

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

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

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

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

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

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

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

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

#### Référence

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

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

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

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

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

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

### Résumé / Abstract

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

### Mots clés / Key words

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

### Introduction

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

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

teurs comme marqueurs, à moyen ou long terme, de l'évolution des prises en charge proposées en période périnatale revêt donc une importance particulière. Par ailleurs, l'évolution des pratiques vers des prises en charge pédiatriques et psychia-

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

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

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

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

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

## Population et méthodes

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

## Résultats

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

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

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

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

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

\* Taux de prévalence pour 1 000 enfants résidant dans chaque département

\*\* Intervalle de confiance à 95%

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

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

## Discussion

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

#### Remerciements

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

#### Références

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

### Résumé / Abstract

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

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

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

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

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

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

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

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

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

### Mots clés / Key words

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