur une génération d'enfants, de 1 120 à 4 870 développent une déficience sévère d'origine périnatale. La moitié d'entre eux (560-2 435) sont nés prématurément (avant 37 SA) dont 280 à 1 220 sont des grands prématurés (nés avant 32-33 SA).

Influence des pratiques obstétricales et néonatales sur la prévalence

Le risque de handicap a longtemps été considéré comme la conséquence d'un accident anoxique à la naissance. Or les progrès réalisés dans le dépistage et la prise en charge de la souffrance foetale n'ont pas modifié la prévalence des déficiences graves en France, suggérant que l'asphyxie à la naissance jouait un rôle moins important que ce que l'on croyait (Bréart et Rumeau-Rouquette, 1996 ; Goffinet et Bréart, 2003). Depuis, d'autres hypothèses ont été avancées pour expliquer l'évolution de la prévalence des déficiences graves chez l'enfant. La première tient à l'augmentation régulière de la prématurité depuis la fin des années 1980. En France, le taux de prématurité était de 5,9 % en 1995 et 6,8 % en 1998 après avoir baissé jusqu'en 1988-89 (Blondel et coll., 1997 et 2001). Une tendance comparable est observée pour la grande prématurité dont la prévalence atteint aujourd'hui 1,3 % à 1,5 % des naissances (Inserm, 1997 ; Blondel et coll., 2001 ; Larroque et coll., 2004). L'autre argument indirect en faveur du rôle de la prématurité est l'augmentation de la part des enfants de très faible poids de naissance parmi les enfants déficients, qui est passée de 4 % à 8 % en 10 ans (Cans et coll., 2003). Le deuxième phénomène pouvant expliquer l'évolution de la prévalence des handicaps est la baisse constante de la mortalité néonatale (Hatton et coll., 2000). Les progrès de la prise en charge périnatale ont permis de diminuer

très fortement la mortalité à tous les âges gestationnels, mais avec comme possible conséquence la survie d'enfants atteints ou à risque de l'être.

Déficiences d'origine périnatale

Il est difficile de connaître la part des handicaps d'origine périnatale. Bien que leur définition soit sans ambiguïté (tout handicap liée à un événement survenu entre 22 SA et le 8^e jour ou le 28^e jour post-natal), elle n'est pas opérationnelle car les causes périnatales sont rarement identifiées. Le plus souvent, c'est après élimination des autres causes que sont repérés les handicaps dont l'origine périnatale est possible. On estime que 3 % à 8 % des déficiences sévères de l'enfant sont d'origine post-néonatale (après le 28^e jour de vie), en lien avec un traumatisme (17-24 % des cas), une infection du système nerveux central (21-31 %), une tumeur (18 %) ou d'autres causes plus rares (Hagberg et coll., 2001 ; RHEOP, 2001 ; ORECI, 2002). Les principales causes prénatales de déficience sévère sont les malformations congénitales, dont l'origine peut être chromosomique (trisomies 21, 18, 13 et autres), génétique, infectieuse (embryofoetopathies : cytomégalovirus, rubéole, toxoplasmose) ou inconnue (RHEOP, 2001 ; Cans, 2002). On retrouve une cause prénatale dans près de 35 % des déficiences sévères de l'enfant (Hagberg et coll., 2001 ; RHEOP, 2001). Ainsi, en procédant par élimination, 55 % à 60 % des déficiences pourraient trouver leur origine au cours de la période périnatale (Jouk et coll., 2001). Mais cette interprétation doit être prudente, car il existe un facteur de risque (prématurité, hypotrophie, asphyxie à la naissance) ou une anomalie dont l'origine se situe pendant la période périnatale, voire néonatale, (encéphalopathie anoxischémique, leucomalacie périventriculaire, hémorragie intraventriculaire) dans seulement 15-45 % des cas (Hagberg et coll., 2001 ; Cans, 2003). De plus, la part des causes périnatales diffère selon le type de déficiences. Elle est plus élevée pour les déficiences motrices que pour les déficiences intellectuelles et sensorielles (Cans, 2003).

Ces éléments montrent à quel point les difficultés concernant la recherche de l'origine des handicaps sont grandes. Cela concerne particulièrement les enfants sans aucune cause ni facteur de risque 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 ait été établi.

Validité des études

42 De nombreux facteurs sont susceptibles d'influencer les estimations de prévalence fournies par les études. Un élément crucial pour ces études est la qualité

de l'enregistrement. Sur ce point, les résultats dépendent du mode de recueil de l'information. Dans les enquêtes de cohorte présentées plus haut, les enfants sont repérés à la naissance et suivis jusqu'à 2 ou 5 ans. Les perdus de vue sont la principale préoccupation. Ils représentent de 7 % à 20 % des enfants dans les études françaises (Dehan et coll., 1990 ; Masson et Cécile, 1998 ; Burguet et coll., 2000 ; Larroque et Samain, 2001). Les données de la littérature montrent que la proportion d'enfants handicapés est plus élevée chez les perdus de vue que chez les enfants suivis sans difficulté (Tin et coll., 1998 ; Wocadlo et Rieger, 2000 ; Callana et coll., 2001). Par conséquent, l'étude des caractéristiques des perdus de vue, quand elle est possible, peut aider à mesurer l'importance (ou le sens) du biais sur les prévalences estimées. Dans les enquêtes transversales et les registres, le problème est celui de l'exhaustivité. Dernièrement, le taux d'exhaustivité atteignait 86 % dans le registre de l'Isère (Guillem et coll., 2000). Il est difficile à évaluer dans les enquêtes transversales. Toutefois, dans ces études, les sources d'informations étaient les mêmes que celles du registre, suggérant des taux d'exhaustivité du même ordre de grandeur.

Les termes employés pour définir une déficience peuvent différer selon les études. C'est le cas pour les déficiences motrices. L'infirmité motrice cérébrale (terme français) et la paralysie cérébrale (traduction du terme anglo-saxon *cerebral palsy*) sont deux entités qui se recoupent mais ne se superposent pas (Cans et coll., 1996). En France, les travaux récents font de plus en plus référence aux paralysies cérébrales (Rumeau-Rouquette et coll., 1997 ; Cans et coll., 2003 ; Livinec, 2004). L'utilisation d'une terminologie commune n'exclut pas des différences entre centres, régions ou pays (SCPE, 2000). Toutefois, elle contribue à améliorer la comparabilité des études et la portée de leurs résultats.

D'autres phénomènes peuvent induire des différences entre études. Par exemple, le degré de gravité est couramment utilisé comme critère d'inclusion des déficiences intellectuelles (quotient intellectuel), visuelles (acuité visuelle) et auditives (acuité auditive) dans les études ou les registres. La connaissance de ces critères est utile, car elle renseigne sur la comparabilité des résultats entre études. La gravité est rarement un critère d'inclusion des déficiences motrices, ce qui rend leur identification dépendante du recrutement des structures de prise en charge. Ceci pourrait expliquer que des variations aient été observées (SCPE, 2000). 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. C'est pourquoi, un âge minimum de 4 ou 5 ans est préconisé (Cans et coll., 1994). Enfin, la qualité des informations recueillies va jouer un rôle important. Dans les études transversales et les registres, les sources d'informations sont multiples (CDDES, CAMSP, services hospitaliers...), les intervenants aussi, ce qui ne garantit pas l'homogénéité du recueil. Pour surmonter ces difficultés, dans les enquêtes de cohorte, on peut avoir recours à un examen

médical standardisé pour tous les enfants (Larroque et Samain, 2001). Toutefois, ces études nécessitent aussi de nombreux examinateurs. Quel que soit le mode de recueil des informations, on est loin de la situation idéale, mais peu réaliste, de l'examineur unique et expérimenté pour tous les enfants.

Comparaison avec les autres pays

Il est intéressant de pouvoir comparer les données françaises aux données étrangères. D'une manière générale, on constate qu'en France les résultats sont conformes à ceux d'autres pays (en Europe, Australie et Amérique du Nord), même si les différences dans les méthodes de recueil de données peuvent limiter la portée des comparaisons.

Les données les plus récentes montrent que la prévalence des paralysies cérébrales en Europe, aux États-Unis et en Australie se situe entre 2 et 2,5 pour 1 000 (Stanley et Watson, 1992 ; Cummins et coll., 1993 ; MacGillivray et Campbell, 1995 ; Meberg et Broch, 1995 ; Pharoah et coll., 1998 ; Hagberg et coll., 2001 ; Parkes et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001 ; Drummond et Colver, 2002 ; Winter et coll., 2002). Comme en France, des tendances évolutives ont été observées ces dernières années dans plusieurs pays. Toutes naissances confondues, la prévalence a stagné (Pharoah et coll., 1998 ; Stanley et coll., 2000 ; Topp et coll., 2001), voire augmenté (Colver et coll., 2000 ; Hagberg et coll., 2001 ; Winter et coll., 2002) entre 1970-75 et 1985-90. Toutefois, ces variations ne sont pas de même nature selon l'âge gestationnel. C'est principalement chez les enfants grands prématurés que la prévalence a augmenté, alors qu'elle restait stable chez les enfants nés à terme. Concernant les déficiences intellectuelles, Roeleveld et coll. (1997) ont montré dans une revue de la littérature internationale que près de 4 enfants pour 1 000 étaient porteurs d'un retard mental sévère (QI < 50). Enfin, on estime que la prévalence des déficiences sensorielles varie de 0,4 à 0,7 pour 1 000 pour les déficiences auditives graves (perte auditive > 70 décibels) (Davis et Parving, 1993 ; Drews et coll., 1994 ; Fortnum et Davis, 1997 ; Van Naarden et coll., 1999) et de 0,20 à 1,81 pour 1 000 pour les déficiences visuelles définies par une acuité visuelle inférieure à 3/10 (Inserm, 2002).

Prévalence des déficiences sévères pour les vingt prochaines années

Deux phénomènes pourraient contribuer à inverser la tendance observée ces dernières années. 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 (RHEOP, 2001). Le second tient à l'amélioration du pronostic neurologique des enfants grands prématurés. En effet, après une période d'augmentation de la prévalence des paralysies cérébrales chez ces enfants, la tendance s'est inversée depuis 1990 (Pharoah et coll., 1998 ; Hagberg et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001). Elle pourrait refléter la diffusion de mesures susceptibles de réduire le risque de lésions cérébrales (Crowley, 2001) ou de séquelles (Truffert et coll., 1998) : corticothérapie anténatale, naissance dans des maternités disposant d'un service de réanimation néonatale. Une baisse de la prévalence des handicaps peut être envisagée si d'autres phénomènes ne viennent pas 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, ce phénomène ne pouvant être compensé par l'amélioration du pronostic neurologique de ces enfants.

En conclusion, la prévalence des handicaps neuro-développementaux et psychiatriques graves est élevée en France puisqu'elle atteint près de 1 % des enfants. Ce résultat est conforme aux études menées dans d'autres pays, mais les informations sur les enfants handicapés sont moins nombreuses en France qu'ailleurs. En particulier, très peu de données sont disponibles sur la prévalence des handicaps et son évolution dans des populations à haut risque telles que les enfants prématurés ou de faible poids de naissance. Enfin, des efforts importants doivent être accomplis pour mieux connaître l'origine du handicap, en particulier sur le rôle des événements de la période périnatale, car les données en France, mais aussi dans d'autres pays, manquent.

BIBLIOGRAPHIE

ANCEL PY, DU MAZAUBRUN C, KAMINSKI M, DEHAN M, BRÉART G pour le groupe EPIPAGE Île-de-France. Données évolutives sur la mortalité et les séquelles motrices des grands prématurés nés en région Île-de-France : comparaison 1985-1997. In : Journées parisiennes de pédiatrie. CHAUSSAIN JL ed, Paris, octobre 2003

ARNAUD C, BAILLE MF, GRANDJEAN H, CANS C, DU MAZAUBRUN C, RUMEAU-ROUQUETTE C. Visual impairment in children : prevalence, aetiology and care, 1976-85. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1998, 12 : 228-239

BAILLE MF, ARNAUD C, CANS C, GRANDJEAN H, DU MAZAUBRUN C, RUMEAU-ROUQUETTE C. Prevalence, aetiology, and care of severe and profound hearing loss. *Arch Dis Child* 1996, 75 : 129-132

BLONDEL B, BRÉART G, DU MAZAUBRUN C, BADEYAN G, WCISLO M et coll. The perinatal situation in France. Trends between 1981 and 1995. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1997, 26 : 770-780

BLONDEL B, NORTON J, DU MAZAUBRUN C, BRÉART G pour la coordination nationale des enquêtes nationales périnatales. Évolution des principaux indicateurs de santé périnatale en France métropolitaine entre 1995 et 1998. Résultats des enquêtes nationales périnatales. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2001, **30** : 552-564

BRÉART G, RUMEAU-ROUQUETTE C. Infirmité motrice cérébrale et asphyxie périnatale chez l'enfant né à terme. *Arch Pediatr* 1996, **3** : 70-74

BURGUET A, MONNET E, ROTH P, HIRN F, VOUAILLAT C et coll. Devenir neurodéveloppemental à cinq ans des prématurés nés avant 33 semaines d'aménorrhée et indemnes d'infirmité motrice d'origine cérébrale. *Arch Pediatr* 2000, **7** : 357-368

CALLANA C, DOYLE LW, RICKARD AL, KELLY EA, FORD GW, DAVIS NM. Children followed with difficulty : how do they differ ? *J Paediatr Child Health* 2001, **37** : 152-156

CANS C. Séquelles neurologiques et sensorielles de la grande prématurité. Épidémiologie et facteurs de risque. *Mt Pédiatrie* 2000, **3** : 237-243

CANS C. Fréquence des divers types de handicaps et de leurs causes. In : Neurologie périnatale. MARRET S, ZUPAN-SIMUNEK V eds, Doin, Paris 2003 : 45-54

CANS C, BAILLE F, JOUK PS. Comment enregistrer les déficiences de l'enfant ? Différentes méthodologies, intérêts et applications. *Arch Pediatr* 1994, **1** : 1144-1152

CANS C, BILLETTE DE VILLERMEUR A, FAUCONNIER J. Un registre des handicaps de l'enfant en Isère. *Rev Epidemiol Sante Publique* 1996, **44** : 287-290

CANS C, BENITZA V, JOUK PS, GUILLEM P, BILLETTE DE VILLEMEUR A. Comparaison de l'évolution de la mortalité infantile et de l'évolution des handicaps de l'enfant en Isère, 1976-1985. *Rev Epidemiol Sante Publique* 1997, **45** : 214-223

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, FAUCONNIER J, BENBASSA A, OLIVE F. Birth mortality and pregnancy terminations : how can collected diagnosis related group system data be used ? *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2001, **30** : 433-438

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

COLVER A, GIBSON M, HEY EN, JARVIS SN, MACKIE PC, RICHMOND S. Increasing rates of cerebral palsy across the severity spectrum in north-east England 1964-1993. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000, **83** : F7-F12

CROWLEY P. Prophylactic corticosteroids for preterm birth (Cochrane Reveiw). In : The Cochrane Library, Issue 4, Oxford : Update Software, 2001

CUMMINS SK, NELSON KB, GREATHER JK, VELIE EM. Cerebral palsy in four northern California counties, births 1983 through 1985. *J Pediatr* 1993, **123** : 230-237

DAVIS A, PARVING A. Toward appropriate epidemiological data on childhood hearing disability : a comparative european study of birth cohorts 1982-88. *J Audiol Med* 1993, **3** : 35-47

- DEHAN M, VODOVAR M, GOUJARD J, CROST M, ROUGEOT M et coll. Devenir des prématurés de moins de 33 semaines d'âge gestationnel : résultats d'une enquête menée en 1985 dans la région parisienne. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1990, **19** : 25-35
- DEMISSIE K, RHOADS GG, ANANTH CV, ALEXANDER GR, KRAMER MS et coll. Trends in preterm birth and neonatal mortality among blacks and whites in the United-states from 1989 to 1997. *Am J Epidemiol* 2001, **154** : 307-315
- DREWS CD, YEARGIN-ALLSOPP M, MURPHY CC, DECOUFLÉ P. Hearing impairment among 10-year-old Children : Metropolitan Atlanta, 1985 through 1987. *Am J Public Health* 1994, **84** : 1164-1166
- DRUMMOND PM, COLVER AF. Analysis by gestational age of cerebral palsy in singletons births in north-east England 1970-94. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2002, **16** : 172-180
- FOMBONNE E, DU MAZAUBRUN C, CANS C, GRANDJEAN H. Autism and associated medical disorders in a French epidemiological survey. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1997, **36** : 1561-1569
- FORTNUM H, DAVIS A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region, 1985-93. *Br J Audiol* 1997, **31** : 409-446
- GOFFINET F, BRÉART G. Anoxie per-partum et handicap de l'enfant : aspects épidémiologiques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003, **32** : 1S111-1S113
- GUILLEM P, LAVERGNE C, CANS C. Comment calculer l'exhaustivité d'un registre de morbidité ? L'exemple du registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal de l'Isère. *Rev Epidemiol Sante Publique* 2000, **48** : 41-51
- 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
- HATTON F, BOUVIER-COLLE MH, BLONDEL B, PEQUIGNOT F, LETOULLEC A. Évolution de la mortalité infantile en France : fréquence et causes de 1950 à 1997. *Arch Pediatr* 2000, **7** : 489-500
- INSERM. Grande prématurité, dépistage et prévention du risque. Expertise collective Inserm, Les Éditions Inserm, Paris 1997 : 278 p
- INSERM. Déficits visuels, dépistage et prise en charge chez le jeune enfant. Expertise collective Inserm, Les Éditions Inserm, Paris 2002 : 398 p
- JACOBS SE, O'BRIEN K, INWOOD S, KELLY EN, WHYTE HE. Outcome of infants 23-26 weeks' gestation pre and post surfactant. *Acta Paediatr* 2000, **89** : 959-965
- JOUK PS, GUILLEM P, CANS C. Épidémiologie : la part du handicap d'origine périnatale. 31^{es} Journées nationales de la SFMP, éditions Arnette, 2001 : 3-9
- LACOUR B, CECCHI TENERINI R, FRESSON J, ANDRÉ M, BAUBEAU D, VERT P. Handicaps et périnatalité. II. Pathologies périnatales et déficiences graves. *Arch Pediatr* 1995, **2** : 117-123
- LEFEBVRE F, GLORIEUX J, ST-LAURENT-GAGNON T. Neonatal survival and disability rate at age 18 months for infants born between 23 to 28 weeks gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1996, **174** : 833-838

LARROQUE B, SAMAIN H au nom du Groupe EPIPAGE. Étude EPIPAGE : mortalité des enfants grands prématurés et état d'avancement du suivi. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2001, **30** : 2S33-2S41

LARROQUE B, BRÉART G, KAMINSKI M, DEHAN M, ANDRÉ M et coll. Survival of very preterm infants : EPIPAGE, a population based cohort study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2004, **89** : F139-F144

LIVINEC F. Paralysies cérébrales chez les enfants grands prématurés : aspects descriptifs à deux ans et facteurs de risque anténatals. Enquête EPIPAGE. Thèse pour le doctorat de médecine, Université Paris XI, 2004

MACGILLIVRAY I, CAMPBELL DM. The changing pattern of cerebral palsy in Avon. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1995, **9** : 146-155

MAGOWAN BA, BAIN M, JUSZCZAK, MCINNENY K. Neonatal mortality amongst Scottish preterm singleton births (1985-1994). *Br J Obstet Gyneacol* 1998, **105** : 1005-1010

MÄKI-TORKKO E, LINDHOM PK, VÄYRYNEN MRH, LEISTI JT, SORRI MJ. Epidemiology of moderate to profound childhood hearing impairments in northern Finland. Any Changes in ten years ? *Scand Audiol* 1998, **27** : 95-103

MASSON P, CÉCILE W. Mortalité, morbidité et devenir neurologique à court terme des nouveau-nés d'âge gestationnel inférieur ou égal à 32 semaines au CHR de Fort-de-France. *Arch Pediatr* 1998, **5** : 861-868

MEBERG A, BROCH H. A changing pattern of cerebral palsy. Declining trend for incidence of cerebral palsy in the 20-year period 1970-89. *J Perinat Med* 1995, **23** : 395-402

MORMICHE P. L'enquête « Handicaps, incapacités, dépendance : apports et limites ». *Rev Fr Affaires Soc* 2003, **1-2** : 13-29

ORECI. Oxford Register of Early Childhood Impairments. Annual report 2002. National perinatal epidemiology unit, Institute of health sciences, Oxford. <http://www.npeu.ox.ac.uk/oreci/index.php>

OMS (ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ). Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé. Genève, 2001

PARKES J, DOLK H, HILL N, PATTENDEN S. Cerebral palsy in Northern Ireland : 1981-93. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001, **15** : 278-286

PHAROAH POD, COOKE T, JOHNSON MA, KING R, MUTCH L. Epidemiology of cerebral palsy in England and Scotland, 1984-9. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1998, **79** : F21-F25

RHEOP. Rapport de 12 ans d'enregistrement. Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal, Grenoble 2001 : 46 p

ROELEVELD N, ZIELHUIS GA, GABREËLS F. The prevalence of mental retardation : a critical review of recent literature. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 125-132

RUMEAU-ROUQUETTE C, DU MAZAUBRUN C, MLIKA A, DEQUAE L. Motor disability in children in three birth cohorts. *Int J Epidemiol* 1992, **21** : 359-366

- RUMEAU-ROUQUETTE C, DU MAZAUBRUN C, VERRIER A, MLIKA A. Prévalence des handicaps. Évolution dans trois générations d'enfants 1972, 1976, 1981. Éditions Inserm-Doin, Paris 1994
- 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
- RUMEAU-ROUQUETTE C, DU MAZAUBRUN C, CANS C, GRANDJEAN H. Définition et prévalence des polyhandicaps à l'âge scolaire. *Arch Pediatr* 1998, **5** : 739-744
- SCPE COLLABORATIVE GROUP. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Why a European collaboration of Cerebral Palsy surveys and registers ? *Dev Med Child Neurol* 2000, **42** : 816-824
- STANLEY FJ, WATSON L. Trends in perinatal mortality and cerebral palsy in Western Australia, 1967 to 1985. *BMJ* 1992, **304** : 1658-1663
- STANLEY F, BLAIR E, ALBERMAN E. How common are the cerebral palsies ? In : Cerebral palsies : Epidemiology and causal pathways. Cambridge University Press, London 2000 : 251 p
- TIN W, WARIYAR U, HEY E. for the Northern Neonatal Network. Changing prognosis for babies of less than 28 weeks' gestation in the north of England between 1983 and 1994. *BMJ* 1997, **314** : 107-111
- TIN W, FRITZ S, WARIYAR U, HEY E. Outcome of very preterm birth : children reviewed with ease at 2 years differ from those followed up with difficulty. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1998, **79** : F83-F87
- TOPP M, UL DALL P, LANGHOFF-ROOS J. Trend in cerebral palsy birth prevalence in eastern Denmark : birth-year period 1979-86. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1997, **11** : 451-460
- TOPP M, UL DALL P, GREISEN G. Cerebral palsy births in eastern Denmark, 1987-90 : implications for neonatal care. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001, **15** : 271-277
- TRUFFERT P, GOUJARD J, DEHAN M, VODOVAR M, BRÉART G. Outborn status with a medical neonatal transport service and survival without disability at two years. A population-based cohort survey of newborns of less than 33 weeks of gestation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998, **79** : 13-18
- VAN NAARDEN K, DECOUFLÉ P, CALDWELL K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993. *Pediatrics* 1999, **103** : 570-575
- WINTER S, AUTRY A, BOYLE C, YEARGIN-ALLSOPP M. Trend in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study. *Pediatrics* 2002, **110** : 1220-1225
- WOCADLO C, RIEGER I. Very preterm children who do not cooperate with assessments at three years of age : skill differences at five years. *J Dev Behav Pediatr* 2000, **21** : 107-113