ORS Île-de-France
Observatoire régional de santé d'Île-de-France

Handicap et périnatalité en Île-de-France

Embersin Catherine, Grémy Isabelle

Les progrès réalisés ces trente dernières années dans le domaine de l'obstétrique et de la néonatalogie ont permis une baisse importante de la mortalité infantile et de la mortalité périnatale*. Celle-ci est passée, en France, de 21 décès pour 1000 naissances en 1972 à 7 en 2000. Mais l'amélioration de la survie d'enfants à haut risque de handicap, notamment les enfants prématurés ou de faible poids, pose la question de l'accroissement de la prévalence* des déficiences* (voir encadré ci-dessous). Cette question a été soulevée dès le début des années 70 lors de la mise en place du premier programme national périnatal, dont un des objectifs était la réduction des décès et des handicaps imputables à la grossesse et à l'accouchement.*
L'objectif de cette plaquette est d'identifier cette problématique en Ile-de-France, en présentant un état de l'existant et en repérant les informations manquantes. Ce document présente les données de prévalence du handicap actuellement disponibles et l'évolution de la situation démographique de la région en matière de natalité et de mortalité périnatale. Suivent l'évolution des indicateurs de la population à haut risque de handicap et certains facteurs importants de risque de prématurité* et de malformation. Enfin sont évoqués des aspects de l'offre de soins ainsi que le dépistage. Certaines conclusions de l'expertise collective de l'INSERM sur les déficiences et handicaps d'origine périnatale[1] guideront l'exploration de ce thème.*

Déficiences et handicaps

Le handicap est un terme générique englobant des difficultés de natures (handicap mental, moteur...), de gravités (handicap sévère, grave...), de configurations (surhandicap, handicaps associés..) et de causes (organiques, psychologiques, socio-économiques...) très diverses[2]. Dans la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, le handicap recouvre plusieurs réalités : les *déficiences** qui correspondent à "toute perte ou anomalie au niveau psychologique, anatomique ou physiologique", leurs conséquences en termes de *limitation d'activité*, c'est-à-dire les difficultés qu'une personne peut éprouver dans l'exécution d'une tâche ou d'une action, et en termes de *restriction de participation*, à savoir les problèmes qu'une personne peut rencontrer pour s'intégrer dans la vie. En pratique, l'étude des handicaps chez l'enfant s'appuie sur la description des déficiences. Quatre types de déficiences peuvent être distingués : les déficiences motrices*, parmi lesquelles l'infirmité motrice cérébrale* (IMC), les déficiences intellectuelles* dont la trisomie 21, les déficiences sensorielles auditives et les déficiences sensorielles visuelles. A ces catégories de déficiences, s'ajoutent le polyhandicap*, association d'une déficience motrice et d'une déficience mentale sévère ou modérée, et celle des troubles envahissants du développement, notamment l'autisme.

Des résultats de l'expertise collective de l'INSERM

1. La prévalence des déficiences sévères de l'enfant en population générale est estimée à 1% des enfants. Il y aurait chaque année 7 500 nouveaux cas.
2. Cette prévalence ne diminue pas malgré l'amélioration du dépistage anténatal des malformations congénitales, l'augmentation des interruptions médicales de grossesse et l'amélioration du pronostic neurologique des enfants à haut risque de handicap (notamment les grands prématurés).
3. Une origine périnatale du handicap (au-delà de 22 semaines d'aménorrhée* (SA) et jusqu'à 8 ou 28 jours après la naissance selon les définitions) concernerait environ la moitié des déficiences et handicaps de l'enfant, avec des parts différentes selon le type de déficience.
4. La moitié des déficiences sévères de l'enfant concernent des enfants nés à terme ou près du terme, l'autre moitié des enfants prématurés ou grands prématurés.
5. Les facteurs de risque de la prématurité sont notamment un faible niveau socio-économique, de mauvaises conditions de vie (mère isolée, etc), une grossesse tardive ou précoce, un indice de masse corporelle faible ou élevé, des antécédents obstétricaux et le tabagisme. Le retard de croissance intra-utérin et les grossesses multiples sont également des facteurs de risque de prématurité.

*Note : les * renvoient au glossaire en fin de document*

HANDICAP

Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
PREFECTURE DE LA REGION D'ILE-DE-FRANCE
îledeFrance

Les sources statistiques sur le handicap de l'enfant et la périnatalité

Le handicap

L'évaluation du nombre de personnes handicapées est une question complexe toujours d'actualité. La France est très en retard sur le plan international dans l'élaboration de statistiques sur le handicap. Les sources administratives sont disparates et fournissent des mesures de recours aux services plutôt que des prévalences*. Ainsi, les enquêtes annuelles auprès des Commissions départementales d'éducation spéciale (CDES)* pour les enfants de 0 à 20 ans permettent de connaître le nombre et le type de demandes, les décisions et les prises en charge. Les statistiques des Caisses d'allocations familiales fournissent le nombre de bénéficiaires de l'Allocation d'éducation spéciale (AES)* délivrée pour l'éducation des jeunes de moins de 20 ans. L'enquête ES (enquête exhaustive auprès des établissements et services médico-sociaux, socio-éducatifs et sociaux en faveur des personnes handicapées) réalisée par la Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DREES) et les Directions régionales des affaires sanitaires et sociales (DRASS) recense les établissements et services médico-sociaux en faveur des enfants et adultes handicapés et décrit la population accueillie et sortie des établissements. Les statistiques du ministère de l'Education nationale fournissent des informations sur le nombre de jeunes handicapés scolarisés et les modalités de leur scolarisation.

Les données de prévalence des handicaps sont peu nombreuses, souvent anciennes, limitées à certaines zones géographiques, avec une exhaustivité plus ou moins bonne. Parmi les sources d'information :

- deux Registres* des handicaps existent actuellement en France : le Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal (RHEOP) de l'Isère créé en 1991 et le Registre de la Haute-Garonne, créé en 1999, dont les travaux ne sont pas encore disponibles,
- des enquêtes transversales : trois menées par l'INSERM (U149) à partir des CDES* en 1985-86, en 1989 et en 1992-93, et l'enquête HID (Handicap - incapacités - dépendance), menée par l'INSEE auprès de la population générale accueillie en institution et celle vivant à domicile en 1998 et 1999,
- des enquêtes de cohorte, menées auprès de grands prématurés, dont deux concernent la région parisienne : la cohorte de 1985 à Paris et en proche couronne et la cohorte Epipage (Enquête épidémiologique des petits âges gestationnels) de 1997.

La périnatalité

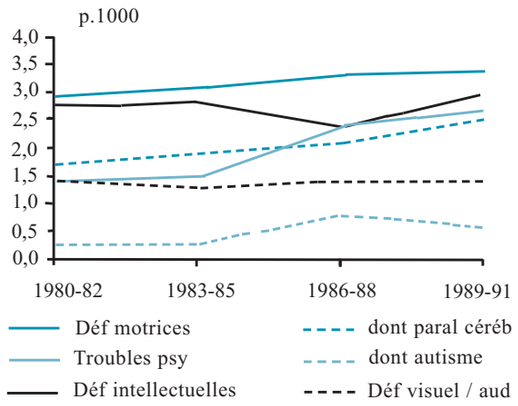
Parmi les sources d'information sur la périnatalité[3], on peut citer :

- le Certificat de santé de l'enfant du 8ème jour (CS8), avec un double objectif d'identification des femmes et des enfants nécessitant une prise en charge particulière par les services de protection maternelle et infantile (PMI) et d'évaluation de l'état de santé de l'enfant. Ce certificat est en cours de refonte. En Ile-de-France, une étude de faisabilité de la mise en place d'indicateurs périnatals régionaux à partir des CS8 a été réalisée par l'INSERM, dans le cadre de la Commission régionale de la naissance (CRN),
- les Enquêtes nationales périnatales (ENP), inscrites dans le cadre des plans "périnatalité" 1994 et 2004 (Ministère de la Santé), recueillent des informations sur le contexte socio-démographique, la surveillance, les soins et les comportements pendant la grossesse, ainsi que l'accouchement,
- le Programme de médicalisation du système d'information (PMSI), qui fournit des données d'activité médicale utiles pour fixer les règles d'allocation des ressources aux établissements de soins. En Ile-de-France, un PMSI Périnatalité a été mis en place dans le cadre d'une collaboration ARHIF (agence régionale d'hospitalisation d'Ile-de-France) - COTRIM (Comité technique régional de l'information médicale)
- les statistiques de natalité et de mortalité (INSEE),
- les registres de malformations congénitales (voir page 7).

Les données disponibles ne montrent pas de diminution de la prévalence des déficiences sévères chez l'enfant

Les données présentées ci-dessous, issues du RHEOP et d'enquêtes de l'Inserm, utilisent des méthodes comparables. Les données de l'enquête HID utilisant une méthode différente, et en particulier des critères de déficience différents, ne seront pas présentées ici.

Fig. 1 : Evolution de la prévalence des déficiences sévères en Isère selon l'année de naissance (pour 1000 enfants de 7 ans)



Source : RHEOP[4,5]

Tab. 1 : prévalence(1) des déficiences sévères à l'âge scolaire dans trois générations d'enfants nés entre 1976 et 1985(2) en Haute-Garonne, Isère et Saône-et-Loire (p.1000)

Année de naissance	1976-78	1979-81	1982-84
Trisomies 21	0,93	0,95	0,97
Autres retards mentaux sévères	**2,37**	**2,28**	**1,92**
Paralysies cérébrales*	**1,52**	**1,71**	**1,92**
Cécités / amblyopies	0,62	0,57	0,58
Surdités profondes ou sévère	0,74	0,62	0,68
Autisme	0,45	0,68	0,42
Autres psychoses	1,20	0,86	0,97

Source : Rumeau-Rouquette et al. (1998)[6]
(1) Prévalences calculées par rapport aux populations des mêmes générations et résidant dans les départements lors du recensement de 1990.
(2) Enfants enregistrés par les CDES* et dont les parents résident en Haute-Garonne, Isère et Saône-et-Loire.
En gras : $p < 0,05$

Le registre des handicaps de l'enfant et Observatoire périnatal de l'Isère (RHEOP) recense les enfants porteurs d'au moins une déficience sévère principale et résidant en Isère à l'âge de 7 ans. Les informations proviennent principalement des CDES ainsi que des services hospitaliers et des CAMSP*. Des critères de sévérité ont été définis pour chaque déficience (voir glossaire). Sont exclus du registre les enfants dont la déficience n'est pas suffisamment sévère, ceux qui ne résident pas en Isère à l'âge de 7 ans et les enfants décédés avant l'âge de 2 ans. Les cas sont enregistrés à partir des dossiers médicaux.
L'exhaustivité du registre a été estimée à 86%. Le registre concerne chaque année 14 000 naissances.

D'après le registre des handicaps de l'enfant en Isère (encadré), la prévalence globale des déficiences sévères a augmenté entre les générations 1980-82 et 1989-91, passant de 6,9 à 8,9 pour 1000 enfants de 7 ans résidant en Isère.
Cette augmentation tient essentiellement à l'augmentation de la prévalence des paralysies cérébrales, qui est passée de 1,7 pour 1000 à 2,5 p.1000 entre les générations 1980-82 et 1989-91 (fig. 1) et des troubles psychiatriques, dont les taux sont passés de 1,4 à 2,7 cas pour 1000 enfants.
Les prévalences des déficiences motrices* autres que les paralysies cérébrales* et des autres déficiences (auditives et visuelles) sont en revanche restées stables.

Dans une enquête réalisée en Haute-Garonne, Isère et Saône-et-Loire (encadré), la prévalence globale des déficiences sévères est de 8,4 p.1000 enfants et s'élève à 18,8 p.1000 si l'on inclue les autres déficiences.
A l'exception des paralysies cérébrales qui sont en augmentation, passant de 1,5 à 1,9 p.1000 enfants (tab. 1), les autres déficiences sont plutôt stables.

Enquête en Haute-Garonne, Isère et Saône-et-Loire réalisée en 1992-93, auprès de 6 100 enfants nés entre le 1er janvier 1976 et le 31 décembre 1985. Les enfants pris en charge après 9 ans ont été éliminés afin d'améliorer la comparabilité entre les groupes. L'enregistrement des cas a été effectué à partir des CDES, des hôpitaux de jour et des centres de long séjour.
Dans les analyses, les enfants ont été partagés en deux groupes. Premier groupe : origine anté/périnatale des déficiences très fréquente, incapacités importantes et incompatibles avec une scolarité normale, enregistrement par les CDES et hôpitaux de jour considéré comme exhaustif.
Deuxième groupe : déficiences souvent moins graves, le contexte social jouant probablement un rôle important dans leur prise en charge, enregistrement probablement pas exhaustif. Déficiences dont l'origine anté ou périnatale est moins probable, à l'exception des malformations.

Des prévalences de déficiences sévères en Ile-de-France comparables à celles d'autres régions

Tab. 2 : Prévalence(1) des principales déficiences sévères en Île-de-France dans trois générations d'enfants nés en 1972, 1976 et 1981 (p.1000)

	Effectifs	prévalences	
	GC(2)	GC(2)	Ens(3)
Infirmités motrices cérébrales	154	1,1	1,1
Autres déficiences motrices	260	1,7	2,1
Trisomies 21	119	0,8	0,8
Autres retards mentaux sévères	191	1,3	1,7
Cécités / amblyopies bilatérales	93	0,6	0,7
Surdités profondes ou sévères	98	0,7	0,8
Autismes	90	0,6	0,5
Autres psychoses	108	0,7	0,7
Effectifs	**867**	**6,0**	**6,5**

Source : INSERM[7]
(1). Un enfant peut figurer plusieurs fois. Les prévalences sont calculées par rapport aux populations des mêmes générations et résidant dans les départements d'enquête au recensement de 1982 (générations 1972 et 1976) et de 1990 (génération 1981).
(2). Grande couronne à l'exception des Yvelines
(3). Ensemble des départements sauf la Somme et les Yvelines (départements de pré-enquête)

Dans une enquête plus ancienne réalisée dans 16 départements auprès de trois générations d'enfants (encadré), la prévalence totale des déficiences sévères pour les départements de la grande couronne (sauf Yvelines) est de 6,0 pour 1000 (tab. 2), proportion comparable à celle observée pour l'ensemble des départements de l'enquête (6,5 p.1000). Le taux global des déficiences motrices est un peu plus faible en grande couronne (2,8 contre 3,2 pour l'ensemble des régions) mais les prévalences des IMC* sont comparables. La prévalence des trisomies 21 en grande couronne est comparable à celle des autres départements, tandis que celle des autres retards mentaux y est un peu plus faible. Pour les autres déficiences, auditives, visuelles, autisme ou autres psychoses, les prévalences ne diffèrent pas.

Enquête dans 16 départements de 4 régions (Aquitaine, Ile-de-France, Lorraine et Picardie) réalisée en 1985-86 pour les enfants nés entre 1972 et 1976 et en 1989-90 pour les enfants nés en 1981.
Les informations ont été recueillies à partir des dossiers médicaux auprès des CDES, des hôpitaux de jour et des centres de long séjour pouvant recevoir des enfants sans prise en charge des CDES. Les diagnostics ont été codés à partir de la CIM9.

L'enquête a concerné au total 7 304 enfants, âgés de 9 à 14 ans lors des enquêtes. Dans les départements de la grande couronne, 2 633 enfants ont été enregistrés dans les 4 CDES, soit 36% de l'échantillon. Le département des Yvelines, où a été réalisée la pré-enquête, n'a pu être étudié pour l'ensemble des variables (qui ne figuraient pas dans la fiche de la pré-enquête).
Les informations proviennent essentiellement des CDES (96,7%).

Des prévalences de déficiences plus élevées chez les grands prématurés

Plusieurs difficultés relatives à l'estimation des déficiences chez les enfants prématurés existent. Très peu d'études comparent l'ensemble des enfants prématurés et les enfants nés à terme. Dans la littérature internationale, la plupart des études concernent les grands prématurés mais la comparaison des études entre elles est souvent délicate du fait de méthodologies différentes.
Une revue de la littérature[8] met en avant le haut risque de handicap que présentent les enfants grands prématurés.

La prévalence des infirmités motrices cérébrales* chez des prématurés de 25-32 semaines s'élève à 6,5% à l'âge de 2 ans (enquête de 1985 en région parisienne) et à 13,5% à l'âge de 5 ans (enquête en Franche-Comté).

Cohorte de 1985 en région parisienne[10]
Enquête prospective portant sur un échantillon représentatif des naissances de Paris et proche couronne (taux de sondage de 1/2). Le recensement des naissances a été réalisé dans les maternités publiques et privées sur une durée de 6 mois (1 an pour les maternités privées réalisant moins de 1200 accouchements par an). Les naissances de 25-32 SA (incluses) ont été répertoriées, y compris les interruptions médicales de grossesse (IMG), les morts in utero, les enfants nés vivants mais décédés immédiatement, les enfants transférés. L'enquête a permis de recenser 603 enfants nés à moins de 33 semaines (dont 64 IMG).
Un bilan a été réalisé à 1 an et 2 ans.

D'après l'étude Epipage, 8% des grands prématurés de 22-32 semaines sont atteints de paralysie cérébrale* à l'âge de 2 ans[9]. En Ile-de-France, la prévalence des paralysies cérébrales chez les grands prématurés (moins de 33 semaines) est restée stable entre 1985 et 1997[18] et se situe autour de 7-8%.

La prévalence des déficiences intellectuelles est très variable selon l'âge au bilan, les tests apprécient en effet de manière imparfaite le développement intellectuel des enfants. Les données de la littérature indiquent des prévalences de retard mental sévère ou modéré (QI<70 ou QI< -2DS) d'au moins 10-15%.

Pour les déficiences visuelles, la cécité bilatérale (acuité visuelle < 1/10ème aux deux yeux) concerne de 1 à 4% des enfants grands prématurés d'âge gestationnel inférieur à 31 semaines.

La prévalence des déficiences auditives sévères (perte > 70dB) est de 6 à 40 fois plus élevée que dans la population générale, avec une prévalence variant de 1 à 4% des enfants grands prématurés.

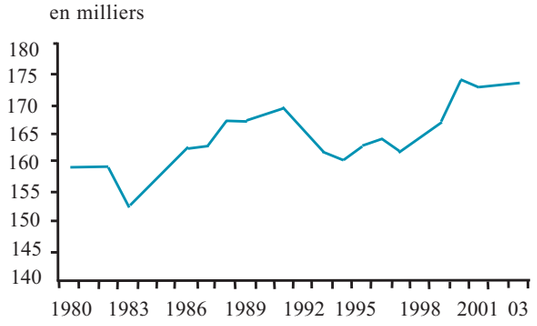
Les études montrent aussi que la probabilité de voir se développer une déficience est d'autant plus élevée que l'âge gestationnel ou le poids de naissance sont faibles. Dans la cohorte Epipage francilienne, la prévalence des déficiences motrices à l'âge de 2 ans est de 21% pour les prématurés de 24-26 semaines, de 10% pour ceux de 27-29 semaines et de 5% pour ceux de 30-32 semaines[18].

Etude EPIPAGE de 1997
Mise en place par l'INSERM (U149) en 1997. La population étudiée est l'ensemble des naissances d'enfants grands prématurés (âge gestationnel entre 22 et 32 semaines révolues ou poids de naissance entre 500g et 1499g) dans 9 régions de France, dont Paris-proche couronne (quel que soit le domicile de la mère), pour la période 1er février-31 juillet 1997. La cohorte étudiée représente un tiers des naissances en France. Sur la période, 3673 naissances d'enfants de 22-32 SA* (dont 21% d'enfants morts-nés) ont été recensées, parmi lesquelles 995 à Paris-proche couronne.
Le recueil d'informations sur la santé et le développement des enfants a eu lieu à 2 mois après la sortie de l'hôpital, à 9 mois, 1 an, 2 ans, 3 ans, 4 ans et 5 ans. Un suivi à 8 ans est en cours. 96% des parents ont accepté de participer à l'étude.

Les indicateurs en population générale

Le nombre de naissances se maintient à un niveau élevé

Fig. 2 : Evolution du nombre de naissances vivantes en Ile-de-France



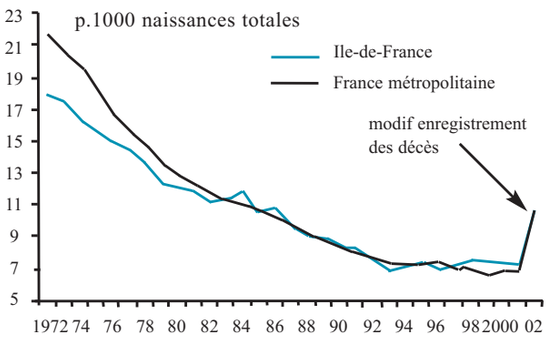
Source : INSEE

Le nombre de naissances vivantes en Ile-de-France a globalement augmenté entre 1980 et 2003, passant de 159 378 à 173 511 (fig. 2). Après une diminution entre 1991 et 1994, les naissances reprennent à partir de cette date. En France métropolitaine, le nombre de naissances a globalement diminué entre 1980 et 2003, passant de 798 516 à 761 464, même si une reprise des naissances est également observée à partir de 1994.

L'Ile-de-France regroupe, en 2003, 23% des naissances domiciliées en France contre 20% en 1980.

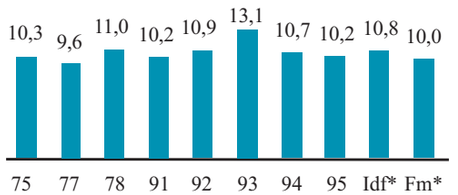
Diminution de la mortalité périnatale

Fig. 3 : Taux de mortalité périnatale* (p.1000 naissances totales)



Source : INSEE

Fig. 4 : Taux de mortalité périnatale* dans les départements franciliens en 2002 (pour 1000 naissances totales)



Source : INSEE
*Ile-de-France / France métropolitaine

A partir de 2001 (circulaire DHOS/DGS/DACS/DGCL n°2001/576 du 30 novembre 2001), tous les mort-nés d'au moins 22 semaines d'aménorrhée (SA) ou d'un poids de 500g sont enregistrés contre 28 SA (ou 180 jours) de gestation auparavant.

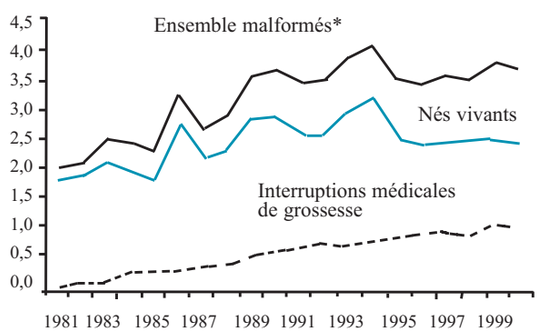
La mortalité périnatale a fortement diminué au cours des trente dernières années, baisse due aux importants progrès de la médecine et probablement aux effets du développement de la politique médicale et sociale en faveur des femmes et des enfants. En Ile-de-France, le taux est passé de 17,9 décès pour 1000 naissances à 7,2 entre 1972 et 2000 (fig. 3). Longtemps inférieur au niveau national, le taux francilien est depuis 1994 comparable à celui de la France. L'accroissement observé en 2002 (10,8 décès pour 1000 naissances en Ile-de-France en 2002 et 10,3 en France) est dû à l'enregistrement des mort-nés à partir de 22 semaines de gestation au lieu de 28 auparavant.

La situation francilienne recouvre d'importantes disparités départementales, avec un taux de mortalité périnatale variant de 9,6 décès pour 1000 naissances en Seine-et-Marne à 13,1 en Seine-Saint-Denis en 2002 (fig. 4). Ces disparités sont à corréler avec l'existence de fortes inégalités sociales entre les départements. La mortalité périnatale varie en effet selon la catégorie socio-professionnelle, les taux les plus bas étant enregistrés chez les cadres et professions intellectuelles supérieures et les plus élevés chez les inactifs[11].

Augmentation de la population à haut risque de handicap

La prévalence des enfants nés vivants malformés ne diminue pas

Fig. 5 : Taux d'enfants malformés parmi les naissances totales, vivantes et taux d'interruptions médicales de grossesse (en % des naissances totales couvertes par le registre)



Source : Registre des malformations de Paris[12,13]
*Nb de nés vivants malformés + nb de mort-nés + nb d'IMG pour malformation rapportés aux naissances totales (vivantes et mort-nés). Un enfant ayant plusieurs malformations est compté une seule fois.

Le registre des malformations de Paris (encadré) recense les malformations parmi les enfants nés vivants et les mort-nés et recense aussi les interruptions médicales de grossesse (IMG) après diagnostic de malformation, quelle que soit la durée de la grossesse. Aucune étude n'est actuellement disponible pour mesurer la proportion d'enfants en situation de handicap parmi les enfants malformés. La prévalence(1) des malformations ne constitue donc pas une mesure du handicap mais plutôt de risque de handicap, les enfants ayant une ou plusieurs malformations ayant un risque plus élevé que les autres.

La prévalence totale des malformations semble avoir augmenté, passant de 2,0% des naissances totales couvertes par le registre à 3,7% entre 1981 et

2000 (fig. 5). Chez les enfants nés vivants, après une augmentation importante de la prévalence des malformations jusqu'en 1994 (3,2% des naissances), celle-ci a diminué et se maintient actuellement autour des 2,5%. Ces données sont comparables à celles d'autres registres européens[13]. Plusieurs facteurs peuvent expliquer cette augmentation. L'enregistrement peut varier d'une année sur l'autre, notamment pour les anomalies mineures. La population du registre peut varier, notamment en raison des transferts in utero vers des maternités parisiennes spécialisées. Et surtout, avec l'amélioration du dépistage prénatal, les anomalies sont mieux repérées et plus précocément : certains cas seraient auparavant passés inaperçus et certains cas, relevant désormais d'une IMG, auraient abouti à un avortement spontané.

Le dépistage prénatal a fortement progressé et concerne, en 2000, 69% des malformations contre 16% en 1983. Parallèlement, le nombre d'IMG pour malformation rapporté à l'ensemble des malformés (y compris les mort-nés) a augmenté mais de façon moindre : de 8,8% des malformations en 1983, il est passé à 30,1% en 2000.

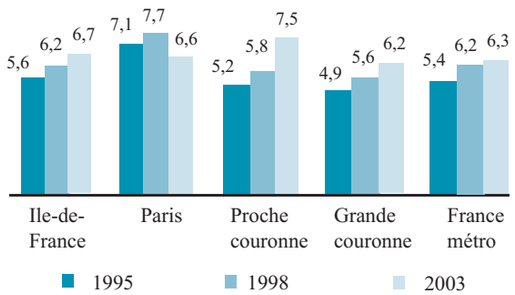
Parmi les trisomies 21 recensées dans le registre en 1997-2000, 87% ont été dépistées avant la naissance et 79% ont fait l'objet d'une IMG. Ainsi, la prévalence des trisomies 21 parmi les naissances vivantes tend à diminuer depuis le début des années 90 alors qu'elle augmente dans l'ensemble des naissances (naissances vivantes et mort-nés).

Le registre des malformations de Paris recense les anomalies morphologiques majeures et anomalies chromosomiques parmi les naissances vivantes (de 22 SA ou plus), les mort-nés (de 22 SA ou plus) et les interruptions médicales de grossesse après diagnostic prénatal, quel qu'en soit l'âge gestationnel. Sont exlues de l'enregistrement certaines anomalies mineures isolées et les maladies génétiques métaboliques ou enzymatiques et plus généralement les anomalies héréditaires ne s'accompagnant pas de malformations (hémophilie, mucoviscidose....). La définition des anomalies congénitales est commune avec celle du réseau européeen des registres EUROCAT et l'International Clearinghouse. La population couverte par le Registre est celle des mères résidant à Paris ou en proche couronne (départements 92, 93, 94) et ayant accouché ou eu une IMG à Paris, soit 36 000 à 38 000 naissances selon les années (dont environ 200 mort-nés).
Les informations sont envoyées par les maternités et services de gynéco-obstétrique ainsi que par les services spécialisés (services de néonatalogie, de réanimation et de chirurgie infantile, SMUR pédiatriques, services de cytogénétique et de foetopathologie, DDASS pour les certificats du 8ème jour).

(1). Pour les anomalies congénitales, on parle de prévalence et non pas d'incidence par convention internationale.

Augmentation de la prématurité et de la grande prématurité

Fig. 6 : Proportions de naissances inférieures à 37 SA (en % des naissances vivantes)



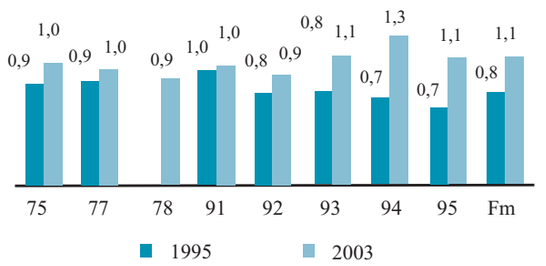
Sources : Enquêtes nationales périnatales[14, 15, 16], INSERM, DREES

Les trois **enquêtes nationales périnatales (ENP)** de 1995, 1998 et 2003 ont porté sur la totalité des naissances vivantes ou mort-nés pendant une semaine dans toutes les maternités privées et publiques de France, DOM inclus. Les conditions d'inclusion étaient une naissance à au moins 22 SA ou à un poids d'au moins 500g (définition recommandée par l'OMS).

Parallèlement à l'augmentation du nombre total de naissances franciliennes, la proportion de naissances prématurées* de moins de 37 SA a augmenté de 20% en Ile-de-France entre 1995 et 2003 (fig. 6), de 44% en proche couronne et de 27% en grande couronne, proportions supérieures à ce qui est observé au niveau national (+17%). En revanche à Paris, on n'observe pas d'augmentation de la prématurité. Le nombre annuel d'enfants prématurés en Ile-de-France s'élèverait ainsi à plus de 11 500 au cours des dernières années.

Les échantillons s'élèvent respectivement à 13 631, 14 325 et 15 378 naissances en 1995, 1998 et 2003. Les informations concernant l'accouchement et l'état de santé de l'enfant à la naissance sont recueillies à partir des dossiers médicaux. Les caractéristiques socio-démographiques et le déroulement de la surveillance prénatale sont recueillies le sont à partir d'un entretien avec les femmes à la sortie de la maternité.

Fig. 7 : Proportions de naissances inférieures à 33 SA dans les départements franciliens (en % des naissances vivantes)



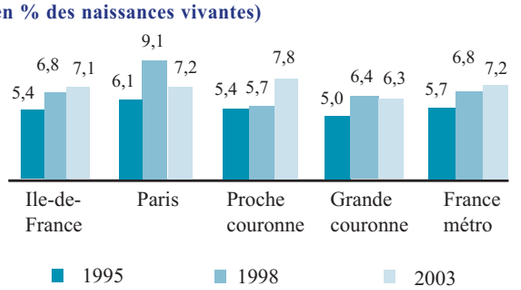
Sources : DREES, Conseils généraux, CS8, exploitation ORS

Les certificats de santé du 8ème jour (CS8)
Les taux de prématurité obtenus à partir des certificats de santé du 8ème jour sont légèrement inférieurs à ceux observés dans les enquêtes nationales périnatales. En 1995, la proportion d'enfants nés avant 37 semaines est de 5,1% d'après les CS8 et de 5,4% d'après l'ENP. En 2003, elles sont respectivement de 5,8% et 6,3%.

L'exploitation des certificats de santé du 8ème jour (CS8) montre une augmentation de la grande prématurité (moins de 33 SA) dans tous les départements d'Ile-de-France et en France métropolitaine (fig. 7).
Une étude de l'Inserm[17] a toutefois montré qu'il y avait un sous-enregistrement de 23% des grands prématurés et de 15% des prématurés dans les CS8.
Cette augmentation est confirmée dans les études de cohorte déjà citées : pour Paris-proche couronne, l'enquête de 1985 et Epipage (1997) indiquent des taux de grande prématurité respectivement de 1,0% et 1,3% (en % des naissances vivantes).
Parmi les facteurs explicatifs de cette évolution, on peut citer l'augmentation de l'âge des mères et des grossesses multiples ainsi qu'une amélioration de la prise en charge du nouveau-né.

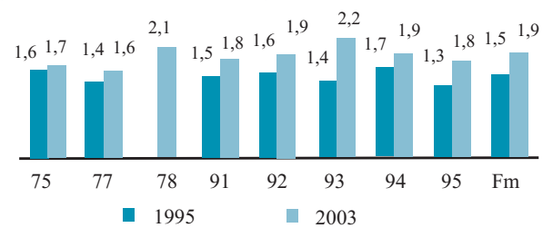
Augmentation des naissances de petit poids

Fig. 8 : proportions de naissances de poids inférieur à 2500 g (en % des naissances vivantes)



Sources : Enquêtes nationales périnatales, INSERM, DREES

Fig. 9 : proportions de naissances de poids inférieur à 2000 g (en % des naissances vivantes)



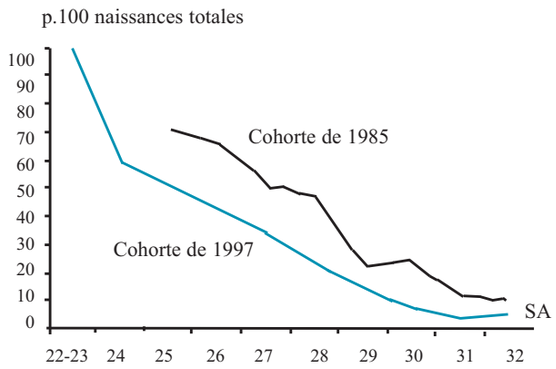
Sources : DREES, Conseils généraux, CS8, exploitation ORS

Les données des CS8 indiquent des proportions comparables à l'ENP : 6,6% de naissances de moins de 2500g en France en 2003 (6,3% d'après l'ENP) et 5,8% en 1995 (5,4% d'après l'ENP).

L'augmentation de la proportion de naissances de petit poids (fig. 8), c'est-à-dire inférieures à 2500 g, est en grande partie expliquée par celle des naissances prématurées.
Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) contribue également au faible poids à la naissance et ses causes sont multiples : maladies de la mère (chroniques, cardio-vasculaires, etc), problèmes de santé pendant la grossesse (infections, rubéole, hypertension artérielle, etc), facteurs comportementaux (tabagisme, grossesse précoce ou tardive, etc..), anomalies foetales ou placentaires. L'explication de cette augmentation est donc rendue complexe du fait de nombreux facteurs associés au petit poids à la naissance.
Les données des CS8 montrent une tendance à l'augmentation de la proportion de naissances de moins de 2000 g, qui est passée, en France, de 1,5% à 1,9% entre 1995 et 2003 (fig. 9). Si de fortes disparités départementales sont observées, notamment dues à l'existence de différences socio-économiques et de variations dans l'enregistrement des CS8, l'évolution va toujours dans le sens d'une augmentation sur tout le territoire régional.

Amélioration de la survie des grands prématurés

Fig. 10 : mortalité hospitalière selon l'âge gestationnel en 1985 et 1997 à Paris et proche couronne (pour 100 naissances totales)



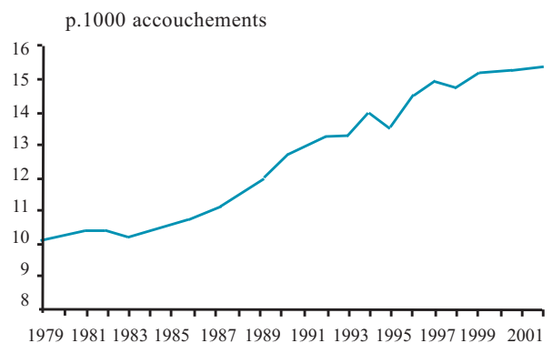
Source : INSERM et le groupe EPIPAGE Ile-de-France[18]

La comparaison des taux de mortalité des grands prématurés dans les enquêtes de 1985 et de 1997 montre que la survie de ces enfants s'est améliorée. Ainsi pour la mortalité hospitalière (nombre de décès en salle de naissance ou en service de néonatalogie rapportés aux naissances vivantes), les taux ont diminué de 50% pour les prématurés de 25-32 semaines (après ajustement sur l'âge gestationnel), avec une baisse d'autant plus importante que l'âge gestationnel est élevé : baisse de 33% à 25-27 semaines, de 47% à 28-29 semaines et de 67% à 30-32 semaines.

Facteurs de risque de la prématurité et des malformations

Augmentation des grossesses multiples

Fig. 11 : taux d'accouchements multiples en France parmi l'ensemble des accouchements (pour 1000 accouchements)



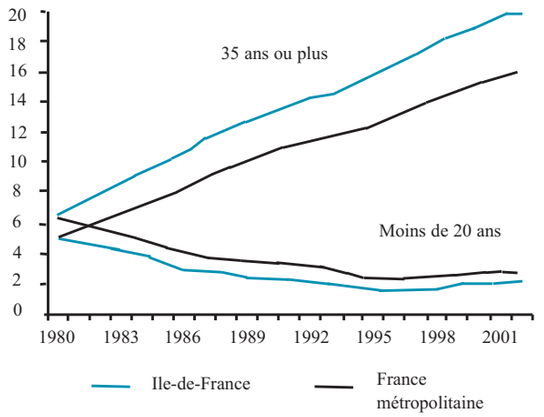
Source : INSEE

Le taux d'accouchements multiples a augmenté en France de 54% entre 1979 et 2002 (fig. 11). Cette hausse est expliquée par l'augmentation de l'âge moyen à l'accouchement (expliquant un tiers de l'augmentation), l'amélioration de la surveillance de la grossesse (permettant de mener plus souvent à terme des grossesses multiples) et les traitements de la stérilité. En particulier pour ces derniers, les médicaments inducteurs de l'ovulation entraînent souvent des ovulations multiples, et par suite, des grossesses multiples de haut rang. De 30% à 50% des naissances gémellaires et plus des trois quarts des naissances triples surviendraient après traitements de la stérilité[19]. Les jumeaux et les triplés ont un risque accru de prématurité et de petit poids à la naissance : la prématurité concerne 44% des naissances vivantes gémellaires et le petit poids de naissance 56% contre respectivement 5% et 6% des naissances uniques[16].

D'après les données du PMSI et de la SAE, 3,4% des enfants nés en Ile-de-France en 2000 sont issus de naissances multiples, proportion la plus élevée derrière la Franche-Comté (4,4%)[20].

Des grossesses plus tardives

Fig. 12 : naissances issues de mères de 35 ans ou plus et de mères de moins de 20 ans (en %)



Source : INSEE

L'âge des mères a fortement augmenté, se traduisant par une augmentation de la proportion de naissances tardives et une diminution de celle de naissances précoces. En Ile-de-France, 19,9% des naissances sont issues de mères de 35 ans ou plus en 2002 contre 6,4% en 1980 (fig. 12), proportions toujours plus élevées qu'au niveau national, avec un écart qui tend à augmenter (3,8 points en 2002 contre 1,3 en 1980). Parallèlement, la proportion de mères de moins de 20 ans a diminué jusqu'en 1996 et semble se stabiliser depuis. L'âge moyen à la maternité s'élève à 30,2 ans en Ile-de-France (31,8 ans à Paris) contre 29,4 ans en France. L'élévation de l'âge à la maternité contribue à l'augmentation des anomalies chromosomiques et des naissances prématurées.

Des consommations de tabac et d'alcool encore trop élevées chez les femmes enceintes

La consommation de tabac au cours de la grossesse a des conséquences sur le déroulement de la grossesse et la santé du nouveau-né, qui ont été clairement démontrées[21] : un risque plus élevé de retard de croissance intra-utérin, un risque accru de prématurité et de grande prématurité, risque d'autant plus élevé que la femme est âgée.

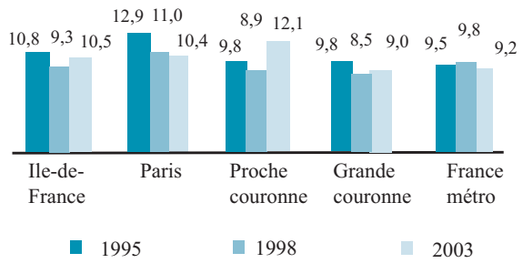
La consommation de tabac chez les femmes enceintes a fortement augmenté depuis le début des années 70, suivant en cela l'évolution du tabagisme féminin. En 1972, 10% des femmes enceintes fumaient, en 1981, 15% et en 1995, 25%. Depuis, la proportion semble diminuer, avec 22% des femmes déclarant fumer au moins une cigarette par jour au dernier trimestre de grossesse en 2003[16]. Cette proportion diffère selon la catégorie socio-professionnelle, avec 9% de femmes cadres déclarant fumer au cours du 3ème trimestre de grossesse contre 38% des ouvrières non qualifiées[22]. Parmi les femmes enceintes fumeuses, 39% arrêtent de fumer au cours de la grossesse, proportion variant selon la catégorie socio-professionnelle : de 22% chez les femmes ouvrières non qualifiées à 62% chez les femmes cadres.

L'alcool consommé par la femme enceinte passe aisément la barrière placentaire et les conséquences sur la santé de l'enfant vont de troubles mineurs du comportement à des atteintes sévères du développement, caractérisé par le syndrome d'alcoolisation foetale (SAF)*. Le SAF est notamment caractérisé par un retard de croissance, des anomalies du système nerveux central et des anomalies craniofaciales. Son incidence varie de 0,5 à 3 pour 1000 naissances[23]. Près d'un enfant sur deux atteint de SAF a un retard mental (QI<70).

Les études épidémiologiques révèlent des effets néfastes pour l'enfant à partir d'une consommation de deux verres d'alcool par jour (diminution du poids de naissance, altération des fonctions cognitives) mais dans les études expérimentales chez l'animal, aucune dose seuil en deçà de laquelle les risques pour la descendance sont nuls n'a été mise en évidence. C'est pourquoi les recommandations vont dans le sens d'aucune consommation d'alcool pendant la grossesse. Dans l'enquête périnatale de 1998[15], 4% des femmes enceintes déclarent boire au moins sept verres par semaine au cours du troisième trimestre de grossesse et 23% au moins un verre par semaine.

De fortes inégalités selon les catégories socio-professionnelles

Fig. 13 : proportions de femmes ayant eu moins de 7 consultations prénatales (en % des femmes)



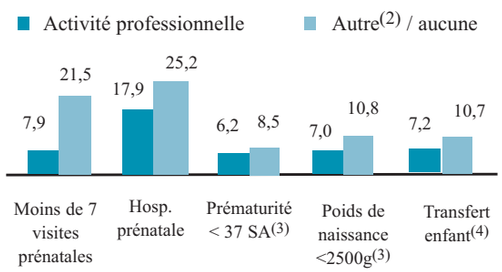
Sources : Enquêtes nationales périnatales, INSERM, DREES

Tab. 3 : prématurité (inférieure à 37 SA) et petit poids de naissance (inférieur à 2500 g) selon la profession de la mère en France en 2003 (en % des naissances vivantes)

	Prématurité	Petit poids
Agriculteur	2,7*	1,3*
Artisan, commerçant	7,5	8,5
Cadre	4,6	4,7
Profession intermédiaire	5,2	5,6
Employé fonction publique	6,5	7,3
Employé de commerce	5,7	7,1
Personnel de service aux particuliers	8,0	9,9
Ouvrier qualifié	6,1	6,8
Ouvrier non qualifié	6,7	7,7
Sans profession	6,9	8,2
Ensemble	**6,2**	**7,1**

Sources : Enquête nationale périnatale[22], INSERM, DREES
*Effectifs faibles

Fig. 14 : surveillance prénatale et issue de la grossesse selon l'origine des ressources du ménage(1) en France en 2003 (en % des femmes)



Sources : Enquête nationale périnatale[22], INSERM, DREES
(1) Ressources du couple ou de la femme si elle vit seule
(2) Aides publiques : RMI, API, allocation de stage ou de chômage
(3) Parmi l'ensemble des naissances (mort-nés inclus)
(4) Parmi les naissances vivantes

*antécédents obstétricaux pathologiques, poids de la mère, situation maritale, nationalité, statut de la mère à l'égard de l'emploi, usage du tabac, nombre de visites prénatales inférieur à la réglementation, âge de la mère, parité.

Le suivi de la grossesse comporte au moins 7 visites prénatales pour une grossesse "normale". De fortes disparités sont observées au sein de la région francilienne, avec des évolutions différentes : la prise en charge semble s'améliorer à Paris et se dégrader en proche couronne (fig. 13). La proportion de femmes ayant eu moins de 7 consultations varie selon la catégorie socio-professionnelle, de 5% pour les femmes cadres ou exerçant une profession intermédiaire à 11% pour les ouvrières non qualifiées (16% pour les femmes sans profession). Les différences observées entre les zones géographiques sont à rapprocher des fortes inégalités socio-économiques existant dans la région francilienne et qui se traduisent par des inégalités de santé[24]. L'issue de la grossesse diffère aussi selon la catégorie socio-professionnelle. Ainsi les proportions de naissances prématurées ou de petit poids sont plus faibles chez les femmes cadres et plus élevées chez les femmes ouvières, sans profession ou travaillant auprès de particuliers (tab. 3). Une étude[11] a montré qu'après ajustement du risque de prématurité et d'hypotrophie sur certains facteurs de risque particulièrement présents dans les catégories défavorisées(*), les employés de commerce, les ouvriers et le personnel de service aux particuliers avaient un risque significativement plus élevé que les cadres d'avoir un enfant prématuré. Pour l'hypotrophie, les différences sont encore plus nettes, et le risque est plus de 2 fois plus élevé lorsque le couple est agriculteur, commerçant ou artisan. Certains facteurs sont évoqués tels qu'une moindre capacité à faire face à des événements stressants, un soutien social insuffisant, des conditions de vie plus difficiles, des expositions professionnelles plus à risque, un accès aux soins plus difficile et un recours aux soins plus faible et de moins bonne qualité. Les femmes sans ressources ou dont les ressources proviennent d'aides publiques sont plus nombreuses à ne pas avoir eu les 7 visites prénatales (fig. 14), à avoir été hospitalisées pendant la grossesse, à avoir eu un enfant prématuré ou avec un faible poids de naissance (inférieur à 2500g) ou à avoir eu un enfant transféré.

Une amélioration de l'organisation de l'offre de soins à poursuivre

Pour améliorer la sécurité de la naissance, les mères doivent être orientées vers des maternités disposant de l'environnement maternel et pédiatrique adapté à leur niveau de risque et à celui de l'enfant (décret périnatalité du 9 oct 1998). Pour les enfants d'âge gestationnel inférieur à 30 semaines, l'efficacité, en terme de survie et de survie sans handicap, d'un transfert *in utero** a été démontrée[1].

Très peu de données existent pour mesurer la prise en charge des prématurés. En 1997, les résultats de l'enquête EPIPAGE Ile-de-France avaient montré que 42% des enfants grands prématurés (moins de 33 SA) naissaient hors-maternité de niveau III[25].

La proportion de prématurés de 22-31 SA naissant dans des maternités de niveau III est passée de 66% en 1997 à 75% en 2003, en Ile-de-France (Paris-proche couronne)[26].

Par ailleurs, une exploitation des données issues de la Statistique annuelle des établissements (SAE) et du PMSI[20] montre que l'Ile-de-France faisait partie, en 2000, des 7 régions les moins dotées en lits de niveau II et III alors que la proportion de nouveau-nés à risque y est élevée, proportion notamment mesurée par le taux de naissances multiples, parmi les plus élevés de France (3,4%). Près de 30% de ces naissances ont eu lieu dans des maternités de niveau I (maternité sans service de réanimation néonatale ni service de néonatalogie).

Dans le PMSI, la durée de la gestation ne permet de distinguer que deux classes d'âges pour les prématurés : moins de 28 SA et de 28 à 37 SA. De plus, les données comptabilisent les séjours de nouveau-nés, que ceux-ci soient nés dans l'établissement ou transférés. L'information sur le transfert de l'enfant est mal renseignée.

Un dépistage et un suivi inégaux des enfants à risque de déficience

Les déficiences motrices, les déficiences visuelles et auditives et les troubles envahissants du développement* (dont l'autisme) peuvent être identifiés avant l'âge de 2 ans, tandis que les difficultés intellectuelles et cognitives sont repérées entre 3 et 4 ans et confirmées vers 5 ans, voire plus tard.

Le premier constat[1,27,28] est l'absence de protocole standardisé permettant le suivi des enfants à risque de handicap (prématurés, enfants nés à terme avec anoxie néonatale* ou avec une malformation), augmentant ainsi le risque de repérage tardif.

Le groupe de travail de la Commission régionale de la naissance d'Ile-de-France constate que le suivi ne concerne qu'une minorité d'enfants et dépend de plusieurs facteurs : la proximité d'un Centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP, voir encadré) du domicile de l'enfant, leur capacité d'accueil, l'organisation mise en place avec les centres de néonatalogie, les protocoles de suivi neuro-développemental et cognitif proposés par les maternités de niveau III.

Il est constaté un nombre insuffisant de CAMSP au regard des besoins de prise en charge.

Sur un échantillon d'enfants pris en charge par les CAMSP d'Ile-de-France[29], pour 39% d'entre eux, la prise en charge a débuté avant l'âge d'un an et pour 73% avant l'âge de 3 ans.

Les prises en charge concernent une activité de bilan pour 46% des enfants et une prise en charge thérapeutique pour 47% d'entre eux. La durée moyenne de prise en charge est de 35 mois. La demande provient, pour 8 enfants de l'échantillon d'étude sur 10, du corps médical.

Les Centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) assurent principalement trois missions : le dépistage, l'éducation précoce et la rééducation des enfants de 0 à 6 ans atteints de déficits sensoriels, moteurs ou mentaux. Ils sont aussi chargés de mettre en place des actions préventives spécialisées, d'assurer l'orientation et le suivi des enfants, ainsi qu'une guidance familiale. Les CAMSP sont soit polyvalents, soit spécialisés. En Ile-de-France, sur les 18 centres en 2002, 3 étaient spécialisés dans l'accueil d'enfants atteints de déficiences auditives. En 2003, on comptait 20 CAMSP en Ile-de-France, totalisant 2358 places installées.

Un programme expérimental de dépistage de la surdité en maternité a été mis en place en 2005 (convention CNAMTS - Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant), pour une durée de deux ans, dans 6 sites pilotes dont Paris) et devrait concerner environ 150 000 naissances. L'objectif est d'étudier la faisabilité et l'impact du dépistage en maternité et de contribuer à déterminer la meilleure stratégie de dépistage de la surdité congénitale.
Plusieurs constats ont incité la mise en place de ce programme : la surdité congénitale concerne 1 naissance pour 1000 (soit environ 700 enfants chaque année), elle a des répercussions sur les développements cognitifs, linguistiques et sociaux. La surdité est actuellement diagnostiquée tardivement en France (entre 18 et 24 mois). Dans les pays où a été mis en place un programme de dépistage, la prise en charge de l'enfant a lieu plus tôt, entre 4 et 6 mois.

Une campagne de sensibilisation au dépistage et à la prise en charge précoce du handicap chez l'enfant "Handicap agir tôt" a été lancée par l'ANECAMSP en 2000.
Elle s'adresse aux médecins généralistes, aux médecins de PMI, aux pédiatres, pour les convaincre de la nécessité et de l'intérêt d'une prise en charge précoce, avant 3 ans, de tout enfant présentant un trouble du développement.

Conclusion

Les prévalences des handicaps en Ile-de-France

L'Ile-de-France est caractérisée par une fécondité élevée, avec chaque année près de 174 000 naissances. Si la prévalence des déficiences sévères en Ile-de-France est comparable à celle de la France, soit environ 1%, il y aurait chaque année plus de 1 700 enfants atteints de déficiences sévères. Ce nombre pourrait s'accroître si les prévalences des déficiences sévères se maintiennent et si les naissances continuent d'augmenter.
Par ailleurs, les grands prématurés sont des enfants à haut risque de handicap et représentent aussi environ 1% des naissances (se recoupant partiellement avec les enfants atteints de déficiences sévères). Ils sont en Ile-de-France environ 1 700 chaque année.

L'évolution de certains indicateurs contribue à accroître la prévalence des déficiences

- La proportion d'enfants prématurés de moins de 37 semaines est en augmentation et concerne actuellement plus de 11 500 enfants chaque année en Ile-de-France (7% des naissances). Le taux de grande prématurité est aussi en augmentation. Les naissances de poids inférieur à 2500g, se superposant en partie aux naissances prématurées, concernent aussi près de 7% des naissances,
- la prévalence des malformations congénitales ne semble pas diminuer,
- les grossesses multiples, fortement liées à l'utilisation accrue de la procréation médicalement assistée, sont en nette augmentation et les enfants issus de grossesses multiples sont plus souvent prématurés et de petit poids,
- l'augmentation de l'âge des mères entraîne un risque plus élevé d'anomalies chromosomiques et de grossesses multiples,
- l'accroissement des disparités sociales au sein de la région pèse lourdement sur la prise en charge de la grossesse et son issue,
- Ces disparités sociales pèsent aussi sur le repérage des déficiences et leur prise en charge.

D'autres facteurs contribuent à leur diminution

Certains facteurs contribuent à la diminution des déficiences. Ce sont notamment l'amélioration du dépistage anténatal des malformations congénitales, l'augmentation des interruptions médicales de

grossesse, l'amélioration du pronostic neurologique des enfants grands prématurés, l'augmentation de la proportion de grands prématurés nés dans des maternités de niveau III.

L'évolution de la prévalence des déficiences dépend de l'ensemble de ces facteurs et reste actuellement difficilement prévisible. Les données disponibles suggèrent au mieux une stabilité de la prévalence des déficiences sévères, voire une augmentation, mais l'évolution varie selon le type de déficience. Cependant les données disponibles sur le handicap, encore très partielles, ne permettent pas d'être clairement affirmatif à ce sujet.

Un déficit d'information sur le handicap

En Ile-de-France, aucun système de surveillance n'existe pour mesurer les prévalences des handicaps. La mise en place de registres départementaux des handicaps, à l'instar de ceux créés en Isère et en Haute-Garonne, permettrait de disposer d'une surveillance des handicaps.

Des enquêtes, réalisées notamment à partir des informations détenues par les Commissions des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (instances remplaçant, dans la loi du 11 février 2005, les Commissions départementales d'éducation spéciale (CDES)* et les COTOREP (Commissions techniques d'orientation et de reclassement professionnel), permettraient également de connaître ponctuellement les prévalences des handicaps.

Des études de suivi des enfants malformés repérés par le Registre des malformations de Paris pourraient également être développées (une étude sur le devenir des enfants atteints de cardiopathie congénitale est en cours de réalisation).

Améliorer l'information sur la périnatalité

Des indicateurs de santé périnatale sont produits au niveau national à partir des certificats de santé du 8ème jour, actuellement en cours de modification. La création d'une base régionale de données issues de ces certificats permettrait de développer, au niveau régional, des indicateurs en santé périnatale, sur la base de ceux recommandés par Peristat (projet européen de surveillance de la santé périnatale)[17]. Il est nécessaire que soit améliorée l'exhaustivité de ces certificats, en particulier pour les naissances à risque.

Bibliographie

1. Déficiences et handicaps d'origine périnatale, dépistage et prise en charge, Expertise collective, Inserm, 2004.
2. ZRIBI G, POUPEE-FONTAINE D, Dictionnaire du handicap, 5ème édition, ed ENSP, Rennes, 2004.
3. BOUYER J, BREART G, de LA ROCHEBROCHARD E, SARLON E, Surveillance dans le domaine de la reproduction et de la périnatalité, Inserm, InVS, Déc 2004.
4. Rapport de 12 ans d'enregistrement, Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal, Grenoble, 2001.
5. 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.
6. RUMEAU-ROUQUETTE C., DU MAZAUBRUN C., CANS C., GRANDJEAN H., Prévalence et évolution chronologique des déficiences à l'âge scolaire, BEH n°19, 1998.
7. RUMEAU-ROUQUETTE C. et al., Prévalence des handicaps - Evolution dans trois générations d'enfants 1972, 1976, 1981, coll. Grandes enquêtes en santé publique et épidémiologie, ed INSERM, 1994.
8. ANCEL P-Y., Handicap neuro-sensoriel grave de l'enfant grand prématuré, Aspects épidémiologiques, J Gynecol Obstet Biol Reprod 2004, 33 : 461-474
9. ANCEL et al., Cerebral palsy in very pretermchildren in relation with gestational age and neonatal ultrasound abnormalities : The EPIPAGE cohort study, article accepté pour Pediatrics.
10. DEHAN M et al. 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.
11. KAMINSKI M, BLONDEL B, SAUREL-CUBIZOLLES M-J, La santé périnatale in Les inégalités sociales de santé, ed Inserm, La Découverte, 2000.

12. DE VIGAN C. et al., Surveillance épidémiologique et diagnostic prénatal des malformations : évolution sur vingt ans, 1981-2000, Registre des malformations congénitales de Paris, Inserm U149, 2003.
13. DE VIGAN C, KHOSHNOOD B, LHOMME A, VODOVAR V, GOUJARD J, GOFFINET F, Prévalence et diagnostic prénatal des malformations en population parisienne, vingt ans de surveillance par le registre des malformations congénitales de Paris, J Gynecol Obstet Biol Reprod 2005, 34 (cahier 1) : 8-16.
14. BLONDEL B, du MAZAUBRUN Ch, BREART G, Enquête nationale périnatale 1995, Rapport de fin d'étude, Inserm, Février 1996.
15. BLONDEL B, NORTON J, du MAZAUBRUN Ch, BREART G, Enquête nationale périnatale 1998, Inserm, ministère de l'Emploi et de la solidarité, juillet 2000.
16. BLONDEL B, SUPERNANT K, du MAZAUBRUN Ch, BREART G, Enquête nationale périnatale 2003, situation en 2003 et évolution depuis 1998, Inserm, Ministère des solidarités, de la santé et de la famille, Février 2005.
17. Etude de faisabilité de la mise en place des indicateurs périnatals régionaux en Ile-de-France à partir des premiers certificats de santé, Etude menée par l'Inserm U149, présentation du 31 mars 2005 à la Commission régionale de la naissance d'Ile-de-France.
18. ANCEL P-Y. et al., Données évolutives sur la mortalité et les séquelles motrices des grands prématurés nés en région Ile-de-France : comparaison 1985-1997, Journées parisiennes de pédiatrie 2003, Flammarion Médecine-Sciences.
19. BLONDEL B, KAMINSKI M, L'augmentation des naissances multiples et ses conséquences en santé périnatale, J Gynecol Obstet Biol Reprod 2002, 31 : 725-740.
20. BUISSON G, Le réseau des maternités entre 1996 et 2000, un mouvement de réorientation des grossesses à risques, avec de fortes disparités régionales, Etudes et résultats n°225, DREES, mars 2003.
21. Tabac, comprendre la dépendance pour agir, Expertise collective, Inserm, 2004.
22. VILAIN et al., Enquête nationale périnatale 2003, Compléments de cadrage : les disparités sociales en matière de santé périnatale et apports des autres sources, DREES, INSERM, Février 2005.
23. Alcool, Effets sur la santé, Expertise collective, Inserm, 2001.
24. La santé des Franciliens, Panorama de la santé en Ile-de-France, Observatoire régional de santé d'Ile-de-France, octobre 2003.
25. ANCEL P-Y, du MAZAUBRUN C, BREART G et le Groupe Epipage Ile-de-France, Grossesses multiples, lieu de naissance et mortalité des grands prématurés : premiers résultats d'Epipage Ile-de-France, J Gynecol Obst Biol Reprod, vol 30, suppl au n°1, 2001.
26. ZEITLIN J, DELMAS D, ANCEL P-Y, The Mosaic Ile-de-France group and the Epipage Ile-de-France group, Evolution in mortality of very preterm babies in the French region of Ile-de-France between 1997 and 2003 : results of Epipage and Mosaic studies, Society for Pediatric and Perinatal Epidemiological Research, 18th Annual Meeting, June 26-27 2005, Toronto, Canada.
27. Plan périnatalité 2005-2007, Humanité, proximité, sécurité, qualité, novembre 2004.
28. Prise en charge des enfants à haut risque de troubles de développement d'origine périnatale, Bébés à risque, Synthèse des groupes de travail, Dr M. DELOUR, 2001.
29. Les centres d'action médico-sociale précoce d'Ile-de-France en 2002, Service médical d'Ile-de-France, CRAMIF, 2005.

Autres documents consultés
Prévalence des handicaps de l'enfant et évaluation des besoins dans les Pays de la Loire, Observatoire régional de santé des Pays de la Loire, DRASS, Décembre 2001.
BROUARD C, ROUSSEL P, Handicap en chiffres, 2005, CTNERHI, DREES, DGAS, juin 2005.
La classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, Handicap, CTNERHI, n°94-95, Avril-sept 2002.

Glossaire

Allocation d'éducation spéciale (AES) : prestation familiale sans condition de ressources versée mensuellement par les Caisses d'allocation familiale et attribuée sur décision des CDES, pour l'éducation des jeunes de moins de 20 ans.
Anoxie néonatale : dans un accouchement difficile, raréfaction de l'oxygène destiné aux tissus, responsable d'une diminution du métabolisme cellulaire. Malgré la réanimation, l'anoxie néonatale peut entraîner des lésions cérébrales à l'origine de troubles psychomoteurs et de déficiences mentales.
Autisme infantile : trouble sévère et précoce du développement, apparaissant généralement avant l'âge de 3 ans, affectant le langage et les capacités de communication, les interactions et relations sociales. De nombreux cliniciens le rattachent au cadre plus large des psychoses, dont l'apparition serait liée à des troubles relationnels graves, alors que d'autres l'assimilent à une définition cognitive provoquée par des facteurs génétiques ou biochimiques.
Commissions départementales d'éducation spéciale (CDES) : créées par la loi d'orientation du 30 juin 1975, ont pour rôle de reconnaître le handicap, définir le taux d'incapacité, attribuer l'AES*, orienter vers les structures médico-éducatives les handicapés de moins de 20 ans, rendre divers avis et traiter les recours. Dans la loi du 11 fév 2005, les CDES et les COTOREP deviennent une même structure, les "Commissions des droits et de l'autonomie des personnes handicapées".
Déficiences : problèmes dans les fonctions organiques (fonctions physiologiques des systèmes organiques, y compris les fonctions psychologiques) ou les structures anatomiques (parties anatomiques du corps telles que les organes, les membres et leurs composantes). Le handicap recouvre plusieurs réalités : les déficiences, leurs conséquences en termes de limitation d'activité et en termes de restriction de participation (voir encadré page 1).

Déficience auditive sévère : perte bilatérale supérieure à 70 décibels (dB) avant correction.
Déficiences intellectuelles : Elles reposent généralement sur l'estimation du quotient intellectuel (QI), des performances scolaires, des possibilités d'adaptation... La variété des méthodes conduit à des différences considérables dans les estimations. Retard mental sévère ou profond : QI < 50. Retard mental modéré : QI entre 50 et 70. Sont aussi incluses les trisomies 21, quelle que soit la sévérité du retard mental.
Déficience motrice : Déficiences touchant l'appareil locomoteur, d'origines très diverses (amputations, atteintes neurologiques centrales et périphériques, affections musculaires ou ostéo-articulaires). Elles peuvent être classées en différentes catégories homogènes selon leur origine. Les malformations du système nerveux central (SNC) constituent une entité particulière sur le plan étiologique, faisant l'objet de méthodes spécifiques de prévention par le diagnostic anténatal d'une part et par la chirurgie néonatale d'autre part. Les autres catégories sont les maladies héréditaires et dégénératives du SNC, les infirmités motrices cérébrales (IMC)*, les malformations ostéo-articulaires et une catégorie d'autres déficiences motrices, pour celles non classées dans les catégories précédentes.
Déficience visuelle sévère : acuité visuelle du meilleur oeil inférieure à 3/10 après correction. Cécité bilatérale : acuité visuelle inférieure à 1/10.
Hypotrophie : toute naissance avec un poids (et/ou une taille et/ou un périmètre crânien) significativement inférieur à la normale pour l'âge gestationnel, quel que soit celui-ci.
Paralysie cérébrale *(cerebral palsy)* / Infirmité motrice cérébrale (IMC) / Infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC)
Les paralysies cérébrales (littérature internationale) font référence à des troubles moteurs du mouvement et/ou de la posture (troubles paralytiques à type de diplégie, hémiplégie, tétraplégie), permanents, dont l'origine est due à des lésions cérébrales non évolutives sur un cerveau en développement (au cours de la grossesse, lors de l'accouchement et des premiers mois de la vie). Le terme français d'infirmité motrice cérébrale (IMC) est plus restrictif car il exclut les retards mentaux associés. Lorsque le déficit moteur est associé à un retard mental, on parle d'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC). Dans les études présentées ici, paralysies cérébrales est proche de la réunion IMC, IMOC et polyhandicap.
Prévalence : nb total de cas d'une maladie donnée dans une population précise à un temps donné. Différent de l'incidence qui se rapporte au nombre de nouveaux cas dans une population à un moment donné.
Mortalité infantile : nombre de décès d'enfants de moins d'un an pour 1000 naissances vivantes* pour une année donnée.
Mortalité périnatale : nombre de mort-nés* (mortinatalité) et de décès néonatals précoces (de 0 à 6 jours de l'enfant) pour 1000 naissances totales (nés vivants et mort-nés).
Mort-nés : mort-nés à partir de 22 semaines d'aménorrhée et enfants sans vie au moment de l'enregistrement mais nés vivants non viables (c'est-à-dire à moins de 22 semaines d'aménorrhée ou d'un poids de moins de 500 grammes). Avant 22 SA, on parle de fausse couche ou d'avortement spontané.
Naissance vivante : enfant présentant des signes de vie à la naissance et viable, c'est-à-dire ayant au moins 22 semaines de gestation ou pesant au moins 500 grammes.
Polyhandicap : déficience motrice associée à une déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation.
Prématurité : naissance avant 37 semaines d'aménorrhée (soit à 8 mois ou 35 semaines de grossesse), de poids au moins égal à 500g et ayant au moins 22 SA. Avant 33 semaines (7 mois), on parle de grande prématurité et avant 28 semaines, de très grande prématurité. La limite de viabilité se situe entre 23 et 24 semaines.
Prévalence : nombre de malades présents dans une population à un moment donné.
Registre : recueil continu et exhaustif de données nominatives intéressant un ou plusieurs événements de santé dans une population géographiquement définie, à des fins de recherche et de santé publique, par une équipe ayant les compétences appropriées (arrêté du 6 novembre 1995).
Semaine d'aménorrhée (ou semaine de gestation) ou âge gestationnel : la durée de la gestation se calcule en nombre de semaines révolues depuis le premier jour des dernières règles. La durée moyenne d'une grossesse est de 40 semaines.
Syndrome d'alcoolisation foetale (SAF) : les critères de diagnostic (définis en 1989 par la Research society on alcoholism) sont un retard de croissance pré ou post natal, des anomalies du système nerveux central (SNC) : anomalies neurologiques, retard de développement intellectuel, problèmes de comportement, altérations des fonctions intellectuelles ou anomalies structurelles (microcéphalie, malformations du cerveau), un visage caractéristique avec des petites anomalies craniofaciales : fentes palpébrales étroites, face moyenne allongée, philtrum long et aplati, lèvre supérieure mince, maxillaire aplati.
Transfert in utero : transfert de l'enfant avant l'accouchement (par opposition à transfert de l'enfant après l'accouchement)
Troubles envahissants du développement : l'autisme infantile en est la forme principale mais ces troubles englobent des syndromes voisins qui s'en distinguent par des profils de développement ou une sévérité globale différents. Le diagnostic est fait entièrement sur la base d'une observation développementale détaillée sans tenir compte des facteurs médicaux et/ou génétiques qui peuvent occasionnellement être associés au syndrome.

Nous tenons à remercier pour leur relecture et leurs précieuses conseils Pierre-Yves Ancel, Monique Kaminski, Jennifer Zeitlin de l'U149 de l'Inserm, Annick Deveau, Directrice adjointe de la DRASS Ile-de-France ainsi que l'ensemble des personnes sollicitées pour la réalisation de ce document.

Observatoire régional de santé d'Île-de-France
21-23, RUE MIOLLIS 75732 PARIS CEDEX 15 - TÉL : 01 44 42 64 70 - FAX : 01 44 42 64 71
e-mail : ors-idf@ors-idf.org - Site internet : www.ors-idf.org

ISBN 2-7371-1560-4 Décembre 2005