HAL
open science

Déficiences et handicaps d'origine périnatale : dépistage et prise en charge

Pierre-Yves Ancel, Christine Bonnier, Antoine Burguet, Evelyne Combier, Brigitte Estournet-Mathiaud, Vincent Gautheron, Dominique Mahieu-Caputo, Stéphane Marret, Françoise Molénat, Eric Plaisance, et al.

To cite this version:

Pierre-Yves Ancel, Christine Bonnier, Antoine Burguet, Evelyne Combier, Brigitte Estournet-Mathiaud, et al.. Déficiences et handicaps d'origine périnatale : dépistage et prise en charge. [Rapport de recherche] Institut national de la santé et de la recherche médicale(INSERM). 2004, 376 p., figures, tableaux, références bibliographiques. hal-01570644

HAL Id: hal-01570644

https://hal-lara.archives-ouvertes.fr/hal-01570644

Submitted on 31 Jul 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Déficiences et handicaps d'origine périnatale
Dépistage et prise en charge

Cet ouvrage présente les travaux du groupe d'experts réunis par l'Inserm dans le cadre de la procédure d'expertise collective, pour répondre aux questions posées par l'Office parlementaire d'évaluation des politiques de santé (OPEPS) concernant les déficiences et handicaps d'origine périnatale. Il s'appuie sur les données scientifiques disponibles en date du premier semestre 2004. Environ 700 articles et documents ont constitué la base documentaire de cette expertise.
Le Centre d'expertise collective de l'Inserm a assuré la coordination de cette expertise collective avec le Département animation et partenariat scientifique (Daps) pour l'instruction du dossier et avec le service de documentation du Département de l'information scientifique et de la communication (Disc) pour la recherche bibliographique.

Expertise Collective
Inserm

© Les éditions Inserm, 2004
101 rue de Tolbiac
75013 PARIS
ISBN 2 85598-839-X
ISSN 1264-1782

Groupe d'experts et auteurs

Pierre-Yves ANCEL, épidémiologie en santé périnatale et santé des femmes, Inserm IFR 69, Villejuif

Christine BONNIER, neurologie pédiatrique, clinique Saint-Luc, UCL, Bruxelles, Belgique

Antoine BURGUET, réanimation infantile, centre hospitalier universitaire, Poitiers

Evelyne COMBIER, économie et gestion appliquées à la santé, Inserm U 537, CNRS UMR 8052, Le Kremlin-Bicêtre ; ENSP, Rennes

Brigitte ESTOURNET-MATHIAUD, pédiatrie et réanimation infantile, hôpital Raymond Poincaré, Garches

Vincent GAUTHERON, médecine physique et de réadaptation, centre hospitalier universitaire, Saint-Etienne

Dominique MAHIEU-CAPUTO, obstétrique, hôpital Xavier-Bichat, Paris

Stéphane MARRET, pédiatrie néonatale et réanimation, centre hospitalier universitaire, Rouen

Françoise MOLÉNAT, pédopsychiatrie, centre hospitalier universitaire, Montpellier

Eric PLAISANCE, recherche sur les liens sociaux, université René Descartes, Paris V

Jean-Christophe ROZÉ, néonatalogie, centre hospitalier universitaire, Nantes

Annie TRIOMPHE, stratégies socio-économiques, MATISE-UMR 8595, université Paris I

Danielle VALEUR-MASSON, pédiatrie, CAMSP, institut de puériculture et périnatalogie, Paris

Véronique ZUPAN-SIMUNEK, réanimation néonatale, hôpital Antoine Béclère, Clamart

Ont présenté une communication

Alain BEUCHER, CAMSP polyvalent départemental, Centre Robert Debré, CHU, Angers

Christine CANS, Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal de l'Isère, Grenoble

Coordination scientifique et éditoriale

Fabienne BONNIN, attachée scientifique, Centre d'expertise collective de l'Inserm, faculté de médecine Xavier-Bichat, Paris

Catherine CHENU, attachée scientifique, Centre d'expertise collective de l'Inserm, faculté de médecine Xavier-Bichat, Paris

Jeanne ETIEMBLE, directrice, Centre d'expertise collective de l'Inserm, faculté de médecine Xavier-Bichat, Paris

Catherine POUZAT, attachée scientifique, Centre d'expertise collective de l'Inserm, faculté de médecine Xavier-Bichat, Paris

Marie-Josèphe SAUREL-CUBIZOLLES, chargée d'expertise, Centre d'expertise collective de l'Inserm, faculté de médecine Xavier-Bichat, Paris

Assistance bibliographique

Chantal RONDET-GRELLIER, documentaliste, Centre d'expertise collective de l'Inserm, faculté de médecine Xavier-Bichat, Paris

Sommaire

Avant-propos XI

Prévalences et étiologies

1. Définitions et classifications 3
2. Données internationales de prévalence 13
3. Données françaises de prévalence 35
4. Impact des événements périnatals à court et moyen termes 51
5. Principales étiologies des facteurs de risque 73

Dépistage et prise en charge

6. Dépistage précoce des lésions 95
7. Traitement précoce des lésions 115
8. Dépistage au cours des premières années 135
9. Méthodes de prise en charge des handicaps moteurs et polyhandicaps 157
10. Méthodes de prise en charge psycho-éducative 183
11. Évaluation des programmes d'intervention précoce 199
12. Approche économique du dépistage et de la prise en charge 219

Dispositifs de prise en charge

13. Organisation de la prise en charge dans différents pays 233
14. Interactions entre familles et systèmes de prise en charge 247
15. Intérêt des réseaux de prise en charge 259
16. Analyse des dispositifs réglementaires de prise en charge en France . 267

Synthèse et recommandations 287

Communications

Handicaps d'origine périnatale, aspects épidémiologiques 345
Troubles auditifs, dépistage et prise en charge chez le jeune enfant 351
Déficits visuels, dépistage et prise en charge chez le jeune enfant 357
Autisme infantile et troubles envahissants du développement, dépistage et intervention précoce 369

Avant-propos

Plus de la moitié des déficiences et handicaps de l'enfant pourraient trouver leur origine pendant la grossesse ou autour de la naissance. Deux causes importantes sont la prématurité, sévère ou modérée, et la souffrance fœtale. De plus en plus de grands prématurés naissent chaque année en France et leur survie s'améliore. Ainsi, le nombre d'enfants à risque de développer déficiences ou handicaps augmente. Des progrès ont été réalisés depuis plusieurs années pour prévenir les principaux risques associés à ces deux causes.

La loi d'orientation du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées, prochainement remplacée par une nouvelle loi, énonce l'obligation nationale en ce qui concerne la prévention et le dépistage des handicaps, les soins, l'éducation, la formation et l'orientation professionnelle. Elle a mis en place les commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES), compétentes pour l'évaluation du degré d'invalidité, l'attribution des aides financières et l'orientation dans les différentes structures concernant les enfants de 0 à 20 ans. En application de cette loi, le décret du 15 avril 1976 a créé les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP), situés à l'interface entre le secteur sanitaire et le secteur médico-social, comme des centres pivots dans l'ensemble des dispositifs pour le dépistage et la prise en charge précoce des enfants de moins de 6 ans. Au-delà de cet âge, les orientations officielles ont insisté sur la coordination des politiques pour assurer une continuité de l'action éducative, la petite enfance étant considérée comme une période déterminante pour le développement affectif et cognitif de l'enfant.

Malgré le dispositif réglementaire en place, les actions restent insuffisantes pour optimiser le dépistage, tant en population générale que dans les groupes à risque, et pour organiser une prise en charge précoce et individualisée des enfants à risque ou atteints de déficiences ou handicaps d'origine périnatale.

L'Office parlementaire d'évaluation des politiques de santé (OPEPS) a souhaité disposer à travers la procédure d'expertise collective de l'Inserm d'un bilan des connaissances sur les dispositifs, programmes et politiques mis en œuvre au plan international et en France sur le dépistage et la prise en charge des enfants à risque ou atteints de déficiences ou handicaps d'origine périnatale.

Pour répondre à cette demande, l'Inserm a mis en place un groupe de 14 experts rassemblant des compétences dans le domaine de l'obstétrique, la néonatalogie, la réanimation infantile, la neuropédiatrie, l'épidémiologie, l'économie de la santé, la médecine physique et de réadaptation, la pédopsychiatrie et l'éducation.

Le groupe d'experts a travaillé selon la grille de questions suivante :

- Quelle est la prévalence des déficiences et handicaps ? Quelle a été son évolution au cours des dernières décennies ? Quelles sont les classifications de référence concernant les handicaps ? Quelle est la définition du handicap d'origine périnatale ?
- Quelle est la part relative du handicap d'origine périnatale dans l'ensemble des handicaps ? Quels sont les différents types de déficiences ou handicaps ayant cette origine ?
- Quels sont les principaux événements périnatals impliqués dans les déficiences ou handicaps ? Quels sont les facteurs de risque en amont accessibles à une prévention ?
- Quels sont les outils disponibles pour un dépistage précoce des lésions cérébrales ?
- Quelle est la chronologie du dépistage au cours des trois premières années de vie en fonction du type de déficiences ?
- Quels sont les traitements et les interventions précoces ayant montré une certaine efficacité dans la prévention des déficiences et handicaps ?
- Quelles sont les méthodes de prise en charge pour chacun des types de déficiences ?
- Quel est l'intérêt des études économiques relatives au dépistage et à la prise en charge dans le cadre d'une prise de décision ?
- Quels sont les dispositifs de dépistage et de prise en charge en France et dans les autres pays ? Comment les familles sont-elles intégrées aux dispositifs ? Comment sont réparties les responsabilités institutionnelles en France ?
- Quelles sont les expériences françaises en termes de mise en réseaux des dispositifs ?

Au cours de 5 séances de travail, le groupe d'experts a analysé plus de 600 publications scientifiques et médicales ainsi que de nombreux rapports et élaboré une synthèse de ces travaux accompagnée de recommandations d'actions en santé publique et de recommandations de recherche.

1

Définitions et classifications

Il n'existe pas de définition unique du handicap ou des déficiences. La recherche d'une définition du handicap d'origine périnatale répond au moins à deux objectifs qui apportent un regard complémentaire sur le fœtus, le nouveau-né, sa famille et son environnement.

Une démarche d'ordre médical et scientifique cherche à déterminer la fréquence, les causes et les mécanismes du handicap de l'enfant, à identifier les populations particulièrement exposées au risque de handicap afin de proposer d'éventuelles mesures de prévention. Cette démarche évalue également l'impact des pratiques médicales sur la fréquence du handicap de l'enfant (Nelson, 2002 ; Clark et Hankins, 2003), ou regarde au contraire si le recul des limites de la viabilité en termes de poids et d'âge gestationnel est susceptible de s'accompagner d'une augmentation du nombre d'enfants avec un ou plusieurs problèmes chroniques dans leur développement (Escobar et coll., 1991 ; Hack et Fanaroff, 2000). Ces études adoptent habituellement les définitions du handicap établies par l'Organisation mondiale de la santé (CIH1 et CIF), et s'appuient sur les concepts de déficience, incapacité, désavantage ou handicap proprement dits.

Une démarche d'ordre pragmatique, avec une connotation économique forte, est d'apparition plus récente. Développée essentiellement en Amérique du Nord (Stein et Silver, 2002), elle s'appuie sur la constatation que les enfants atteints de maladies ou incapacités chroniques (en anglais *conditions-disabilities*) sont peu nombreux, mais qu'ils ont énormément recours aux services d'aides et de soins et, au total, coûtent cher (Newacheck, 1987). Le manque d'informations sur la nature et le nombre de ces enfants handicapés (Newacheck et coll., 1996) est fortement préjudiciable à la planification et la budgétisation des services de soins et des services d'aides aux enfants et à leur famille. Cette démarche s'appuie sur des définitions du handicap appelées non catégorielles, qui cherchent à apprécier le retentissement du handicap en termes de recours aux soins et aux services d'aides (Stein et Silver, 1999).

Par ailleurs, l'identification du handicap suppose la mise au point d'outils de dépistage ou de diagnostic. L'élaboration de ces outils est un autre domaine que celui de la classification proprement dite des handicaps, mais les deux étapes (mise au point de l'outil de classement et classification proprement dite) sont étroitement liées.

Définitions du caractère périnatal du handicap

La définition du caractère périnatal du handicap n'est pas unique. *Stricto sensu*, le caractère périnatal du handicap peut être réservé aux anomalies dont l'origine se situe entre 22 semaines d'aménorrhée (SA) et 8 jours post-natals (Jouk et coll., 2001). Cette approche élimine du champ de recherche ce qui ne s'inscrit pas dans cette fourchette chronologique : les malformations chromosomiques ou génétiques, les embryofœtopathies infectieuses de survenue précoce, les lésions infectieuses, traumatiques ou cancéreuses de l'enfant plus âgé. Suivant cette approche, de 30 à 60 % des handicaps de l'enfant auraient une origine périnatale, 20 à 35 % une origine prénatale (chromosomique ou génétique), 5 à 10 % seraient d'origine post-natale (infectieuse, tumorale ou traumatique) (Bréart et coll., 2003). Les mécanismes de ces lésions d'origine périnatale se regroupent essentiellement autour du petit poids ou du petit âge gestationnel, de la gémellité et de l'asphyxie périnatale.

D'autres auteurs précisent de façon plus complexe l'origine périnatale et font intervenir la date de survenue et le mécanisme (ou l'étiologie) de la lésion cérébrale (tableau 1.I, Hagberg et coll., 1996). Ces auteurs appellent « prénatale » la période comprise entre le premier jour des dernières règles et le

Tableau 1.I : Définition de l'origine périnatale du handicap (Hagberg et coll., 1996)

Prénatale
Génétique
Chromosomique
Embryofœtopathies (CMV, toxoplasmose, rubéole, herpès...)
Anomalie cérébrale (hydrocéphalie, microcéphalie...)
Anomalie congénitale multiple avec retard mental
Hémorragie et AVC anténatals
Si > 34 SA : imagerie cérébrale anormale (LPV...) et absence d'événement péri/néonatal
Péri ou néonatale après 34 SA
Hémorragie ou AVC d'origine péri/néonatale identifiée
Œdème/souffrance cérébrale lié à un choc ou souffrance néonatale (insuffisance viscérale et réanimation)
Bactériémie et infection du SNC d'origine péri/néonatale identifiée
Encéphalopathie hypoxique ischémique (score d'Apgar < 5 à 1 ou 5 minutes, réanimation/ventilation, convulsions avant J3)
Péri ou néonatale à 34 SA et moins
Vraisemblable
Hémorragie de grade III ou IV d'origine péri/néonatale identifiée
Œdème/souffrance cérébrale lié à un choc ou souffrance néonatale (insuffisance viscérale et réanimation)
Bactériémie et infection du SNC d'origine péri/néonatale identifiée
Imagerie cérébrale initiale normale puis apparition des images (LPV et/ou HIV) qui ne répondent pas aux critères anténatals
Probable
Score d'Apgar bas < 3 à 5 minutes ou 5 à 10 minutes, ou pH < 6,9
Ventilation assistée > 7 j ou pneumothorax

CMV : cytomégalovirus ; AVC : accident vasculaire cérébral ; LPV : leucomalacie périventriculaire ; HIV : hémorragie intraventriculaire ; SA : semaines d'aménorrhée

début du travail, « périnatale » la période comprise entre le début du travail et le 7e jour de vie, et « néonatale » la période comprise entre le 7e et le 28e jour de vie. Dans le registre suédois du handicap, la part de l'origine péri- et néonatale des handicaps de l'enfant représente environ 40 % – proportion relativement stable dans le temps –, 20 % seraient d'origine prénatale et 40 % seraient d'origine indéterminée.

Il faut noter que ces deux approches ne précisent pas la part d'une exposition toxique du fœtus (alcool, tabac, toxicomanie...), qui reste un problème important de santé publique.

Classifications des handicaps

On peut distinguer les classifications catégorielles et les classifications non catégorielles qui ont des objectifs différents.

CIH1 et CIF

La Classification des handicaps proposée par l'OMS a récemment évolué (De Carlo-Bonvin, 2003) : de la Classification internationale des déficiences, des incapacités et des handicaps (CIH1 – OMS, 1980 –) élaborée par Philipp Wood jusqu'à la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) adoptée par l'assemblée générale de l'OMS en 2001.

La CIH1 (OMS, 1980), largement utilisée dans les recherches épidémiologiques pédiatriques, décrit de manière linéaire les liens de cause à effet : la maladie engendre une déficience organique et fonctionnelle (*impairment*), c'est le côté lésionnel. La déficience conduit à une incapacité au niveau des comportements et des activités de la personne (*disability*) : c'est le côté fonctionnel. L'incapacité à son tour produit un désavantage (handicap), c'est le côté situationnel. La dimension environnementale du sujet est cependant méconnue par la CIH1.

Par la suite, les organisations de personnes handicapées se sont mobilisées pour la reconnaissance d'un égal accès aux droits et de leur capacité d'expertise en matière de handicap. Entre 1996 et 2000, six classifications provisoires furent coordonnées par l'OMS où le modèle social du handicap s'impose largement. La CIH2 (1999) devient Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) adoptée par l'assemblée générale de l'OMS en 2001. En résumé, la CIF propose un langage uniformisé et normalisé, un cadre conceptuel pour la description des composantes de la santé (vision, audition, apprentissage) et des domaines connexes à la santé (mobilité, éducation, interaction en société...). Elle décrit la situation des personnes, s'intéresse aux caractéristiques de leur santé dans le contexte de

leur vie individuelle et des influences de leur environnement. Elle combine le modèle biomédical qui conçoit le handicap comme un modèle personnel résultant d'une maladie et requérant des soins médicaux, et le modèle social qui définit le handicap comme un problème créé par la société. Elle représente le handicap comme le résultat de l'interaction des caractéristiques de santé personnelles de l'individu et des facteurs environnementaux (tableau 1.II).

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

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

En pratique cependant chez l'enfant, seule la description des déficiences, et parfois des incapacités, semble pouvoir être opérationnelle aujourd'hui (tableau 1.II ; Wood et coll., 2000). Il n'y a pas encore de description des activités et de leur limitations, ni des participations et de leurs restrictions qui soit adaptée à l'enfant. Aussi, la classification proposée par la CIF, proche de la qualité de vie, ne semble pas encore utilisable chez l'enfant. Une version provisoire de la CIF appliquée à l'enfant est en cours d'expérimentation depuis octobre 2003 (*Draft version for children and youth*).

Dans leur récente revue de littérature sur la prévalence des handicaps de l'enfant et de l'adulte, Barbote et coll. (2001) ont montré que les études utilisent une définition du handicap reposant soit sur la notion de déficience

(*impairment*), d'incapacité (*disability*), de désavantage ou handicap proprement dit, ou sur l'utilisation d'outils appréciant la qualité de vie. Les publications retenues sont extrêmement peu nombreuses chez l'enfant : elles n'utilisent que la notion de déficience (ORS Pays de Loire, 1995 ; Rumeau-Rouquette et Alperovitch, 1995) ou d'incapacité (Durkin et coll., 1994). Les études sur la qualité de vie de l'enfant handicapé sont actuellement insuffisamment développées. De la même manière, les études de suivi de cohortes d'enfants nés trop petits ne s'intéressent actuellement qu'aux déficiences ou aux incapacités de l'enfant (tableau 1.III).

Tableau 1.III : Exemple d'utilisation pratique de classification des handicaps (CIH1) : l'étude Epicure sur le devenir des très grands prématurés < 26 SA (Wood et coll., 2000)

Paralysie cérébrale (*cerebral palsy*) : indépendant du degré d'incapacité
Diplégie : les membres inférieurs sont plus touchés que les supérieurs
Hémiplégie : les membres supérieurs sont plus touchés que les inférieurs, en général avec asymétrie
Quadriplégie : les quatre membres sont atteints de façon égale
Autres types : hypotonie, dyskinésie
Quotient de développement psychomoteur : déficience, *impairment* (*Bayley scales of infant development*)
Déficience d'un des deux scores (psychomoteur ou mental)
sévère : < 55
modérée : 55-69
légère : 70-84
Exemples d'incapacité sévère (motrice ou sensorielle) (incapacité, *disability*)
Impossibilité de marcher sans aide
Impossibilité de s'asseoir
Impossibilité de se servir de ses mains pour manger seul
Pas de contrôle du port de tête
Cécité ou simple perception de la lumière
Défaut d'audition même appareillé
Pas de communication verbale ou par une méthode autre

Classifications des handicaps dites non catégorielles

Développées aux États-Unis, ces classifications du handicap sont pragmatiques. Elles visent essentiellement à identifier les besoins des enfants handicapés et de leur famille afin de chiffrer le coût et mettre en place les services d'aides. Elles ne sont pas forcément adaptées à l'identification de l'origine périnatale du handicap, ni aux démarches étiologiques (Stein et Silver, 1999 ; Neff et coll., 2002).

Les avantages des classifications catégorielles et non catégorielles sont rapportés dans le tableau 1.IV. Encore peu utilisées en Europe, ces classifications apportent un éclairage complémentaire et ne se superposent pas aux classifications proposées par l'OMS.

Tableau 1.IV : Avantages et inconvénients des différentes classifications du handicap de l'enfant (Neff et coll., 2002)

	Avantages	Utile pour	Inconvénients
Catégorielle	Fournit une description par groupe (pathologie, sévérité, nombre de pathologies...)	Classer les individus suivant une pathologie précise que l'on souhaite étudier	Ne permet pas de comparer la sévérité de groupes de pathologie identique, ou les patients ayant plusieurs pathologies
Non catégorielle	À l'aide de différents outils, identifie les conséquences d'un recours aux aides (limitation des activités, augmentation des besoins de soins...)	Fournir des informations pour trouver les individus et mesurer leurs besoins, les coûts et l'utilisation des soins	Ne permet pas de décrire les populations par groupe de malades

Champ du handicap périnatal

L'étude des handicaps ou déficiences d'origine périnatale se heurte à des contraintes épidémiologiques qui sont la reproductibilité de l'enregistrement, la pertinence de l'information et la faisabilité. En pratique, ce sont les formes sévères des déficiences neuro-développementales qui sont le plus souvent étudiées.

Déficience motrice

Il existe des différences de définitions de la déficience motrice entre pays anglophones et francophones (Cans et coll., 1996). Le terme de paralysie cérébrale (*cerebral palsy*) est habituellement utilisé dans les recherches anglo-saxonnes : il s'agit d'un terme « parapluie » qui recouvre un ensemble de dysfonctionnements moteurs non évolutifs mais souvent changeants, secondaires à des lésions ou à des anomalies cérébrales qui surviennent à des stades précoces du développement (« *An umbrella term covering a group of non progressive, but often changing, motor impairment syndromes secondary to lesions or anomalies of the brain arising in the early stage of development* », Mutch et coll., 1992). Le diagnostic se fait sur la présentation clinique, sans tenir compte de l'étiologie ni des déficiences associées (Bax, 1964).

Le terme d'infirmité motrice cérébrale (IMC, sans retard mental), souvent utilisé en France, revêt un concept légèrement différent de la paralysie cérébrale (tableau 1.V). Selon Tardieu (1969), il s'agit d'une lésion cérébrale avec troubles moteurs franchement prédominants et non évolutifs, à l'exclusion des encéphalopathies avec insuffisance de développement psychomoteur. Associée à un retard mental, on parle alors d'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC). L'association IMC-IMOC est assimilée parfois à la paralysie cérébrale, mais la définition de l'IMC tient souvent compte de l'étiologie (périnatale).

Tableau 1.V : Différences entre paralysie cérébrale et infirmité motrice cérébrale

	Paralysie cérébrale	Infirmité motrice cérébrale
Avantages	Étudie la part respective des différentes étiologies dans les déficiences motrices de l'enfant Rassemble des pathologies qui posent des problèmes voisins de prise en charge médico-sociale Permet d'étudier l'étiologie de pathologies qui représentent : 60 % des déficiences chez l'enfant à terme 40 % chez le prématuré (Hagberg et coll., 1989) Permet d'étudier la prévalence de l'anomalie motrice sur de longues périodes sans interférence des moyens du diagnostic étiologique	Définit un groupe homogène dont la prévalence varie en fonction de la prévalence des facteurs de risque périnatals
Inconvénients	Regroupe des pathologies hétérogènes qui ne peuvent pas faire l'objet des mêmes mesures de prévention	Cantonne les recherches étiologiques au champ périnatal Exclut des cas d'origine périnatale douteuse, des formes modérées
Conséquence		Incidence de l'IMC plus faible que celle de la paralysie cérébrale L'IMC est un sous-ensemble de la paralysie cérébrale

Déficience sensorielle

Il s'agit des déficits sensoriels sévères qui sont habituellement enregistrés sous forme de surdité bilatérale appareillée et cécité bilatérale. Les déficiences auditives font référence à une perte bilatérale supérieure à 70 décibels (dB) avant correction et les déficiences visuelles à une acuité visuelle inférieure à 3/10 au meilleur œil (après correction).

Déficience intellectuelle

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

Si le test utilisé est variable (Wechsler, K-ABC [*Kaufman assessment battery for children*]...), le diagnostic de déficit sévère est habituellement retenu pour des valeurs inférieures à – 2 DS (déviations standard) d'une population de référence.

Trouble psychiatrique

Les troubles psychiatriques regroupent l'autisme et les autres troubles envahissants du développement.

Polyhandicap

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

En conclusion, les définitions du handicap d'origine périnatale sont multiples. Elles sont loin d'être figées et apportent toutes un éclairage complémentaire au champ du développement non normal de l'enfant. Dans le domaine périnatal, qui représente environ la moitié des handicaps de l'enfant, c'est la « paralysie cérébrale » ou l'« infirmité motrice cérébrale » qui est la plus étudiée. Cela permet notamment de comparer les données d'une région à l'autre et de suivre l'évolution temporelle de la prévalence du handicap. Les classifications du handicap visant à apprécier le retentissement social et le coût affectif, humain et économique du handicap seront sans doute amenées à se développer. Il serait vain de tendre vers une classification totalement normative du handicap. Les chercheurs et les décideurs ont actuellement à disposition un ensemble d'outils, toujours perfectible, dans lequel ils doivent faire une sélection pour répondre aux objectifs de leur démarche.

Bibliographie

BARBOTTE E, GUILLEMIN F, CHAU N, THE LORHANDICAP GROUP. Prevalence of impairments, disabilities, handicaps and quality of life in the general population : a review of recent literature. *Bull World Health Organ* 2001, **79** : 1047-1055

BAX MC. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1964, **11** : 295-297

BRÉART G, PUECH F, ROZÉ JC. Mission périnatalité, 2003. http://www.sante.gouv.fr/htm/actu/20_propositions/perinatalite.pdf

CANS C, LENOIR S, BLAIR E, VERRIER A, HAOUARI N, RUMEAU-ROUQUETTE C. Motor deficiencies in children : for a nosologic clarification in epidemiological studies. *Arch Pediatr* 1996, **3** : 75-80

CLARK SL, HANKINS GD. Temporal and demographic trends in cerebral palsy--fact and fiction. *Am J Obstet Gynecol* 2003, **188** : 628-633

DE CARLO-BONVIN M. Nouvelle classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé : réflexions et enjeux pour la pédagogie spécialisée. *Pédagogie spécialisée*, Février 2003. http://www.szh.ch/f/pdf/ps.2.2003.inhalt.pdf

DURKIN MS, DAVIDSON LL, DESAI P, HASAN ZM, KHAN N et coll. Validity of the ten questions screen for childhood disability : results from population-based studies in Bangladesh, Jamaïca and Pakistan. *Epidemiology* 1994, **5** : 283-289

ESCOBAR GJ, LITTENBERG B, PETITTI DB. Outcome among surviving very low birthweight infants : a meta-analysis. *Arch Dis Child* 1991, **66** : 204-211

HACK M, FANAROFF AA. Outcomes of children of extremely low birthweight and gestational age in the 1990s. *Semin Neonatol* 2000, **5** : 89-106

HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I, VON WENDT L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden.V. The birth year period 1979-82. *Acta Paediatr Scand* 1989, **78** : 283-290

HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I, VAN WENDT L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Paediatr* 1996, **85** : 954-960

JOUK PS, GUILLEM P, CANS C. Épidémiologie : la part du handicap d'origine périnatale. 31es Journées nationales de la Société française de médecine périnatale. Éditions Arnette, 2001 : 3-9

MUTCH L, ALBERMAN E, HAGBERG B, KODAMA K, PERAT MV. Cerebral palsy epidemiology : where are we now and where are we going ? *Dev Med Child Neurol* 1992, **34** : 547-551

NEFF JM, SHARP VL, MULDOON J, GRAHAM J, POPALISKY J, GAY JC. Identifying and classifying children with chronic conditions using administrative data with the clinical risk group classification system. *Ambul Pediatr* 2002, **2** : 71-79

NELSON KB. The epidemiology of cerebral palsy in term infants. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8** : 146-150

NEWACHECK PW. The costs of caring for chronically ill children. *Bus Health* 1987, **4** : 18-19, 22-24

NEWACHECK PW, STEIN RE, WALKER DK, GORTMAKER SL, KUHLTHAU K, PERRIN JM. Monitoring and evaluating managed care for children with chronic illnesses and disabilities. *Pediatrics* 1996, **98** : 952-958

OBSERVATOIRE RÉGIONAL DE LA SANTÉ DES PAYS DE LOIRE. La prévalence du handicap n'a pas diminué en dix ans. 1995, **45** : 23-24

OMS. Classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages. Organisation mondiale de la santé, Genève 1980

OMS. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Organisation mondiale de la santé, Genève 2001. http://www3.who.int/icf/icftemplate.cfm

RUMEAU-ROUQUETTE C, ALPEROVITCH A. Recherche épidémiologique sur les handicaps de l'enfant. *Rev Epidemiol Sante Publique* 1995, **43** : 201-203

STEIN RE, SILVER EJ. Operationalizing a conceptually based noncategorical definition : a first look at US children with chronic conditions. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999, **153** : 68-74

STEIN RE, SILVER EJ. Comparing different definitions of chronic conditions in a national data set. *Ambul Pediatr* 2002, **2** : 63-70

TARDIEU G. Le dossier clinique de l'IMC. Cahier du Cercle de Documentation et d'Information pour la rééducation des IMC, n° 39, avril-mai-juin 1969

WOOD NS, MARLOW N, COSTELOE K, GIBSON AT, WILKINSON AR. Neurologic and developmental disability after extremely preterm birth. EPICure Study Group. *N Engl J Med* 2000, **343** : 378-384

2

Données internationales de prévalence

L'obtention de données sur la prévalence des handicaps ou des déficiences d'origine périnatale est une démarche difficile. Les enquêtes épidémiologiques conduites en population régionale sont rares (Hack et Fanaroff, 2000 ; Nelson, 2002 ; Clark et Hankins, 2003) et la méthodologie du recueil de ces données est complexe (Aylward et coll., 1989 ; Arnold et coll., 1991 ; Escobar et coll., 1991 ; Cans et coll., 1996 ; Bhutta et coll., 2002 ; Nelson, 2002). Quelles que soient les définitions considérées et les méthodologies employées, la plupart des enquêtes épidémiologiques concluent à une prévalence des handicaps chez l'enfant autour de 2 % (CTNERHI, 2004), incluant les déficiences ou handicaps modérément sévères.

La prévalence du handicap de l'enfant se décrit en fonction de l'âge de l'enfant : il faut un ou deux ans pour identifier formellement une déficience ou une incapacité motrice ou neuro-sensorielle, trois ou quatre ans pour repérer un trouble de la motricité fine, et souvent plus pour reconnaître un trouble des fonctions cognitives, du langage, du comportement et de la scolarité même si l'on peut espérer, par la mise en place de dépistages, raccourcir ce délai pour certains de ces handicaps. Autrement dit, plus la durée du suivi augmente, plus l'âge de l'enfant est avancé, plus le champ des fonctions étudiées est large, plus il est demandé des choses difficiles à l'enfant et plus la prévalence du handicap sera importante.

Par ailleurs, il n'est pas aisé d'identifier formellement la part de l'origine périnatale du handicap. Ainsi, la durée du suivi nécessaire à la reconnaissance du handicap, associée à la difficulté qu'il y a à interpréter après plusieurs années un dossier médical périnatal font que les données internationales sur les déficiences motrices d'origine périnatale sont largement plus nombreuses et plus documentées que celles s'intéressant au champ des déficiences sensorielles, cognitives ou comportementales (Cans et coll., 2003).

Prévalences actuelles des différents types de handicaps ou déficiences d'origine périnatale

Les études étrangères fournissent de l'information sur les fréquences pour divers types de déficiences et selon le terme à l'accouchement.

Prévalences en fonction du type de déficience

Sont distinguées ici les fréquences de paralysies cérébrales, de déficiences intellectuelles et de déficiences sensorielles.

Paralysies cérébrales

Les données les plus récentes montrent que la prévalence des paralysies cérébrales en Europe, aux États-Unis et en Australie se situe entre 2 et 2,5 pour 1 000 (Stanley et Watson 1992 ; Cummins et coll., 1993 ; MacGillivray et Campbell, 1995 ; Meberg et Broch 1995 ; Pharoah et coll., 1998 ; Hagberg et coll., 2001 ; Parkes et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001 ; Drummond et Colver, 2002 ; Winter et coll., 2002) (tableau 2.I).

Tableau 2.I : Prévalence des paralysies cérébrales d'après les données de la littérature étrangère (causes post-néonatales exclues)

Références	Pays	Année de naissance	Âge	Mode de recueil[1]	Prévalence pour 1 000
Meberg et Broch, 1995	Norvège	1980-89	4 ans	E	2,1[2]
Hagberg et coll., 2001	Suède	1991-94	4 ans	R	2,1[2]
Topp et coll., 2001	Danemark	1987-90	4-5 ans	R	2,4[2]
MacGillivray et Campbell, 1995	Royaume-Uni	1969-88		R	2,0[2]
Pharoah et coll., 1998	Royaume-Uni	1984-89	4 ans		2,1[3]
	Oxford			R	
	Mersey			R	
	Écosse			R	
Parkes et coll., 2001	Royaume-Uni Irlande du Nord	1981-93	5 ans	R	2,2[2]
Drummond et Colver, 2002	Royaume-Uni nord Angleterre	1990-94	4 ans	E	2,3[3]
Stanley et Watson, 1992	Australie	1983-85	5 ans	R	2,2[3]
		1959-92		R	2-2,5[2]
Winter et coll., 2002	États-Unis Atlanta	1986-91	3-10 ans	E	2,0[3]
Cummins et coll., 1993	États-Unis San Francisco	1983-85	3 ans	E	1,2[3]

[1] mode de recueil : E = enquête, R = registre ; [2] taux pour 1 000 naissances vivantes ; [3] taux pour 1 000 survivants néonatals, c'est-à-dire ayant survécu 28 jours

Déficiences intellectuelles

Une revue récente de la littérature internationale a permis de dresser un bilan des déficiences intellectuelles (Roeleveld et coll., 1997). Selon elle, près de 3 % des enfants seraient porteurs d'un retard mental modéré (QI compris entre 50 et 70), mais d'importantes variations sont observées entre les études (0,5 % à 8 %) (Roeleveld et coll., 1997). Concernant les retards mentaux sévères (QI < 50), le taux moyen estimé à partir de l'ensemble des

études est de 3,8 pour 1 000 (Roeleveld et coll., 1997). L'hétérogénéité entre études est moins importante que pour les retards mentaux modérés.

Déficiences sensorielles

La prévalence des déficiences visuelles, définies par une acuité visuelle inférieure à 3/10, est comprise entre 0,20 et 1,81 pour 1 000 en Europe et aux États-Unis (Inserm, 2002) (tableau 2.II). Pour la cécité, la prévalence varie de 0,10 à 0,50 pour 1 000 en Europe et aux États-Unis (Inserm, 2002). Enfin, la prévalence des déficiences auditives est comprise entre 1,1 et 1,3 pour 1 000 pour un seuil fixé à 40 décibels (dB) (Davis et Parving, 1993 ; Drews et coll., 1994 ; Darin et coll., 1997 ; Fortnum et Davis, 1997 ; Mäki-Torkko et coll., 1998 ; Van Naarden et coll., 1999) et entre 0,4 et 0,7 pour 1 000 pour les formes les plus graves (perte auditive > 70 dB) (Davis et Parving, 1993 ; Drews et coll., 1994 ; Fortnum et Davis, 1997 ; Van Naarden et coll., 1999) (tableau 2.III).

Prévalences en fonction de l'âge gestationnel

Habituellement, les taux de prévalence des handicaps d'origine périnatale et l'évolution de cette prévalence sont analysés et présentés séparément entre enfants nés à terme et enfants prématurés. Le tableau 2.IV présente les données concernant la paralysie cérébrale chez les enfants nés à terme et chez des enfants très immatures à la naissance.

Chez les enfants à terme

Les études sur le devenir des enfants à terme viennent essentiellement de registres de population (Stanley et Watson, 1992 ; Pharoah et Platt, 1995 ; Hagberg et coll., 1996 ; Topp et coll., 1997 ; Kavcic et Perat, 1998 ; SCPE, 2000 ; Hagberg et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001 ; Winter et coll., 2002 ; Clark et Hankins, 2003). Il s'agit d'une population à bas risque de handicap ou déficience, mais l'effectif de ces enfants à terme est plus important et leur survie est plus élevée que celle des enfants prématurés. Au final, la moitié des paralysies cérébrales de l'enfant survient chez des enfants à terme ou près du terme (Nelson, 2002). Les évaluations longitudinales de la fréquence de la paralysie cérébrale dans les pays développés ou en voie de développement n'ont pas pu montrer de diminution de la fréquence de la paralysie cérébrale, malgré une augmentation du taux de césarienne d'un facteur 5 et une généralisation du monitorage électronique. Le taux de paralysie cérébrale est resté stable : 1,5 à 2 pour mille (Clark, 2003). Ainsi, le mécanisme principalement évoqué à propos de la paralysie cérébrale chez l'enfant à terme, l'existence d'une encéphalopathie néonatale d'origine hypoxique per-partum, est actuellement discuté (Thacker et coll., 2001). Les anomalies du rythme cardiaque qui conduisent à l'instrumentation et l'extraction d'urgence seraient probablement le témoin, le signe accompagnateur de pathologies responsables de

Tableau 2.II : Prévalence des déficiences visuelles d'après les données de la littérature étrangère (Inserm, 2002)

Références	Pays, région	Année de naissance	Âge	Critère (acuité visuelle)	Prévalence pour 1 000
Déficiences visuelles					
Riise et coll., 1992	Danemark Finlande Islande Norvège	1972 à 1989	0-17 ans 0-17 ans 0-17 ans 0-17 ans	< 3/10 < 3/10 < 3/10 < 3/10	1,05 0,48 0,76 0,55
Blohme et Tornqvist, 1997	Suède	1975 à 1994	0-19 ans	< 3/10	1,09
Oxford, 1994 ; Crofts et coll., 1998	Grande-Bretagne, région d'Oxford	1984 à 1987 1984 à 1989	5 ans 5 ans	≤ 6/18 ≤ 6/18	1,25[1] 1,50[1]
Rahi et Dézateux, 1998	Angleterre, Écosse, Pays de Galles	1970	0-10 ans	< 6/18	0,54
Stewart-Brown et Haslum, 1988	Grande-Bretagne	1970	10 ans 10 ans	< 6/60 ≥ 6/60 et ≤ 6/24	0,34 à 0,40 0,54 à 0,87
Rogers, 1996	Grande-Bretagne, Liverpool	1979 à 1995	0-16 ans	≤ 6/18	1,81
Boyle et coll., 1996	États-Unis, Atlanta	1981-1988	3-10 ans	≤ 20/70 ≤ 20/70 et ≥ 20/160 ≤ 20/200 et ≥ 20/400	0,80 0,20 0,30
Cécité					
Riise, 1993 ; Riise et coll., 1992	Danemark Finlande Islande Norvège	1972-1987 1972-1987 1972-1987 1972-1987	0-15 ans 0-15 ans 0-15 ans 0-15 ans	< 3/60 < 3/60 < 3/60 < 3/60	0,41 0,15 0,19 0,15
Blohme et Tornqvist, 1997	Suède	1975-1994	0-15 ans	< 3/60	0,29
Nicolosi et coll., 1994	Italie	1968-1983	0-15 ans	< 0,05	0,50
Rahi et Dezateux, 1998	Angleterre, Écosse, Pays de Galles	1970	10 ans	< 3/60	0,34
Goggin et O'Keefe, 1991	République d'Irlande	1973-1989	0-16 ans	≤ 3/60	0,16[2]
Krumpaszky et Klauss, 1996	Allemagne, Bavière	1971-1991	0-10 ans 10-20 ans	< 1/50 < 1/50	0,51 0,44
Boyle et coll., 1996	États-Unis, Atlanta	1981-1988	3-10 ans	≤ 20/500	0,30

[1] : taux pour 1 000 naissances vivantes ; [2] : taux calculé

lésions cérébrales déjà constituées. Ce tableau clinique appelé « encéphalopathie hypoxique de l'enfant à terme » pourrait témoigner ou s'associer à une atteinte cérébrale d'origine anténatale, et de mécanismes divers : infections materno-fœtales (Grether et Nelson, 1997 ; Yoon et coll., 1997 ; Gaudet et Smith, 2001), gémellité (Petterson et coll., 1993 ; Yokohama et coll., 1995 ;

Tableau 2.III : Prévalence des déficiences auditives d'après les données de la littérature étrangère

Références	Pays	Année de naissance	Âge	Critère	Prévalence pour 1 000
Drews et coll., 1994	États-Unis	1975-77	10 ans	≥ 40 dB ≥ 70 dB ≥ 90 dB	1,10[1] 0,70 0,50
Van Naarden et coll., 1999	États-Unis	1981-90	3-10 ans	≥ 40 dB ≥ 65 dB ≥ 85 dB	1,10[1] 0,62 0,37
Mäki-Torkko et coll., 1998	Finlande	1973-92	3 ans	≥ 40 dB	1,2[2]
Darin et coll., 1997	Suède	1980-84	âge préscolaire	≥ 40 dB	1,3
Davis et Parving, 1993	Royaume-Uni et Danemark	1983-88	2-10 ans	≥ 40 dB ≥ 70 dB	1,27[2] 0,69
Fortnum et Davis, 1997	Royaume-Uni	1985-90	5 ans	≥ 40 dB ≥ 70 dB	1,33[2] 0,59

[1] taux pour 1 000 survivants néonatals ; [2] taux pour 1 000 naissances vivantes

Tableau 2.IV : Caractéristiques des informations sur la paralysie cérébrale chez les grands prématurés et chez les enfants nés à terme (d'après Nelson, 2002)

	Grands prématurés (ou < 1 500 g)	Nouveau-nés à terme
% des naissances	Faible (1 à 2 %)	Large majorité (85 % ou plus)
Fréquence d'une PC modérée à sévère*	1/20	1/1 500
Part dans la prévalence de la PC	Un quart	La moitié
Évolution de la prévalence	Oui, rapide	Non
Lieux de naissance	Centralisés	Dispersés
Soins néonatals spécialisés (centre tertiaire)	Pour la plupart	Habituellement non
Faisabilité d'une étude de suivi	Oui	Difficile
Études disponibles	Oui	Rares
Facteurs de risque prénatals	Rares	Quelques-uns
Prédicteurs les plus significatifs	Âge gestationnel Imagerie cérébrale	Encéphalopathie néonatale

* d'après Cummins, 1993 ; PC : paralysie cérébrale

Pharoah et Cooke, 1997 ; Pharoah, 2001), consanguinité (Sinha et coll., 1997), malformations (Felix et coll., 2000 ; Croen et coll., 2001 ; Decoufle et coll., 2001), troubles de la coagulation et thrombophilies (Kraus, 1997 ; Eldor, 2001). Si sa responsabilité dans la survenue d'un handicap est réelle, l'hypoxie per-partum ne serait finalement à l'origine que d'une faible proportion des handicaps de l'enfant (Clark et Hankins, 2003 ; Goffinet et Bréart, 2003). Dans une majorité de cas, il est possible actuellement de préciser

l'origine anténatale de la lésion cérébrale grâce aux techniques d'imagerie cérébrale par résonance magnétique nucléaire (Hagberg et coll., 2001 ; Nelson, 2002).

Chez les prématurés ou les enfants de petit poids de naissance

Les données de la littérature étrangère issues de différents registres permettent d'étudier le devenir des enfants prématurés. Pour la paralysie cérébrale, des données sont présentées dans le tableau 2.V.

Tableau 2.V : Prévalence de la paralysie cérébrale dans différents registres internationaux en fonction de l'âge gestationnel

Références Pays	Années de naissance	Prévalences pour 1 000 naissances vivantes			
		< 28 SA	28-31 SA	32-36 SA	37 SA et +
Hagberg et coll., 2001 Suède	1991-1994	85,5	60,4	6,2	1,3
Stanley et coll., 2000 Australie	1991-1992	94,2	51,0	3,5	
Drummond et coll., 2002* Angleterre	1990-1994	112,7	56,3	9,6	1,3

SA : semaines d'aménorrhée ; * prévalences pour 1 000 survivants néonatals

Les études sur le devenir des enfants prématurés proviennent également d'études de cohorte à partir de centres hospitaliers de référence (États-Unis, Canada, Japon), ou d'enquêtes régionales (Europe, Australie) (Bhutta et coll., 2002 ; Lorenz, 2003) (tableaux 2.VI et 2.VII).

Une méta-analyse (Hack et Fanaroff, 2000) permet d'obtenir une vue d'ensemble sur le devenir des extrêmes prématurés (tableau 2.VIII). Enfin, Hille et coll. (2001) présentent des données pour les troubles du comportement chez des enfants qui pesaient au plus 1 000 g à la naissance (tableau 2.IX).

L'interprétation des différentes données de prévalence doit être éclairée : les critères susceptibles de modifier la prévalence de la paralysie cérébrale sont multiples et toujours présents dans les enquêtes à des degrés divers, même dans les enquêtes les mieux construites (SCPE, 2000). La prévalence du handicap ou déficience dépend de la définition du handicap (Bax, 1964 ; Badawi et coll., 1998 ; SCPE, 2000), de l'âge gestationnel ou du poids à l'inclusion, du dénominateur (enfants nés vivants, enfants survivants à 1 an...), des critères d'exclusion (malformations, maladies génétiques, embryofœtopathies infectieuses et toxiques), de la source d'enregistrement des cas (régionale ou hospitalière : néonatale, pédiatrique, neurologique, ou services de rééducation), de la qualité de l'examinateur (pédiatre, médecin généraliste, rééducateur), des services d'aides financières, des associations de

Tableau 2.VI : Taux de handicap des grands prématurés dans les enquêtes internationales hospitalières (% sur les enfants examinés)

Références Pays	Description années de naissance ; nombre de naissances vivantes et âge gestationnel (ou poids de naissance)	Nature ou gravité de la déficience*
Hoekstra et coll., 2004 États-Unis	1986-2000 ; 1 036 enfants de 23-26 SA Taux de survie : 75 % Taux de suivi parmi les survivants : 87 % Âge à l'évaluation : 4 ans	Sévère : 20 % ; modérée ou minime : 17 % ; absente : 63 %
O'Brien et coll., 2004 Angleterre	1979-82 ; 320 enfants < 33 SA Taux de survie : 70 % Taux de suivi parmi les survivants : 67 % Âge à l'évaluation : 15 ans	Sévère : 22 % ; modérée : 51 % ; absente : 22 %
Hack et coll., 2002 États-Unis	1977-79 ; 490 enfants < 1 500 g Taux de survie : 64 % Taux de suivi parmi les survivants : 77 % Âge à l'évaluation : 20 ans	Paralysie cérébrale : 5 % ; cécité bilatérale : 1 % ; surdité appareillée : 1 % ; retard mental : QI 67 *vs* 92
Vohr et coll., 2000 États-Unis	1993-94 ; 2 498 enfants de 401-1 000 g Taux de survie : 59 % Taux de suivi parmi les survivants : 78 % Âge à l'évaluation : 18-22 mois	Paralysie cérébrale : 17 % ; cécité bilatérale : 2 % ; surdité appareillée : 3 % ; retard mental : 37 %
Cooke, 1999 Angleterre	1990-93 ; 521 enfants < 1 500 g Taux de survie : 78 % Taux de suivi parmi les survivants : 98 % Âge à l'évaluation : 3 ans	Paralysie cérébrale : 7 %
O'Shea et coll., 1998 États-Unis	1990-94 ; 723 enfants de 500-1 500 g Taux de survie : 75 % Taux de suivi parmi les survivants : nr Âge à l'évaluation : 1 an	Absente : 78 %**
Lefebvre et coll., 1996 Canada	1987-92 ; 465 enfants < 33 SA Taux de survie : 55 % Taux de suivi parmi les survivants : 85 % Âge à l'évaluation : 18 mois	Absente : 70 %

SA : semaines d'aménorrhée ; nr : non renseigné
* calculé sur enfants examinés ; ** calculé sur nés vivants

parents, de l'expérience du médecin ou du groupe pluridisciplinaire qui examine l'enfant. Il paraît souhaitable de croiser les sources car il y a un risque de sous-estimation si la source est unique. Il est bien difficile de définir une prévalence du handicap ou déficience chez le prématuré, car la probabilité de voir se développer une déficience ou handicap, en termes d'infirmité motrice d'origine cérébrale, de déficit neuro-sensoriel visuel ou auditif, de trouble du développement, du comportement, du langage ou en termes de difficultés scolaires est inversement proportionnelle à la durée de la gestation ou au poids de naissance (Hack et Fanaroff, 2000 ; Bhutta et coll., 2002). Dans l'absolu, la survie, les performances et le devenir de l'enfant prématuré en termes de handicap devraient être analysés par semaine d'âge gestationnel (Johnson et coll., 1993 ; Tin, 1997 ; Larroque et coll., 2004). C'est ce rôle

Tableau 2.VII : Taux de handicap des très grands prématurés dans les enquêtes internationales régionales (% sur les enfants examinés)

Références Pays	Description années de naissance ; nombre de naissances vivantes et âge gestationnel (ou poids de naissance)	Nature ou gravité de la déficience*
Perrott et coll., 2003 Canada	1992-96 ; 164 enfants de 22-27 SA Taux de survie : 56 % Taux de suivi parmi les survivants : 96 % Âge à l'évaluation : 1 an	Sévère : 14 % ; absente : 48 %
Doyle, 2001 Australie	1991-92 ; 401 enfants de 23-27 SA Taux de survie : 56 % Taux de suivi parmi les survivants : 98 % Âge à l'évaluation : 5 ans	Sévère : 19 %
Wolke et Meyer, 1999 Allemagne	1985-86 ; 560 enfants de 23-32 SA Taux de survie : 71 % Taux de suivi parmi les survivants : 67 % Âge à l'évaluation : 6 ans	Paralysie cérébrale : 12,5 % ; cécité bilatérale : 1 % ; surdité appareillée : 0 % ; retard mental : 34 %
Johnson et coll., 1993 Angleterre	1984-86 ; 342 enfants de 24-28 SA Taux de survie : 48 % Taux de suivi parmi les survivants : 93 % Âge à l'évaluation : 4 ans	Sévère : 36 % ; minime : 29 % ; absente : 35 %
Veen et coll., 1991 Pays-Bas	1983 ; 1 338 enfants < 32 SA Taux de survie : 72 % Taux de suivi parmi les survivants : 96 % Âge à l'évaluation : 5 ans	Sévère : 7 % ; modérée : 8 % ; absente : 85 %
Hutton et coll., 1997 Angleterre	1980-81 ; enfants de moins de 33 SA Taux de survie : nr Taux de suivi parmi les survivants : 87 % (n = 182) Âge à l'évaluation : 8-9 ans	Paralysie cérébrale : 10 %
Doyle, 2004 Australie	1979-80 ; 351 enfants de 500-999 g Taux de survie : 25 % Taux de suivi parmi les survivants : 90 % Âge à l'évaluation : 14 ans	Sévère : 14 % ; modérée : 15 % ; minime : 25 % ; absente : 46 %

SA : semaines d'aménorrhée ; nr : non renseigné
* calculé sur enfants examinés

déterminant de la durée gestationnelle sur tous les autres facteurs de risque de survie et de morbidité de l'enfant qui justifie la discussion permanente du bien-fondé de la réanimation des enfants aux âges gestationnels et poids limites de la viabilité (Hoekstra et coll., 2004). Un autre élément prédictif de la survenue d'un handicap (paralysie cérébrale, déficit neuro-sensoriel, intellectuel, comportemental) est l'imagerie cérébrale de la période périnatale (Larroque et coll., 2003), même si l'on sait que la sensibilité et la spécificité de cette imagerie pour la prédiction du handicap peuvent être mises en défaut (Hoekstra et coll., 2004) et même si la corticothérapie anténatale semble pouvoir modifier l'aspect échographique des lésions détectées (Larroque et coll., 2003).

Tableau 2.VIII : Devenir des extrêmes prématurés de 23-25 SA d'après la méta-analyse de Hack et Fanaroff (2000)

Pays	Années de naissance	Devenir	23 SA %*	24 SA %*	25 SA %*
Population régionale (Europe, Australie) Centres hospitaliers (États-Unis, Canada, Japon)	1986-1996	Survie	2-35	17-62	35-72
		DBP	50-86	33-89	16-71
		Anomalie sévère (échographie)	10-83	9-64	7-22
		ROP sévère	25-50	13-33	10-17
		Anomalie neurologique sévère	34	22-45	12-35
		(% des survivants), dont :			
		paralysie cérébrale		11-15	3-20
		retard mental		14-39	10-30
		cécité		0-9	

* Il s'agit des % maximum et minimum rapportés dans la littérature.
SA : semaines d'aménorrhée ; DBP : dysplasie bronchopulmonaire définie comme une oxygéno-dépendance à 36 SA ; ROP : rétinopathie du prématuré ; Anomalie neurologique sévère : paralysie cérébrale, cécité uni- ou bilatérale, surdité nécessitant un appareillage, retard mental (*Mental development index* < 70 ; Hack et coll., 1996)

Tableau 2.IX : Troubles du comportement à 8-10 ans chez les enfants de 1 000 g et moins à la naissance (d'après Hille et coll., 2001)

Références Pays	Nombre de naissances	Survie à l'évaluation Survivants évalués (%)	Score total garçons/filles		Internalité* garçons/filles		Externalité** garçons/filles	
			≤ 1 000 g	Témoins	≤ 1 000 g	Témoins	≤ 1 000 g	Témoins
Pinto-Martin et coll., 1992 États-Unis	231	49 71	27,6/26,8	24,3/23,1	6,4/6,1	5,6/6,3	9,4/8,4	9,8/8,2
Saigal et coll., 2000 Canada	397	45 84	38,8/35,9	34,6/31,8	9,0/10,4	9,0/9,4	13,4/10,7	12,9/10,4
Wolke et coll., 1994 Allemagne	203	45 86	30,5/24,3	21,7/19,1	8,4/7,6	6,7/6,9	11,1/7,2	9,1/7,1
Walther et coll., 2000 Pays-Bas	310	45 71	31,1/25,1	21,3/19,2	7,7/7,9	4,5/5,2	10,2/6,2	8,3/6,0

*Internalité : repliement sur soi (timidité, préfère être seul), plaintes somatiques (fatigue, céphalées), anxiété et dépression (nervosité, pleurs)
**Externalité : actes délictueux (vols), comportements agressifs (violence)
Autres dimensions : difficultés sociales (difficultés d'affectivité, immaturité), difficultés à la pensée (répétitivité, hallucinations), difficultés d'attention (défaut de concentration, impulsivité)
Il existe une différence des tests d'internalité dans la seule cohorte des enfants aux Pays-Bas.
Il n'existe pas de différence des tests d'externalité entre les prématurés et les contrôles.
Il existe plus de difficultés sociales, de la pensée et de l'attention chez les prématurés que chez les contrôles dans les quatre études. Ce problème ne serait donc pas culturel, mais plutôt lié aux événements et expériences de la naissance.

Enfin, d'une façon générale, plus le suivi de ces cohortes d'enfants se prolonge, plus il est demandé à ces enfants des performances difficiles, plus la différence avec une population normale tend à se faire importante (Bhutta et coll., 2002 ; Hack et coll., 2002 ; O'Brien et coll., 2004), encore que ceci ait pu être discuté (Doyle, 2001).

Au total, on s'aperçoit combien l'analyse de la survie et du devenir des enfants nés trop petits ou trop tôt s'avère délicate et beaucoup plus sujette à variations que celle observée pour l'enfant à terme. Le taux de handicap ou déficience est beaucoup plus important que chez les enfants nés à terme, de l'ordre de 3 à 10 % pour la cohorte de grands prématurés de moins de 33 semaines, plus élevé encore dans les tranches les plus faibles d'âge gestationnel.

Évolutions de prévalence et d'incidence au cours des vingt dernières années

Les études conduites dans les pays développés ou en voie de développement permettent de connaître l'évolution de la fréquence de la paralysie cérébrale. Toutes naissances confondues, elles ne montrent pas de diminution globale de la fréquence de cette pathologie (Pharoah et coll., 1987 ; Stanley et Watson, 1992 ; Hagberg et coll., 1993 ; Pharoah et Platt, 1995 ; Hagberg et coll., 1996 ; Topp et coll., 1997 ; Kavcic et Perat, 1998 ; Pharoah et coll., 1998 ; Robertson et coll., 1998 ; Colver et coll., 2000 ; SCPE, 2000 ; Stanley et coll., 2000 ; Hagberg et coll., 2001 ; Parkes et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001 ; Winter et coll., 2002).

Les variations ne sont pas de même nature selon l'âge gestationnel. Toutes ces études ne montrent aucune réelle diminution de la prévalence de la paralysie cérébrale chez les plus de 2 500 g. Malgré une nette diminution des décès périnatals et des asphyxies périnatales, il n'y a pas eu de diminution nette de la paralysie cérébrale chez les enfants nés après 37 semaines au cours de ces deux dernières décennies (Colver et coll., 2000 ; Blair, 2001 ; Hagberg et coll., 2001 ; Parkes et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001).

Chez les enfants de très petit poids ou très prématurés, une augmentation de la prévalence de la paralysie cérébrale (naissances vivantes), voire une forte augmentation pour les plus immatures (nés avant 28 SA), a été observée durant la période 1967-1985 (Pharoah et coll., 1987 ; Stanley et Watson, 1988 ; Stanley et Watson, 1992 ; Hagberg et coll., 1993 ; Topp et coll., 1997 ; Colver et coll., 2000 ; Hagberg et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001). Mais d'après les données les plus récentes, une stabilisation voire une diminution de la prévalence du handicap ou déficience a pu être observée (Meberg, 1990 ; *Victorian infant collaborative study group*, 1991 ; Stanley et Watson, 1992 ; O'Shea et coll., 1997 ; Pharoah et coll., 1998 ; Dunin-Wasowicsz et

coll., 2000 ; Grether et Nelson, 2000 ; Hagberg, 2000 ; Hagberg et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001). Dans la mesure où la corticothérapie anténatale et l'administration de surfactant exogène, qui permettent une amélioration sensible de la survie de ces enfants, n'ont qu'un rôle limité sur la prévention d'un handicap (Fanaroff et coll., 1995 ; Soll, 2000), la cause de cette diminution de prévalence est encore discutée (Van der Heide et coll., 1997 ; Topp et coll., 2001).

Chez les enfants nés entre 31 et 36 SA, la prévalence des paralysies cérébrales a baissé (Hagberg et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001) ou stagné entre 1980-85 et 1990-95 (Stanley et coll., 2000). Enfin, au cours de la même période, aucune évolution n'a été observée chez les enfants nés à terme (Stanley et coll., 2000 ; Hagberg et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001).

Prévalences attendues dans les vingt prochaines années

Compte tenu de la complexité du problème considéré, il n'est pas possible de donner avec certitude une prévision de l'évolution des handicaps ou déficiences. Tout au plus, il est possible d'évoquer des éléments de réflexion.

Les fluctuations de la prévalence du handicap observées dans la littérature sont à la fois le reflet d'un meilleur enregistrement de la maladie, de modifications de l'accès aux soins, de modifications des pratiques médicales et du regard (définition) porté sur le handicap. Les variations de la prévalence du handicap peuvent aussi s'interpréter comme des ruptures d'un équilibre apporté par l'introduction de nouvelles thérapeutiques (corticothérapie anténatale, surfactant), la mise en place de prises en charge plus actives de la grande prématurité dans certains centres, notamment en Australie, au Japon, ou en Amérique du Nord (Lorenz, 2003). Ces centres ont connu une notable amélioration des taux de survie et un abaissement significatif des limites de la viabilité durant les années 1990 (Lefebvre et coll., 1996 ; Tin et coll., 1997 ; Cooke, 1999 ; Hoekstra et coll., 2004). Ces dernières informations ne nous donnent pas d'indication sur ce qu'il faut faire en termes d'intérêt pour l'enfant, sa famille et la société, mais seulement les limites de viabilité qu'il est possible d'envisager.

Les comparaisons de différentes stratégies de soins adoptées par des équipes de pays différents montrent que le nombre d'enfants à soigner, leur survie et leur devenir neurologique peuvent grandement être modulés par des choix éthiques, culturels, sociaux, organisationnels (accès aux soins) et médicaux (Schaap et coll., 1997 ; Lorenz et coll., 2001 ; Rozé et coll., 2001 ; Field et coll., 2002). Mais cette dimension (le réservoir potentiel de nouveau-nés à problèmes dans le devenir) reste insuffisamment étudiée.

Les données internationales récentes ne montrent pas de diminution franche de la prévalence du handicap de l'enfant. En revanche, certains groupes

d'enfants, comme par exemple les enfants de très petit poids, sont susceptibles de bénéficier d'un accès aux soins qui ne leur était pas offert il y a quelques années et qui n'est peut-être pas encore proposé à tous actuellement (Doyle, 2001). Les données présentées dans le tableau 2.IV illustrent l'impact que peut avoir la prise en charge d'une nouvelle population d'enfants au risque élevé de handicap, mais ne représentant qu'un faible pourcentage de la population.

L'amélioration de la prise en charge globale des enfants ne semble avoir eu, somme toute, qu'un impact limité et variable dans le temps, même si l'on observe chez ces nouveaux patients une augmentation transitoire de la prévalence du handicap puis une stabilisation, voire une diminution, de celle-ci. L'apparente stabilité de la prévalence de la paralysie cérébrale ne veut pas dire que les enfants sont comparables dans l'évolution historique des enquêtes : il se peut que les enfants qui autrefois décédaient survivent aujourd'hui, avec une augmentation des anomalies cérébrales, et que ceux qui autrefois survivaient avec une lésion cérébrale aillent bien actuellement (Nelson, 2002).

En conclusion, la prévalence globale des déficiences et handicaps est de 1 % ou de 2 % si on inclut les déficiences modérément sévères. Les données récentes ne montrent pas de diminution franche de cette prévalence au cours des dernières années. Les données attendues relatives à l'évolution durant les prochaines années dépendent :

- du domaine médical (qualité des soins qui conditionnent la survie avec ou sans lésion cérébrale organique ou fonctionnelle) ;
- de l'organisation des circuits d'admission maternelle et néonatale (taux de transfert vers les maternités de niveau III, diminution des naissances hors centres – Doyle, 2001 –) ;
- de la possibilité d'accès aux soins pour des populations à risque qui ne l'auraient pas encore ;
- de l'existence possible de « réservoir » de naissances à risque de lésions périnatales comme les populations à risque d'accouchement prématuré : modification de l'âge maternel (recours aux techniques d'assistance médicale à la procréation), modification du statut social (immigration, marginalisation, conduite addictive...), recul des limites de viabilité ;
- du développement des techniques d'identification des enfants à problèmes : le développement d'outils non catégoriels concernant l'aide aux personnes handicapées permettrait une meilleure identification des besoins et pourrait également modifier la définition des enfants et familles nécessitant une prise en charge ;
- de la perception du handicap par la société : interaction contexte social et handicap, incapacité, dépendance (Mormiche et Boissonnat, 2003) ;

• de l'amélioration du diagnostic anténatal des malformations graves susceptibles d'être à l'origine d'une proposition d'interruption de grossesse dans le cadre de l'activité d'un centre de diagnostic anténatal structuré ;
• de la réflexion sur les décisions de retrait de vie dans le cadre de décisions éthiques argumentées, documentées par l'imagerie cérébrale, consensuelles, collégiales et réfléchies.

À l'arrivée, tous ces éléments médicaux, sociaux, économiques et éthiques entreront en ligne de compte pour conditionner l'évolution de la fréquence des handicaps de l'enfant et de leur prise en charge.

Bibliographie

ARNOLD CC, KRAMER MS, HOBBS CA, MCLEAN FH, USHER RH. Very low birth weight : a problematic cohort for epidemiologic studies of very small or immature neonates. *Am J Epidemiol* 1991, **134** : 604-613

AYLWARD GP, PFEIFFER SI, WRIGHT A, VERHULST SJ. Outcome studies of low birth weight infants published in the last decade : a metaanalysis. *J Pediatr* 1989, **115** : 515-520

AYOUBI JM, AUDIBERT F, VIAL M, PONS JC, TAYLOR S, FRYDMAN R. Fetal heart rate and survival of the very premature newborn. *Am J Obstet Gynecol* 2002, **187** : 1026-1030

BACHELARD O, SANTOS-EGGIMANN B, PACCAUD F. Prenatal care of women delivering in the Vaud canton : retrospective study of 854 cases. *Soz Praventivmed* 1996, **41** : 270-279

BADAWI N, WATSON L, PETTERSON B, BLAIR E, SLEE J et coll. What constitutes cerebral palsy ? *Dev Med Child Neurol* 1998, **40** : 520-527

BATTIN M, LING EW, WHITFIELD MF, MACKINNON M, EFFER SB. Has the outcome for extremely low gestational age (ELGA) infants improved following recent advances in neonatal intensive care ? *Am J Perinatol* 1998, **15** : 469-477

BAX MC. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1964, **11** : 295-297

BHUTTA AT, CLEVES MA, CASEY PH, CRADOCK MM, ANAND KJ. Cognitive and behavioral outcomes of school-aged children who were born preterm : a meta-analysis. *JAMA* 2002, **288** : 728-737

BLAIR E. Trends in cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 2001, **68** : 433-438

BLAIR E, STANLEY FJ. Intrapartum asphyxia : a rare cause of cerebral palsy. *J Pediat* 1988, **112** : 515-519

BLOHME J, TORNQVIST K. Visual impairment in Swedish children. I. Register and prevalence data. *Acta Ophthalmol Scand* 1997, **75** : 194-198

BLONDEL B, KAMINSKI M. Trends in the occurrence, determinants, and consequences of multiple births. *Semin Perinatol* 2002, **26** : 239-249

BOHIN S, DRAPER ES, FIELD DJ. Impact of extremely immature infants on neonatal services. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996, **74** : F110-F113

BOTTOS M, GRANATO T, ALLIBRIO G, GIOACHIN C, PUATO ML. Prevalence of cerebral palsy in north-east Italy from 1965 to 1989. *Dev Med Child Neurol* 1999, **41** : 26-39

BOYLE CA, YEARGIN-ALLSOPP M, DOERNBERG NS, HOLMGREEN P, MURPHY CC, SCHENDEL DE. Prevalence of selected developmental disabilities in children 3-10 years of age : the Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Surveillance Program, 1991. *MMWR CDC Surveill Summ* 1996, **45** : 1-14

CANS C, LENOIR S, BLAIR E, VERRIER A, HAOUARI N, RUMEAU-ROUQUETTE C. Motor deficiencies in children : for a nosologic clarification in epidemiological studies. *Arch Pediatr* 1996, **3** : 75-80

CANS C, JOUK PS, RACINET C. Fréquences des divers types de handicaps et de leurs causes. *In :* Neurologie périnatale. MARRET S, ZUPAN-SIMUNEK V eds, Collection Progrès en pédiatrie, Éditions Doin, 2003 : 45-54

CARTLIDGE PH, STEWART JH. Survival of very low birthweight and very preterm infants in a geographically defined population. *Acta Paediatr* 1997, **86** : 105-110

CLARK SL, HANKINS GD. Temporal and demographic trends in cerebral palsy--fact and fiction. *Am J Obstet Gynecol* 2003, **188** : 628-633

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

COOKE RW. Trends in incidence of cranial ultrasound lesions and cerebral palsy in very low birthweight infants 1982-93. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999, **80** : F115-F117

COSTELOE K, HENNESSY E, GIBSON AT, MARLOW N, WILKINSON AR. The EPICure study : outcomes to discharge from hospital for infants born at the threshold of viability. *Pediatrics* 2000, **106** : 659-671

CROEN LA, GRETHER JK, CURRY CJ, NELSON KB. Congenital abnormalities among children with cerebral palsy : More evidence for prenatal antecedents. *J Pediatr* 2001, **138** : 804-810

CROFTS BJ, KING R, JOHNSON A. The contribution of low birth weight to severe vision loss in a geographically defined population. *Br J Ophtalmol* 1998, **82** : 9-13

CROWLEY P. Prophylactic corticosteroids for preterm birth. *Cochrane Database Syst Rev* 2000, **2** : CD000065

CTNERHI (CENTRE TECHNIQUE NATIONAL D'ÉTUDES ET DE RECHERCHES SUR LES HANDICAPS ET LES INADAPTATIONS). Le handicap en chiffre. Éditions CTNERHI, 2004 : 70 p

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

DARIN N, HANNER P, THIRINGER K. Changes in prevalence, aetiology, age at detection and associated disabilities in preschool children with hearing impairement born in Goteborg. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 797-802

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

DECOUFLE P, BOYLE CA, PAULOZZI LJ, LARY JM. Increased risk for developmental disabilities in children who have major birth defects : a population-based study. *Pediatrics* 2001, **108** : 728-734

DOYLE LW. Victorian Infant Collaborative Study Group. Outcome at 5 years of age of children 23 to 27 weeks' gestation : refining the prognosis. *Pediatrics* 2001, **108** : 134-141

DOYLE LW, GULTOM E, CHUANG SL, JAMES M, DAVIS P, BOWMAN E. Changing mortality and causes of death in infants 23-27 weeks' gestational age. *J Paediatr Child Health* 1999, **35** : 255-259

DOYLE LW ; VICTORIAN INFANT COLLABORATIVE STUDY GROUP. Evaluation of neonatal intensive care for extremely low birth weight infants in Victoria over two decades : II. Efficiency. *Pediatrics* 2004, **113** : 510-514

DREWS CD, YEARGIN-ALLSOPP M, MURPHY CC, DECOUFLÉ P. Hearing impairment among 10-year-old children : Metropolitan Atlanta, 1985 through 1987. *Am J Public Health* 1994, **84** : 1164-1166

DRUMMOND PM, COLVER AF. Analysis by gestational age of cerebral palsy in singletons births in north-east England 1970-94. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2002, **16** : 172-180

DUNIN-WASOWICZ D, ROWECKA-TRZEBICKA K, MILEWSKA-BOBULA B, KASSUR-SIEMIENSKA B, BAUER A et coll. Risk factors for cerebral palsy in very low-birthweight infants in the 1980s and 1990s. *J Child Neurol* 2000, **15** : 417-420

ELDOR A. Thrombophilia and treatment in pregnancy. *J Thromb Thrombolysis* 2001, **12** : 23-30

ESCOBAR GJ, LITTENBERG B, PETITTI DB. Outcome among surviving very low birthweight infants : a meta-analysis. *Arch Dis Child* 1991, **66** : 204-211

FANAROFF AA, WRIGHT LL, STEVENSON DK, SHANKARAN S, DONOVAN EF et coll. Very-low-birth-weight outcomes of the National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network, May 1991 through December 1992. *Am J Obstet Gynecol* 1995, **173** : 1423-1431

FÉDÉRATION NATIONALE DES PÉDIATRES NÉONATOLOGISTES. Dilemmes éthiques de la période périnatale : recommandations pour les décisions de fin de vie ; abstention, limitation, arrêt des traitements et arrêt de vie. http://bmlweb.org/pediatrie_ethique_fnpn.html

FELIX JF, BADAWI N, KURINCZUK JJ, BOWER C, KEOGH JM, PEMBERTON PJ. Birth defects in children with newborn encephalopathy. *Dev Med Child Neurol* 2000, **42** : 803-808

FIELD D, PETERSEN S, CLARKE M, DRAPER ES. Extreme prematurity in the UK and Denmark : population differences in viability. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002, **87** : F172-F175

FORTNUM H, DAVIS A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region, 1985-93. *Br J Audiol* 1997, **31** : 409-446

GAUDET LM, SMITH GN. Cerebral palsy and chorioamnionitis : the inflammatory cytokine link. *Obstet Gynecol Surv* 2001, **56** : 433-436

GOFFINET F, BRÉART G. Per-partum anoxia and handicaps : epidemiological aspects. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2003, **32** : 1S111-1S113

GOGGIN M, O'KEEFE M. Childhood blindness in the Republic of Ireland : a national survey. *Br J Ophtalmol* 1991, **75** : 425-429

GRETHER JK, NELSON KB. Maternal infection and cerebral palsy in infants of normal birth weight. *JAMA* 1997, **278** : 207-211 [Erratum in : *JAMA* 1998, **279** : 118]

GRETHER JK, NELSON KB. Possible decrease in prevalence of cerebral palsy in premature infants inverted question markletterT. *J Pediatr* 2000, **136** : 133

HACK M, KLEIN N, TAYLOR HG. School-age outcomes of children of extremely low birthweight and gestational age. *Semin Neonatol* 1996, **1** : 277-288

HACK M, FANAROFF AA. Outcomes of children of extremely low birthweight and gestational age in the 1990s. *Semin Neonatol* 2000, **5** : 89-106

HACK M, FLANNERY DJ, SCHLUCHTER M, CARTAR L, BORAWSKI E, KLEIN N. Outcomes in young adulthood for very-low-birth-weight infants. *N Engl J Med* 2002, **346** : 149-157

HAGAN R, BENNINGER H, CHIFFINGS D, EVANS S, FRENCH N. Very preterm birth--a regional study. Part 2 : The very preterm infant. *Br J Obstet Gynaecol* 1996, **103** : 239-245

HAGBERG B. Lessons and indications from three decades of West-Swedish Cerebral Palsy data. *Neuropediatrics* 2000, **31** : 284-286

HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the birth year period 1983-1986. *Acta Paediatr* 1993, **82** : 387-393

HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I, VAN WENDT L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Paediatr* 1996, **85** : 954-960

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

HILLE ET, DEN OUDEN AL, SAIGAL S, WOLKE D, LAMBERT M et coll. Behavioural problems in children who weigh 1000g or less at birth in four countries. *Lancet* 2001, **357** : 1641-1643

HOEKSTRA RE, FERRARA TB, COUSER RJ, PAYNE NR, CONNETT JE. Survival and long-term neurodevelopmental outcome of extremely premature infants born at 23-26 weeks' gestational age at a tertiary center. *Pediatrics* 2004, **113** : e1-6

HUTTON JL, PHAROAH PO, COOKE RW, STEVENSON RC. Differential effects of preterm birth and small gestational age on cognitive and motor development. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1997, **76** : F75-F81

INSERM. Dédicits visuels, dépistage et prise en charge chez le jeune enfant. Expertise collective Inserm, Les Éditions Inserm, Paris 2002 : 398 p

JOHNSON A, TOWNSHEND P, YUDKIN P, BULL D, WILKINSON AR. Functional abilities at age 4 years of children born before 29 weeks of gestation. *BMJ* 1993, **306** : 1715-1718

KAVCIC A, PERAT MV. Prevalence of cerebral palsy in Slovenia : birth years 1981 to 1990. *Dev Med Child Neurol* 1998, **40** : 459-463

KRAMER MS, SEGUIN L, LYDON J, GOULET L. Socio-economic disparities in pregnancy outcome : why do the poor fare so poorly ? *Paediatr Perinat Epidemiol* 2000, **14** : 194-210

KRAUS FT. Cerebral palsy and thrombi in placental vessels of the fetus : insights from litigation. *Hum Pathol* 1997, **28** : 246-248

KRUMPASZKY HG, KLAUSS V. Epidemiology of blindness and eye disease. *Ophthalmologica* 1996, **210** : 1-84

LARROQUE B, MARRET S, ANCEL PY, ARNAUD C, MARPEAU L et coll. White matter damage and intraventricular hemorrhage in very preterm infants : the EPIPAGE study. *J Pediatr* 2003, **143** : 477-483

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

LEFEBVRE F, GLORIEUX J, ST-LAURENT-GAGNON T. Neonatal survival and disability rate at age 18 months for infants born between 23 and 28 weeks of gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1996, **174** : 833-838

LORENZ JM. Management decisions in extremely premature infants. *Semin Neonatol* 2003, **8** : 475-482

LORENZ JM, PANETH N, JETTON JR, DEN OUDEN L, TYSON JE. Comparison of management strategies for extreme prematurity in New Jersey and the Netherlands : outcomes and resource expenditure. *Pediatrics* 2001, **108** : 1269-1274

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

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

MEBERG A. Declining incidence of low birth weight--impact on perinatal mortality and incidence of cerebral palsy. *J Perinat Med* 1990, **18** : 195-200

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

MORMICHE P, BOISSONNAT V. Handicap et inégalités sociales : premiers apports de l'enquête « Handicaps, incapacités, dépendance ». *Rev Fr Affaires Soc* 2003, **57** : 267-285

NEFF JM, SHARP VL, MULDOON J, GRAHAM J, POPALISKY J, GAY JC. Identifying and classifying children with chronic conditions using administrative data with the clinical risk group classification system. *Ambul Pediatr* 2002, **2** : 71-79

NELSON KB. The epidemiology of cerebral palsy in term infants. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8** : 146-150

NICOLOSI A, MARIGHI P, OSELLA A, MIGLIOR S. Prevalence and causes of visual impairment in Italy. *Int J Epidemiol* 1994, **23** : 359-364

O'BRIEN F, ROTH S, STEWART A, RIFKIN L, RUSHE T, WYATT J. The neurodevelopmental progress of infants less than 33 weeks into adolescence. *Arch Dis Child* 2004, **89** : 207-211

O'SHEA TM, KLINEPETER KL, GOLDSTEIN DJ, JACKSON BW, DILLARD RG. Survival and developmental disability in infants with birth weights of 501 to 800 grams, born between 1979 and 1994. *Pediatrics* 1997, **100** : 982-986

O'SHEA TM, PREISSER JS, KLINEPETER KL, DILLARD RG. Trends in mortality and cerebral palsy in a geographically based cohort of very low birth weight neonates born between 1982 to 1994. *Pediatrics* 1998, **101** : 642-647

OXFORD. Oxford Register of Early Childhood Impairments : annual report 1994. Oxford, 1994

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

PERROTT S, DODDS L, VINCER M. A population-based study of prognostic factors related to major disability in very preterm survivors. *J Perinatol.* 2003, **23** : 111-116

PETTERSON B, NELSON KB, WATSON L, STANLEY F. Twins, triplets, and cerebral palsy in births in Western Australia in the 1980s. *BMJ* 1993, **307** : 1239-1243

PHAROAH PO. Twins and cerebral palsy. *Acta Paediatr Suppl* 2001, **90** : 6-10

PHAROAH PO, COOKE T, ROSENBLOOM I, COOKE RW. Trends in birth prevalence of cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1987, **62** : 379-384

PHAROAH PO, COOKE T, COOKE RW, ROSENBLOOM L. Birthweight specific trends in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1990, **65** : 602-606

PHAROAH PO, PLATT MJ. Bilateral spastic cerebral palsy--a collaborative study between southwest Germany and western Sweden. *Dev Med Child Neurol* 1995, **37** : 841-843

PHAROAH PO, COOKE RW. A hypothesis for the aetiology of spastic cerebral palsy-the vanishing twin. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 292-296

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

PINTO-MARTIN J, PANETH N, WITOMSKI T, STEIN I, SCHONFELD S et coll. The central New Jersey neonatal brain haemorrhage study : design of the study and reliability of ultrasound diagnosis. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1992, **6** : 273-284

RAHI JS, DEZATEUX C. Epidemiology of visual impairment in Britain. *Arch Dis Child* 1998, **78** : 381-386

RIISE R. Nordic registers of visually impaired children. *Scand J Soc Med* 1993, **21** : 66-68

RIISE R, FLAGE T, HANSEN E, ROSENBERG T, RUDANKO SL et coll. Visual impairment in Nordic children. I. Nordic registers and prevalence data. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1992, **70** : 145-154

ROBERTSON CM, SVENSON LW, JOFFRES MR. Prevalence of cerebral palsy in Alberta. *Can J Neurol Sci* 1998, **25** : 117-122

ROGERS M. Vision impairment in Liverpool : prevalence and morbidity. *Arch Dis Child* 1996, **74** : 299-303

ROZÉ JC, LEDÉSERT B, ANCEL PY, TRUFFERT P, BRÉART G et le groupe EPIPAGE. Différences régionales de pratique vis-à-vis de la grande prématurité. *In* : 31es Journées nationales de la Société française de médecine périnatale. Lille 2001. Éditions Arnette, 2001 : 195-206

SAIGAL S, HOULT LA, STREINER DL, STOSKOPF BL, ROSENBAUM PL. School difficulties at adolescence in a regional cohort of children who were extremely low birth weight. *Pediatrics* 2000, **105** : 325-331

SCHAAP AH, WOLF H, BRUINSE HW, DEN OUDEN AL, SMOLDERS-DE HAAS H et coll. Influence of obstetric management on outcome of extremely preterm growth retarded infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1997, **77** : F95-F99

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

SINHA G, CORRY P, SUBESINGHE D, WILD J, LEVENE MI. Prevalence and type of cerebral palsy in a British ethnic community : the role of consanguinity. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 259-262

SOLL RF. Prophylactic natural surfactant extract for preventing morbidity and mortality in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2000, **2** : CD000511

STANLEY FJ, WATSON L. The cerebral palsies in Western Australia : trends, 1968 to 1981. *Am J Obstet Gynecol* 1988, **158** : 89-93

STANLEY FJ, WATSON L. Trends in perinatal mortality and cerebral palsy in Western Australia, 1967 to 1985. *BMJ* 1992, **304** : 1658-1663

STEIN RE, SILVER EJ. Operationalizing a conceptually based noncategorical definition : a first look at US children with chronic conditions. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999, **153** : 68-74

STEWART-BROWN SL, HASLUM MN. Partial sight and blindness in children of the 1970 birth cohort at 10 years of age. *J Epidemiol Community Health* 1988, **42** : 17-23

SURMAN G, NEWDICK H, JOHNSON A. Oxford Register of Early Childhood Impairments Management Group. Cerebral palsy rates among low-birthweight infants fell in the 1990s. *Dev Med Child Neurol* 2003, **45** : 456-462

SUTTON L, BAJUK B. Population-based study of infants born at less than 28 weeks' gestation in New South Wales, Australia, in 1992-3. New South Wales Neonatal Intensive Care Unit Study Group. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1999, **13** : 288-301

THACKER SB, STROUP D, CHANG M. Continuous electronic heart rate monitoring for fetal assessment during labor. *Cochrane Database Syst Rev* 2001, **2** : CD000063

TIN W, WARIYAR U, HEY E. Changing prognosis for babies of less than 28 weeks' gestation in the north of England between 1983 and 1994. Northern Neonatal Network. *BMJ* 1997, **314** : 107-111

TOPP M, ULDALL P, LANGHOFF-ROOS J. Trend in cerebral palsy birth prevalence in eastern Denmark : birth-year period 1979-86. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1997, **11** : 451-460

TOPP M, ULDALL P, GREISEN G. Cerebral palsy births in eastern Denmark, 1987--90 : implications for neonatal care. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001, **15** : 271-277

VAN DER HEIDE A, VAN DER MAAS PJ, VAN DER WAL G, DE GRAAF CL, KESTER JG et coll. Medical end-of-life decisions made for neonates and infants in the Netherlands. *Lancet* 1997, **350** : 251-255

VAN NAARDEN K, DECOUFLÉ P, CALDWELL K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993. *Pediatrics* 1999, **103** : 570-575

VEEN S, ENS-DOKKUM MH, SCHREUDER AM, BRAND R, VERLOOVE-VANHORICK SP, RUYS JH. Impairments, disabilities, and handicaps in low-birthweight babies. *Lancet* 1991, **338** : 1011-1012

THE VICTORIAN INFANT COLLABORATIVE STUDY GROUP. Improvement of outcome for infants of birth weight under 1000g. *Arch Dis Child* 1991, **66** : 765-769

THE VICTORIAN INFANT COLLABORATIVE STUDY GROUP. Outcome at 2 years of children 23-27 weeks' gestation born in Victoria in 1991-92. *J Paediatr Child Health* 1997, **33** : 161-165

VOHR BR, WRIGHT LL, DUSICK AM, MELE L, VERTER J et coll. Neurodevelopmental and functional outcomes of extremely low birth weight infants in the National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network, 1993-1994. *Pediatrics* 2000, **105** : 1216-1226

WALTHER FJ, DEN OUDEN AL, VERLOOVE-VANHORICK SP. Looking back in time : outcome of a national cohort of very preterm infants born in The Netherlands in 1983. *Early Hum Dev* 2000, **59** : 175-191

WANG JX, NORMAN RJ, KRISTIANSSON P. The effect of various infertility treatments on the risk of preterm birth. *Hum Reprod* 2002, **17** : 945-949

WINTER S, AUTRY A, BOYLE C, YEARGIN-ALLSOPP M. Trends in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study. *Pediatrics* 2002, **110** : 1220-1225

WOLKE D, RATSCHINSKI G, OHRT B, RIEGEL K. The cognitive outcome of very preterm infants may be poorer than often reported : an empirical investigation of how methodological issues make a big difference. *Eur J Pediatr* 1994, **153** : 906-915

WOLKE D, MEYER R. Cognitive status, language attainment, and prereading skills of 6-year-old very preterm children and their peers : the Bavarian Longitudinal Study. *Dev Med Child Neurol* 1999, **41** : 94-109

WU YW, COLFORD JM JR. Chorioamnionitis as a risk factor for cerebral palsy : A meta-analysis. *JAMA* 2000, **284** : 1417-1424

YOKOYAMA Y, SHIMIZU T, HAYAKAWA K. Prevalence of cerebral palsy in twins, triplets and quadruplets. *Int J Epidemiol* 1995, **24** : 943-948

YOON BH, JUN JK, ROMERO R, PARK KH, GOMEZ R, CHOI JH, KIM IO. Amniotic fluid inflammatory cytokines (interleukin-6, interleukin-1beta, and tumor necrosis factor-alpha), neonatal brain white matter lesions, and cerebral palsy. *Am J Obstet Gynecol* 1997, **177** : 19-26

3

Données françaises de prévalence

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

Ces évolutions ont rendu nécessaire la prise en compte de nouveaux indicateurs d'évaluation de la prise en charge périnatale, en particulier les conditions de survie des enfants et la survenue d'un handicap. Bien que le programme national périnatal de 1970 fasse explicitement référence aux handicaps, il n'existait pas de moyens de les mesurer à l'époque. Depuis, des travaux ont porté sur les enfants handicapés, mais ils sont peu nombreux en France. Nous verrons dans quelle mesure ils permettent de dresser un bilan des principales déficiences, de leur évolution et de leurs causes.

En France, comme dans les autres pays, les déficiences neurologiques et psychiatriques sont les plus étudiées chez l'enfant, en particulier les formes graves dont l'enregistrement est plus fiable que les atteintes modérées. Les différentes déficiences décrites sont motrices, intellectuelles, sensorielles et psychiatriques. Les déficiences motrices incluent, selon les études, l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC), qui fait référence à un trouble moteur dont l'origine se situe dans la période périnatale, ou les paralysies cérébrales, qui désignent des troubles moteurs permanents liés à une lésion cérébrale non évolutive, mais sans préjuger de son origine. En font également partie les malformations du système nerveux central et/ou musculo-squelettique et les maladies dégénératives ou héréditaires (Rumeau-Rouquette et coll., 1992 et 1997 ; Cans et coll., 1996). Les déficiences intellectuelles sévères sont définies par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 50 ou le diagnostic d'un retard mental sévère ou profond sans connaissance du QI ; elles incluent aussi les enfants porteurs d'une trisomie 21, quelle que soit la sévérité du retard mental (Cans et coll., 1999 et 2003). Les déficiences auditives font

référence à une perte bilatérale supérieure à 70 décibels (dB) (avant correction) (Baille et coll., 1996 ; Cans et coll., 1996) et les déficiences visuelles à une acuité visuelle inférieure à 3/10 au meilleur œil après correction (Cans et coll., 1996 ; Arnaud et coll., 1998). Les troubles psychiatriques regroupent l'autisme et les autres troubles envahissants du développement (Cans et coll., 1996 ; Fombonne et coll., 1997). Enfin, le polyhandicap associe une déficience motrice à une déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation (Rumeau-Rouquette et coll., 1998).

Sources d'informations en France

Les informations sur le handicap de l'enfant en France sont issues soit d'un enregistrement permanent et continu réalisé dans le cadre de registres, soit d'enquêtes *ad hoc*, transversales ou de cohorte. Pour ces dernières, seules les enquêtes menées en population, c'est-à-dire sur un échantillon représentatif, seront considérées dans cette revue.

Registres des handicaps

Actuellement, deux registres existent en France, l'un dans le département de l'Isère et l'autre dans celui de la Haute-Garonne. Le registre de l'Isère (Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal, RHEOP) a été créé en 1991. Pour y être inclus, un enfant doit être porteur d'au moins une déficience sévère principale, dont les critères ont été définis plus haut, et résider dans le département de l'Isère à l'âge de 7 ans (Cans et coll., 1996). La principale source d'informations est la Commission départementale de l'éducation spéciale (CDES). Les autres sources possibles sont les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) et les services hospitaliers et/ou spécialisés. Le registre du département de la Haute-Garonne est plus récent puisque sa création remonte à 1999.

Enquêtes transversales

Trois enquêtes ont été menées au sein de l'unité 149 de l'Inserm. Les deux premières, réalisées en 1985-86 et 1989, ont porté sur tous les enfants porteurs de déficiences sévères nés en 1972, 1976 et 1981, et dont les parents résidaient dans l'un des 14 départements d'enquête (6 013 enfants âgés de 9 à 14 ans) (Rumeau-Rouquette et coll., 1992). La troisième a porté sur tous les enfants déficients nés entre 1976 et 1985, et dont les parents résidaient dans trois départements (Isère, Haute-Garonne et Saône-et-Loire) en 1992-93 (6 174 enfants âgés de 8 à 17 ans) (Rumeau-Rouquette et coll., 1997). Pour ces enquêtes, la principale source d'information était la CDES. Une enquête a également été menée chez tous les enfants handicapés (n = 357) nés en

1984 et résidant dans la région Lorraine, avec des procédures d'identification des enfants proches de celles décrites ci-dessus (Lacour et coll., 1995). Enfin, plus récemment, l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (HID), menée par l'Insee, a porté sur un échantillon représentatif des personnes vivant dans des institutions spécialisées (1998) et sur un échantillon de personnes à domicile (1999). Elle avait pour objectif principal de décrire les incapacités et leurs conséquences (Mormiche, 2003). Dans chaque échantillon figurent plus de 1 000 enfants âgés de moins de 15 ans.

Enquêtes de cohorte

Les enquêtes de cohorte portent le plus souvent sur des populations d'enfants à haut risque de handicap, en particulier les grands prématurés. La première a été menée en 1985 sur les enfants grands prématurés nés entre 25 et 32 semaines d'aménorrhée (SA) à Paris et dans sa petite couronne. Les enfants qui avaient survécu à leur hospitalisation en service de néonatologie ont été suivis jusqu'à l'âge de 2 ans (Dehan et coll., 1990). C'est à partir des informations recueillies auprès du médecin traitant qu'ont été identifiés les enfants porteurs d'une infirmité motrice cérébrale (Dehan et coll., 1990). La deuxième enquête a été menée sur une population identique d'enfants nés dans la région Franche-Comté en 1990-92. Un bilan des déficiences motrices (infirmité motrice cérébrale) et cognitives a été réalisé à 5 ans (Burguet et coll., 2000). La troisième a porté sur l'ensemble des enfants grands prématurés pris en charge dans le service de réanimation néonatale de Fort-de-France entre 1992 et 1995. Ce service a accueilli tous les enfants nés vivants à moins de 33 SA de la Martinique (Masson et Cécile, 1998). Dans cette étude, l'évaluation du devenir neurologique des enfants s'est faite à partir des dossiers de consultation du service. Enfin, en 1997, tous les enfants grands prématurés nés entre 22 et 32 SA dans 9 régions de France ont été inclus dans l'étude EPIPAGE (Enquête épidémiologique des petits âges gestationnels) et suivis jusqu'à l'âge de 5 ans (Larroque et Samain, 2001). À l'âge de 2 ans, un questionnaire a été adressé au médecin en charge de l'enfant. Il a permis de faire un premier bilan sur le développement moteur des enfants. À l'âge de 5 ans, un bilan complet de l'état de santé des enfants a été organisé dans des centres prévus à cet effet. Ce bilan comprenait un examen médical et psychologique. Il a permis de recueillir des informations sur le développement moteur, cognitif et sensoriel des enfants, à partir d'outils standardisés (examen neurologique de Touwen, test K-ABC ou *Kaufman assessment battery for children*).

Prévalence des déficiences sévères

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

Tableau 3.I : Prévalence des déficiences neuro-développementales et psychiatriques graves de l'enfant d'après le registre des handicaps et les enquêtes transversales

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

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

rapportant le nombre d'enfants déficients, identifiés dans la zone géographique d'enquête, au nombre total d'enfants du même âge et résidant dans la même zone. Elles s'expriment pour 1 000 enfants résidents du même âge. La prévalence des déficiences motrices atteint plus de 3 enfants pour 1 000 et celle des paralysies cérébrales près de 2 pour 1 000 (Rumeau-Rouquette et coll., 1992 et 1997 ; Lacour et coll., 1995 ; Cans et coll., 2003). Les prévalences des déficiences visuelles et auditives sont comprises entre 0,6 et 0,8 pour 1 000 (Baille et coll., 1996 ; Arnaud et coll., 1998 ; RHEOP, 2001). Les variations entre études sont plus marquées pour les déficiences intellectuelles, dont la prévalence est comprise entre 1,5 et 3,5 pour 1 000 (Lacour et coll., 1995 ; Rumeau-Rouquette et coll., 1997 ; Cans et coll., 1999 et 2003). Enfin, selon les critères retenus pour définir le polyhandicap, en particulier la gravité du retard mental, les estimations varient de 0,73 à 1,28 pour 1 000 (Rumeau-Rouquette et coll., 1998). Au total, on estime que 7,73 pour 1 000 enfants nés entre 1980 et 1991 sont porteurs d'au moins une déficience grave (Cans et coll., 2003).

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

Évolution de la prévalence des déficiences sévères

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

Population générale

Le registre des handicaps de l'Isère montre que le nombre d'enfants porteurs d'une déficience grave a augmenté. Il est passé de 6,85 pour 1 000 en 1980-82 à 8,85 pour 1 000 en 1989-91 (Cans et coll., 2003). Cette évolution reflète l'augmentation de la prévalence des déficiences motrices et des troubles psychiatriques. Dans l'enquête réalisée chez les enfants nés entre 1976 et 1985 dans trois départements français, la prévalence des paralysies cérébrales est passée de 1,52 pour 1 000 en 1976-78 à 1,92 pour 1 000 en 1982-84 (+ 26 %) (Rumeau-Rouquette et coll., 1997). En Isère, elle est passée de 1,72

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

Enfants grands prématurés

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

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

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

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

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

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

Tableau 3.II : Estimation du nombre annuel d'enfants porteurs d'un handicap d'origine périnatale en France

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

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

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

Influence des pratiques obstétricales et néonatales sur la prévalence

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

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

Déficiences d'origine périnatale

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

Ces éléments montrent à quel point les difficultés concernant la recherche de l'origine des handicaps sont grandes. Cela concerne particulièrement les enfants sans aucune cause ni facteur de risque susceptible d'expliquer la survenue du handicap, mais aussi ceux qui présentaient un facteur de risque (prématurité, hypotrophie, asphyxie à la naissance) sans qu'un lien de cause à effet ait été établi.

Validité des études

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

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

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

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

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

Comparaison avec les autres pays

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

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

Prévalence des déficiences sévères pour les vingt prochaines années

Deux phénomènes pourraient contribuer à inverser la tendance observée ces dernières années. Le premier tient à l'amélioration du dépistage anténatal des malformations congénitales, ainsi qu'à une augmentation constante des

interruptions médicales de grossesse depuis la fin des années 1980 (RHEOP, 2001). Le second tient à l'amélioration du pronostic neurologique des enfants grands prématurés. En effet, après une période d'augmentation de la prévalence des paralysies cérébrales chez ces enfants, la tendance s'est inversée depuis 1990 (Pharoah et coll., 1998 ; Hagberg et coll., 2001 ; Topp et coll., 2001). Elle pourrait refléter la diffusion de mesures susceptibles de réduire le risque de lésions cérébrales (Crowley, 2001) ou de séquelles (Truffert et coll., 1998) : corticothérapie anténatale, naissance dans des maternités disposant d'un service de réanimation néonatale. Une baisse de la prévalence des handicaps peut être envisagée si d'autres phénomènes ne viennent pas contrebalancer les effets du dépistage des malformations et de la prise en charge des grands prématurés. En particulier, si l'élévation de l'âge à la maternité se poursuit, le nombre de naissances d'enfants malformés va croître. De même, si la prématurité continue à augmenter, la population des enfants à haut risque de séquelles va croître, ce phénomène ne pouvant être compensé par l'amélioration du pronostic neurologique de ces enfants.

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

Bibliographie

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

DEHAN M, VODOVAR M, GOUJARD J, CROST M, ROUGEOT M et coll. Devenir des prématurés de moins de 33 semaines d'âge gestationnel : résultats d'une enquête menée en 1985 dans la région parisienne. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1990, **19** : 25-35

DEMISSIE K, RHOADS GG, ANANTH CV, ALEXANDER GR, KRAMER MS et coll. Trends in preterm birth and neonatal mortality among blacks and whites in the United-states from 1989 to 1997. *Am J Epidemiol* 2001, **154** : 307-315

DREWS CD, YEARGIN-ALLSOPP M, MURPHY CC, DECOUFLÉ P. Hearing impairment among 10-year-old Children : Metropolitan Atlanta, 1985 through 1987. *Am J Public Health* 1994, **84** : 1164-1166

DRUMMOND PM, COLVER AF. Analysis by gestational age of cerebral palsy in singletons births in north-east England 1970-94. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2002, **16** : 172-180

FOMBONNE E, DU MAZAUBRUN C, CANS C, GRANDJEAN H. Autism and associated medical disorders in a French epidemiological survey. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1997, **36** : 1561-1569

FORTNUM H, DAVIS A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region, 1985-93. *Br J Audiol* 1997, **31** : 409-446

GOFFINET F, BRÉART G. Anoxie per-partum et handicap de l'enfant : aspects épidémiologiques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003, **32** : 1S111-1S113

GUILLEM P, LAVERGNE C, CANS C. Comment calculer l'exhaustivité d'un registre de morbidité ? L'exemple du registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal de l'Isère. *Rev Epidemiol Sante Publique* 2000, **48** : 41-51

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

HATTON F, BOUVIER-COLLE MH, BLONDEL B, PEQUIGNOT F, LETOULLEC A. Évolution de la mortalité infantile en France : fréquence et causes de 1950 à 1997. *Arch Pediatr* 2000, **7** : 489-500

INSERM. Grande prématurité, dépistage et prévention du risque. Expertise collective Inserm, Les Éditions Inserm, Paris 1997 : 278 p

INSERM. Déficits visuels, dépistage et prise en charge chez le jeune enfant. Expertise collective Inserm, Les Éditions Inserm, Paris 2002 : 398 p

JACOBS SE, O'BRIEN K, INWOOD S, KELLY EN, WHYTE HE. Outcome of infants 23-26 weeks' gestation pre and post surfactant. *Acta Paediatr* 2000, **89** : 959-965

JOUK PS, GUILLEM P, CANS C. Épidémiologie : la part du handicap d'origine périnatale. 31es Journées nationales de la SFMP, éditions Arnette, 2001 : 3-9

LACOUR B, CECCHI TENERINI R, FRESSON J, ANDRÉ M, BAUBEAU D, VERT P. Handicaps et périnatalité. II. Pathologies périnatales et déficiences graves. *Arch Pediatr* 1995, **2** : 117-123

LEFEBVRE F, GLORIEUX J, ST-LAURENT-GAGNON T. Neonatal survival and disability rate at age 18 months for infants born between 23 to 28 weeks gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1996, **174** : 833-838

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

RUMEAU-ROUQUETTE C, DU MAZAUBRUN C, VERRIER A, MLIKA A. Prévalence des handicaps. Évolution dans trois générations d'enfants 1972, 1976, 1981. Éditions Inserm-Doin, Paris 1994

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

RUMEAU-ROUQUETTE C, DU MAZAUBRUN C, CANS C, GRANDJEAN H. Définition et prévalence des polyhandicaps à l'âge scolaire. *Arch Pediatr* 1998, **5** : 739-744

SCPE COLLABORATIVE GROUP. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Why a European collaboration of Cerebral Palsy surveys and registers ? *Dev Med Child Neurol* 2000, **42** : 816-824

STANLEY FJ, WATSON L. Trends in perinatal mortality and cerebral palsy in Western Australia, 1967 to 1985. *BMJ* 1992, **304** : 1658-1663

STANLEY F, BLAIR E, ALBERMAN E. How common are the cerebral palsies ? *In* : Cerebral palsies : Epidemiology and causal pathways. Cambridge University Press, London 2000 : 251 p

TIN W, WARIYAR U, HEY E. for the Northern Neonatal Network. Changing prognosis for babies of less than 28 weeks' gestation in the north of England between 1983 and 1994. *BMJ* 1997, **314** : 107-111

TIN W, FRITZ S, WARIYAR U, HEY E. Outcome of very preterm birth : children reviewed with ease at 2 years differ from those followed up with difficulty. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1998, **79** : F83-F87

TOPP M, ULDALL P, LANGHOFF-ROOS J. Trend in cerebral palsy birth prevalence in eastern Denmark : birth-year period 1979-86. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1997, **11** : 451-460

TOPP M, ULDALL P, GREISEN G. Cerebral palsy births in eastern Denmark, 1987-90 : implications for neonatal care. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001, **15** : 271-277

TRUFFERT P, GOUJARD J, DEHAN M, VODOVAR M, BRÉART G. Outborn status with a medical neonatal transport service and survival without disability at two years. A population-based cohort survey of newborns of less than 33 weeks of gestation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998, **79** : 13-18

VAN NAARDEN K, DECOUFLÉ P, CALDWELL K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993. *Pediatrics* 1999, **103** : 570-575

WINTER S, AUTRY A, BOYLE C, YEARGIN-ALLSOPP M. Trend in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study. *Pediatrics* 2002, **110** : 1220-1225

WOCADLO C, RIEGER I. Very preterm children who do not cooperate with assessments at three years of age : skill differences at five years. *J Dev Behav Pediatr* 2000, **21** : 107-113

4

Impact des événements périnatals à court et moyen termes

Dans le large éventail des pathologies périnatales susceptibles d'entraîner une déficience ou un handicap (tableau 4.I), certaines populations à risque ont été plus particulièrement étudiées. On dispose dans la littérature de données pour le suivi et le devenir des populations suivantes :

- les prématurés et surtout les grands prématurés ;
- les nouveau-nés à terme ayant souffert d'encéphalopathie néonatale.

De nombreux facteurs associés à la prématurité modulent le risque lié au degré d'immaturité.

Il existe diverses autres situations à risque indépendantes de la prématurité pour lesquelles les risques de séquelles neuro-développementales sont réels mais vraisemblablement plus faibles que dans les deux populations précédentes et pour lesquelles la littérature fournit des données moins précises ou peu de données. Il s'agit des nouveau-nés à terme présentant une des caractéristiques suivantes : hypotrophie, macrosomie, gémellité, exposition *in utero* à des toxiques, pathologie grave à la naissance, hospitalisation prolongée en réanimation.

Ces différents facteurs de risque exposent à différents types de handicaps ou déficiences : moteurs, cognitifs, sensoriels, comportementaux... Il est également possible de définir certains éléments prédictifs du handicap.

Tableau 4.I : Principaux facteurs périnatals de déficience et handicap

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

Prématurité

Les séquelles de la prématurité (motrices, cognitives, comportementales, sensorielles, épilepsie) peuvent être dépistées de différentes manières.

Séquelles de la prématurité

La littérature concernant le devenir des prématurés est essentiellement focalisée sur les enfants les plus petits : les grands prématurés (sélection sur l'âge gestationnel) ou les nouveau-nés de faible poids de naissance (sélection sur le poids). L'hétérogénéité des critères de sélection des populations étudiées, en âge gestationnel (de moins de 26 à moins de 33 semaines) ou en poids de naissance (de moins de 700 à moins de 1 500 g), ne permet pas une synthèse simple des données. Toutefois, la littérature permet d'avoir aujourd'hui une vision assez large du devenir de ces enfants (tableau 4.II).

Tableau 4.II : Séquelles de la prématurité (fréquences estimées chez les grands prématurés)

Séquelles	Fréquences (%)
Infirmité motrice	5-10
Déficience mentale globale	5-15
Troubles cognitifs et des apprentissages	25-50
Troubles du comportement	25-50
Problèmes sensoriels	
Surdité	1-4
Hypoacousies par otite chronique	10-20
Cécité	1-4
Anomalies ophtalmologiques diverses : strabisme, amblyopie, trouble de la réfraction	25-50
Épilepsie	4

Infirmité motrice

Les données de la littérature concernent la paralysie cérébrale qui regroupe les différents cadres nosologiques français de l'infirmité motrice : infirmité motrice cérébrale, infirmité motrice d'origine cérébrale, polyhandicap. Le taux de paralysie cérébrale chez les grands prématurés se situe en moyenne entre 5 % et 10 % (Ancel, 2003). Ce taux dépend de l'âge gestationnel mais le risque ne semble pas beaucoup plus élevé chez les extrêmes prématurés : il ne dépasse pas 15 % chez les enfants aux limites de viabilité (Finnstrom et coll., 1998).

Le risque chez les prématurés moyens (de 32 à 36 semaines) est relativement faible (proche de 1 %) mais tout de même 10 fois supérieur à celui des

enfants nés à terme (Ancel, 2003 ; Cans et coll., 2003). En valeur absolue, la population des enfants handicapés moteurs nés modérément prématurés est importante et certains s'inquiètent du manque d'attention porté au suivi des « gros prématurés » (Amiel-Tison et coll., 2002).

Après ajustement sur l'âge gestationnel, différents éléments périnatals et néonatals se sont révélés être des facteurs de risque pour la paralysie cérébrale. C'est le cas de certains contextes de naissance (Murphy et coll., 1995 ; Wilson-Costello et coll., 1998) :

- infection maternelle et infection *in utero* : l'impact de l'infection périnatale apparu comme majeur il y a quelques années semble aujourd'hui plus modeste si l'on tient compte des facteurs confondants, notamment de l'âge gestationnel (Jacobson et coll., 2002 ; Grether et coll., 2003) ;
- rupture prématurée des membranes ;
- accouchement dans les trois heures suivant l'admission ;
- hématome rétroplacentaire et placenta praevia ;
- gémellité, plus particulièrement les jumeaux monochoriaux et les jumeaux dont le co-jumeau est décédé (Pharoah et coll., 2002 ; Scher et coll., 2002). Le risque de paralysie cérébrale est particulièrement élevé (proche de 20 %) lorsqu'il existe un syndrome transfuseur-transfusé (Cincotta et coll., 2000 ; Lopriore et coll., 2003) ;
- infection néonatale (Murphy et coll., 1997 ; Wilson-Costello et coll., 1998) ;
- pathologies respiratoires, en particulier la dysplasie bronchopulmonaire (Murphy et coll., 1997 ; Wilson-Costello et coll., 1998 ; Majnemer et coll., 2000) ;
- canal artériel (Murphy et coll., 1997) ;
- réalisation d'une intervention chirurgicale durant la première hospitalisation (Doyle et coll., 2001) ;
- corticothérapie post-natale (Doyle et coll., 2001), notamment avec la dexaméthasone, utilisée pour traiter la dysplasie bronchopulmonaire (Shinwell et coll., 2000 ; Yeh et coll., 2004) ;
- hypothyroxinémie (Reuss et coll., 1996 ; Wilson-Costello et coll., 1998).

Il faut noter aussi bien sûr les lésions cérébrales documentées par l'imagerie (Pinto-Martin et coll., 1995 ; Finnstrom et coll., 1998 ; Wilson-Costello et coll., 1998 ; Vollmer et coll., 2003). Les lésions les plus corrélées à la survenue de paralysie cérébrale sont les anomalies de la substance blanche périventriculaire (Coatantiec et coll., 2003) : hémorragies intra-parenchymateuses (Rademaker et coll., 1994), leucomalacies cavitaires et non cavitaires, dilatations ventriculaires (atrophie de la substance blanche) (Pierrat et coll., 1998 ; Kuban et coll., 1999 ; Ment et coll., 1999) et hydrocéphalies (Fernell et coll., 1993).

L'alcoolisme maternel pendant la grossesse augmente le risque de lésions cérébrales (hémorragies intracrâniennes et lésions de la substance blanche) chez les grands prématurés (Holzman et coll., 1995). Son impact à long

terme, bien connu chez les nouveau-nés à terme, n'a pas été spécifiquement évalué chez les prématurés.

Doyle (2001) a évalué que les chances de survie sans séquelles importantes (paralysie cérébrale ou retard mental avec QI inférieur à – 2 déviations standard ou cécité ou surdité) à 5 ans sont proches de 95 % chez les extrêmes prématurés (23 à 27 semaines) s'ils sortent de l'hôpital sans avoir présenté une des complications néonatales suivantes : lésion cérébrale grave (hémorragie sévère grade III ou IV, leucomalacie cavitaire), dysplasie bronchopulmonaire, corticothérapie post-natale, intervention chirurgicale). Ces chances sont réduites à 80 % s'il existe un des événements précédents, 50 % s'il en existe deux, 30 % s'il en existe trois. Le retard de croissance intra-utérin est également un facteur de risque mais il n'est pas indépendant des précédents puisqu'il augmente le risque de morbidité néonatale, notamment de dysplasie bronchopulmonaire (Bardin et coll., 1997).

Les modes de prise en charge anté- et post-natale ont une influence sur le risque de lésions neurologiques liées à la grande prématurité ; leur impact sur les séquelles et handicaps est plus difficile à montrer.

La corticothérapie anténatale diminue de près de 50 % le risque d'hémorragie intraventriculaire (Crowley, 1995). La corticothérapie anténatale par bêtaméthasone (mais non par dexaméthasone) diminue le risque de leucomalacie (Baud et coll., 1999). Le bénéfice de la corticothérapie anténatale sur la fréquence des paralysies cérébrales n'apparaît que dans de rares études (Doyle et coll., 2001 ; Gray et coll., 2001a).

Concernant le type de tocolyse, l'indométhacine et le sulfate de magnésium seraient associés à un risque plus élevé d'hémorragie cérébrale que les bêtamimétiques (Weintraub et coll., 2001).

La corticothérapie post-natale par dexaméthasone multiplie par 2 à 3 le risque de paralysie cérébrale (Yeh et coll., 2004).

La naissance des extrêmes prématurés en maternité de niveau III réduit le risque d'hémorragie intraventriculaire (Tommiska et coll., 2001). Le bénéfice à long terme n'est pas clairement argumenté (Darlow et coll., 2000). La prise en charge des extrêmes prématurés par des équipes ayant un faible recrutement de ce type de patients augmente le risque d'hémorragie intraventriculaire (Tommiska et coll., 2001).

Enfin, certains facteurs influencent fortement la mortalité et la morbidité des prématurés mais leur effet sur la paralysie cérébrale n'est pas clairement démontré :

- l'anoxie périnatale et les manœuvres de réanimation ;
- le retard de croissance intra-utérin ; le risque de paralysie cérébrale serait toutefois augmenté chez les extrêmes prématurés (Gray et coll., 2001a) ;
- les scores de vitalité enregistrés à l'admission en unité de soins intensifs néonatals. Un des plus pertinents est le score au *Clinical risk index for babies* (CRIB) qui dans sa dernière version intègre 5 paramètres (Parry et coll.,

2003) : l'âge gestationnel, le poids de naissance, la température, le sexe et le déficit de base. Le score de CRIB a un impact important sur le risque d'hémorragie intraventriculaire mais son impact sur le devenir à long terme semble faible (Eriksson et coll., 2002).

L'infirmité motrice est assez peu évolutive dans le temps : les taux observés à 2 ans sont sensiblement les mêmes que ceux observés au-delà de 2 ans (Doyle et coll., 2001). Toutefois, la gravité de la paralysie cérébrale et les séquelles cognitives associées ne peuvent être définitivement établies qu'entre 5 et 8 ans.

Parmi les anciens prématurés atteints de paralysie cérébrale, on compte environ 30 % de formes sévères (quadriplégies ou diplégies sévères sans marche possible) et 70 % de formes plus modérées (diplégies avec marche autonome ou aidée, hémiplégies) (Leroy-Malherbe, 2000).

Les grands prématurés sont également à risque de troubles de la motricité fine (Leroy-Malherbe, 2000). Ces anomalies plus discrètes de la motricité sont en général comptabilisées dans les troubles des apprentissages. Enfin, certains prématurés présentent des anomalies transitoires du développement moteur (hypotonie, marche tardive) ; ces derniers ont un risque plus élevé de développer des troubles cognitifs (Valleur-Masson, 2000).

Troubles cognitifs

La grande prématurité augmente de façon importante le risque de troubles cognitifs. Les tests psychométriques utilisés dans les différentes études montrent des troubles dans 20 % à 50 % des cas (Magny et Rigourd, 2003). Généralement plusieurs de ces domaines sont concernés :

- les praxies : dyspraxies visuo-spatiales, dyspraxies constructives (Mazeau, 2000). Ces troubles sont particulièrement fréquents chez les grands prématurés ;
- les gnosies : reconnaissance des images, des visages... ;
- les séquences temporelles ou spatiales ;
- la logique, les stratégies diverses ;
- le langage : son organisation, le répertoire lexical ;
- la mémoire.

Ces troubles cognitifs sont fréquemment associés à des troubles de la motricité fine ou à des troubles du comportement, lesquels concourent à accentuer les difficultés d'apprentissage.

Ils sont également plus fréquents chez les enfants atteints de paralysie cérébrale : la plupart des anciens prématurés atteints de séquelles motrices ont également des troubles praxiques.

La grande prématurité déplace en moyenne le quotient de développement d'une déviation standard (DS) vers la gauche (Forfar et coll., 1994 ; Stjernquist et Svenningsen, 1999 ; Wolke et Meyer, 1999) (figure 4.1). Les

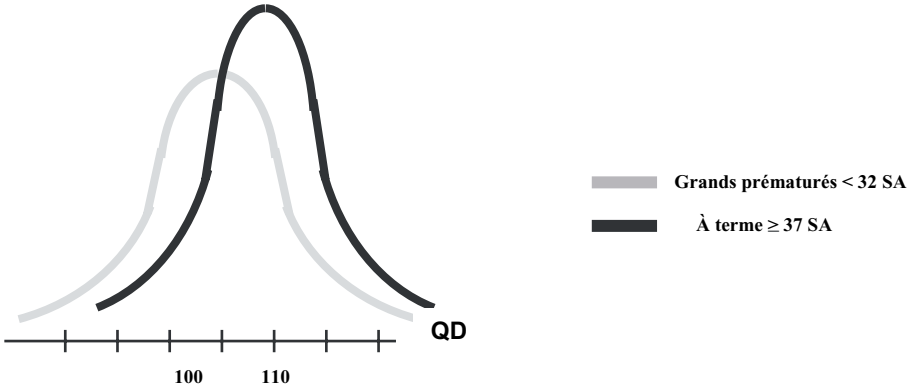


Figure 4.1 : Répartition du quotient de développement (QD) chez les grands prématurés et chez les enfants nés à terme

déficits cognitifs globaux et sévères (QI inférieur à – 2 DS) atteignent 5 % à 15 % des grands prématurés (Magny et Rigourd, 2003).

Les troubles cognitifs sont plus fréquents chez les enfants atteints de lésions cérébrales et chez ceux développant une paralysie cérébrale. D'autres facteurs influencent la survenue des troubles cognitifs chez les grands prématurés :

- l'âge gestationnel et le poids de naissance. Le risque de troubles cognitifs est élevé chez les extrêmes prématurés ; à l'âge de 2 ans, il dépasse 50 % chez les moins de 26 semaines (Rijken et coll., 2003 ; Wolke et coll., 2004). Un quotient de développement inférieur à – 2 DS est retrouvé avec une fréquence de 20 % à 35 % à 2 ans chez les prématurés de moins de 28 semaines ou de moins de 1 000 g (Hack et coll., 1996 ; *Victorian infant collaborative study group*, 1997 ; Vohr et coll., 2000 ; Tommiska et coll., 2003). Cette fréquence est toutefois deux fois moindre (autour de 15 %) lorsqu'elle est mesurée à 4 ou 5 ans (Doyle et coll., 2001 ; Salokorpi et coll., 2001) ;
- le retard de croissance intra-utérin (RCIU) (Veelken et coll., 1992 ; Kok et coll., 1998). Le pronostic est surtout corrélé au rattrapage ou non du périmètre crânien à 12 mois (Brandt et coll., 2003) ;
- le déficit de croissance post-natal : ici encore, le pronostic est corrélé à la croissance du périmètre crânien dans la première année de vie (Watemberg et coll., 2002). Chez les grands prématurés parvenus à l'adolescence, les performances scolaires sont beaucoup mieux corrélées à la croissance cérébrale qu'à l'imagerie cérébrale (Cooke et coll., 1999). Les déficits de croissance staturo-pondérale et cérébrale sont plus fréquents chez les extrêmes prématurés (Chiriboga et coll., 2003 ; Kilbride et coll., 2004) ;
- le sexe masculin : les garçons ont en moyenne de moins bon scores aux tests psychométriques que les filles (Doyle et coll., 2001) ;
- la dysplasie bronchopulmonaire (Singer et coll., 1997 ; Hughes et coll., 1999 ; Short et coll., 2003) : la fréquence d'un quotient intellectuel inférieur

à – 2 DS à 8 ans atteint 20 %, soit deux fois plus que chez les grands prématurés sans dysplasie bronchopulmonaire. L'impact de la dysplasie bronchopulmonaire est particulièrement marqué pour les enfants ayant reçu une corticothérapie post-natale (Short et coll., 2003) et pour ceux développant une microcéphalie (Chiriboga et coll., 2003) ;

- les dilatations ventriculaires (Kuban et coll., 1999 ; Ment et coll., 1999) ;
- le milieu socio-économique, notamment le niveau d'études et les conditions de vie maternels (difficultés matérielles, statut marital) (Ment et coll., 1996 ; Thompson et coll., 1997 ; Vohr et coll., 2003 ; Kilbride et coll., 2004).

L'impact de ces facteurs apparaît très important pour les prématurés indemnes de lésions cérébrales et pour les extrêmes prématurés.

On connaît peu de facteurs périnatals protecteurs vis-à-vis des troubles cognitifs. La régionalisation des soins (naissance et prise en charge dans un centre de type III) et la corticothérapie anténatale n'apportent pas de bénéfice évident à long terme sur les troubles cognitifs (Doyle et coll., 2000). Toutefois, en cas de lésion cérébrale, l'exposition *in utero* à une cure de corticoïdes serait associée à une fréquence plus faible de troubles cognitifs (Arad et coll., 2002). À l'inverse, les cures répétées entraînent un déficit de croissance cérébrale fœtale qui pourrait être délétère à long terme (French et coll., 1999). Chez les prématurés avec RCIU, les efforts pour assurer un apport énergétique suffisant dès les premiers jours de vie semblent avoir un impact positif sur la croissance cérébrale et sur le développement mental (Brandt et coll., 2003).

Contrairement aux séquelles motrices, les troubles cognitifs observés sont assez évolutifs dans le temps. Avant 3-4 ans, le diagnostic de troubles cognitifs est difficile : les tests utilisés mettent en évidence avec une fréquence élevée un abaissement du quotient de développement, notamment chez les extrêmes prématurés, mais ces tests sont assez peu prédictifs des difficultés ultérieures (Astbury et coll., 1990). Entre 4 et 10 ans, on identifie plus nettement des troubles cognitifs pouvant gêner les apprentissages scolaires. Chez les extrêmes prématurés, la fréquence à l'âge scolaire des difficultés nécessitant une prise en charge spécifique (soutien scolaire, éducation thérapeutique : orthophonie, ergothérapie…) est 3 à 4 fois plus élevée que dans la population née à terme (Buck et coll., 2000). Le décalage avec la population normale à terme est donc manifeste mais il tend à devenir plus discret à l'adolescence, du moins pour les enfants indemnes de paralysie cérébrale. On ne retrouve plus à l'adolescence de différence significative entre prématurés et enfants nés à terme dans les domaines du langage et des compétences sociales (Avchen et coll., 2001). Ainsi, dans certains domaines, il semble exister un rattrapage ou une compensation. Toutefois, pour les prématurés atteints de séquelles motrices, le décalage dans les apprentissages non moteurs persiste et tend même à s'accentuer avec le temps.

Troubles du comportement

On observe chez les grands prématurés un certain nombre de troubles du comportement (Stjernquist et coll., 1999 ; Wolke et coll., 1999 ; Blond et coll., 2003) : hyperactivité ; troubles de l'attention ; impulsivité excessive, difficulté à gérer les émotions ; ou au contraire, passivité et timidité excessives ; persévérations.

Ces troubles participent aux difficultés d'apprentissage et altèrent les compétences sociales. Ils sont retrouvés avec une fréquence de 25 % à 50 % chez les anciens grands prématurés âgés de 4 à 10 ans. Ils sont plus fréquents chez les enfants ayant un quotient intellectuel bas. Ces troubles semblent s'atténuer avec le temps : chez les adolescents, ils ne sont pas retrouvés avec une fréquence supérieure à celle observée dans la population à terme.

Ces troubles du comportement sont souvent mêlés à des troubles cognitifs et il est difficile d'en isoler des facteurs de risque propres. Ils semblent plus fréquents chez les garçons et chez les enfants ayant eu un retard de croissance.

Le risque de troubles sévères du comportement (troubles envahissants du développement et autres troubles psychiatriques sévères) peut être augmenté chez les prématurés mais ce risque est mal évalué dans la littérature. D'après l'expérience des services de soins spécialisés, les troubles sévères de ce type observés chez des anciens prématurés s'accompagnent le plus souvent d'un déficit mental.

Séquelles sensorielles

La grande prématurité multiplie par 10 le risque de surdité. Sa fréquence est évaluée entre 1 % et 4 % (Veen et coll., 1993 ; Weisglas-Kuperus et coll., 1993 ; Herrgard et coll., 1995). Cette surdité peut être dépistée précocement par les oto-émissions acoustiques, complétées éventuellement par les potentiels évoqués auditifs. Toutefois, la normalité de ces examens précoces n'exclut pas la survenue d'une surdité plus tardive.

La grande prématurité augmente également le risque d'hypoacousie (9 %) par otite séreuse chronique (Gray et coll., 2001b). Le risque de dysfonction tubaire est majoré (22 %) en cas d'antécédent de dysplasie bronchopulmonaire.

Le risque de cécité par rétinopathie du prématuré est aujourd'hui très faible ($\leqslant$ 1 %). La rétinopathie reste assez fréquente chez les extrêmes prématurés mais elle est habituellement bien dépistée (suivi par ophtalmoscopie indirecte jusqu'à terme) et bien traitée. La grande prématurité reste toutefois une source importante de problèmes visuels (Schalij-Delfos et coll., 2000 ; O'Connor et coll., 2002) : strabisme, troubles de la réfraction (surtout myopie : altération de la croissance du segment antérieur de l'œil) et amblyopie.

L'ensemble des troubles visuels atteint 25 % à 50 % des anciens grands prématurés. Le risque est majoré en cas d'antécédent de rétinopathie

(O'Connor et coll., 2002). Le risque de strabisme est très augmenté en cas de séquelles motrices. Le strabisme peut d'ailleurs être un signe précoce d'infirmité motrice.

Épilepsie

Les facteurs de risque de l'épilepsie infantile sont plus d'ordre prénatal que périnatal. La prématurité fait partie des quelques facteurs périnatals mentionnés dans la littérature mais le risque qui lui est attribuable est mal évalué. Amess et coll. (1998) retrouvaient une prévalence de 4 % parmi les prématurés de moins de 33 semaines d'aménorrhée. Le risque d'épilepsie chez les anciens prématurés affecte essentiellement ceux porteurs de lésions cérébrales repérables en imagerie, en particulier les leucomalacies étendues (Ozawa et coll., 1998 ; Suzuki et coll., 2003) et les hydrocéphalies (Fernell et coll., 1993). Les prématurés indemnes de lésion en imagerie ne semblent pas avoir de risque augmenté de convulsions fébriles ou d'épilepsie par rapport aux nouveau-nés normaux.

Outils prédictifs pour les prématurés

Chez l'enfant prématuré, différents outils de dépistage peuvent être utiles : l'imagerie cérébrale, l'électrophysiologie et l'examen clinique.

Imagerie cérébrale

L'échographie cérébrale est globalement un bon outil de dépistage des lésions cérébrales du prématuré. Elle permet de dépister :

- les hémorragies intracrâniennes dont la gravité est corrélée au pronostic neurologique : classification en 4 grades de Papile (Papile et coll., 1978). Un pronostic défavorable est associé aux hémorragies intraventriculaires de grades III et IV (Claris, 2003) ainsi qu'aux hydrocéphalies post-hémorragiques (Fernell et coll., 1993) ;
- les leucomalacies cavitaires : les lésions cavitaires dans les régions pariétales ou pariéto-occipitales sont presque constamment associées à des séquelles motrices. Leur gravité dépend de leur localisation et de leur extension (Coatantiec et coll., 2003). Les leucomalacies cavitaires pariétales bilatérales avec une extension antéropostérieure de 2 centimètres ou plus évoluent dans tous les cas vers une infirmité motrice sévère avec quadriplégie (Rogers et coll., 1994) ;
- les zones hyperéchogènes périventriculaires prolongées (plus de 14 jours) qui peuvent être un marqueur d'anomalies non cavitaires de la substance blanche. Le taux de séquelles motrices chez les enfants ayant présenté une hyperéchogénicité prolongée varie de 10 % à 50 % (Damman et Leviton, 1997) ;
- les dilatations ventriculaires tardives qui peuvent témoigner d'une atrophie de la substance blanche périventriculaire. Elles augmentent le risque de séquelles motrices et cognitives (Kuban et coll., 1999 ; Ment et coll., 1999).

La valeur prédictive de l'échographie est toutefois limitée. On considère que 30 % à 50 % des anciens prématurés atteints de paralysie cérébrale avaient des échographies néonatales jugées normales (Pinto-Martin et coll., 1995).

Une meilleure valeur prédictive de l'échographie peut être obtenue si les examens sont réalisés avec un échographe de qualité (sonde de 10 MHz), avec un calendrier précis jusqu'à terme et surtout par des opérateurs formés et sensibilisés au devenir des prématurés. La valeur prédictive négative pour les séquelles motrices peut atteindre 95 % dans ces conditions (Jongmans et coll., 1993).

L'imagerie par résonance magnétique fait aujourd'hui l'objet de nombreuses études chez le prématuré. Elle permet sans doute de mieux visualiser les anomalies non cavitaires de la substance blanche (Maalouf et coll., 2001 ; Debillon et coll., 2003). Toutefois on manque encore de données concernant la valeur prédictive de cet examen.

Électrophysiologie

L'électroencéphalogramme (EEG) est un outil intéressant chez le prématuré pour le dépistage des anomalies cérébrales. On peut observer deux types d'altérations :

- des altérations aiguës, souvent précoces : les pointes positives rolandiques (PPR), qui sont fortement corrélées aux lésions de leucomalacies périventriculaires et aux handicaps neuromoteurs (Marret et coll., 1997 ; Baud et coll., 1998). Les PPR peuvent être isolées ou associées à de graves anomalies du tracé de fond. La valeur prédictive positive des PPR dépasse 90 % lorsque les PPR sont typiques et nombreuses ;
- des dysmaturités électroencéphalogaphiques : aspect immature du tracé EEG chez un prématuré arrivant à terme. Ces dysmaturités peuvent être annonciatrices de troubles cognitifs avec une valeur prédictive positive de 30 % (Watanabe et coll., 1999).

L'intérêt de l'EEG est tempéré par sa faisabilité limitée : peu d'équipes de néonatologie disposent d'un neurophysiologiste compétent dans l'interprétation des EEG du prématuré.

Examen clinique précoce

L'examen clinique est souvent très pauvre chez le prématuré, c'est pourquoi on a recours à des examens complémentaires. Même arrivé à terme, il est souvent difficile d'évaluer un enfant encore fatigué et convalescent. Les données cliniques deviennent pertinentes dans les premières semaines post-terme. Deux types d'examens neurocliniques sont alors intéressants pour la prédiction des problèmes moteurs :

- l'observation de la motricité spontanée selon la méthode de Prechtl (Prechtl et coll., 1997) ; elle nécessite un enregistrement vidéo ;
- l'examen des postures et des réactions posturales antigravitaires selon l'enseignement de Le Métayer (Le Métayer, 1993). L'examen de Grenier

(avec la réaction latérale d'abduction) a également une très bonne valeur prédictive négative permettant de rassurer précocement les parents lorsque la réponse est complète (Hernandoréna et coll., 1995).

En pratique aujourd'hui, peu de médecins amenés à suivre les prématurés sont formés à l'une de ces techniques d'examen. Elles sont encore du domaine des spécialistes.

Accidents neurologiques du nouveau-né à terme

Sous ce terme, on entend les différentes pathologies susceptibles de léser le cerveau en période périnatale :

- les asphyxies périnatales ;
- les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ;
- les méningites et méningo-encéphalites ;
- les hémorragies intracrâniennes spontanées ou traumatiques.

Les asphyxies et les AVC sont les accidents les plus courants et leur pronostic est aujourd'hui assez bien établi. Pour les autres situations, plus rares, le pronostic dépend de l'extension des lésions cérébrales ; leur impact est certainement important mais n'est guère chiffrable.

Pronostic des encéphalopathies néonatales

Le terme « encéphalopathie néonatale » est un terme général employé pour toute situation altérant le comportement neurologique du nouveau-né, sans en préciser la cause, laquelle n'est d'ailleurs pas toujours clairement identifiable. Ces encéphalopathies englobent les encéphalopathies post-anoxiques et les AVC. Les encéphalopathies sont classées sur des critères cliniques et électroencéphalographiques en 3 stades de gravité croissante – mineures, modérées, sévères –, selon le classique score de Sarnat (Sarnat et Sarnat, 1976). La classification de Badawi et coll. (1998) et de Dixon et coll. (2002) mérite aussi d'être adoptée car elle repose sur des critères cliniques faciles à relever et instaure un score pronostique plus discriminant entre encéphalopathie modérée et encéphalopathie sévère. Les encéphalopathies sévères sont associées à un pronostic particulièrement sombre : 1/3 de décès, 1/3 de séquelles (souvent lourdes), 1/3 de survivants normaux (Dixon et coll., 2002). Les encéphalopathies modérées sont associées à 25 % de séquelles neurologiques, au sein desquelles on compte 10 % d'infirmité motrice. L'encéphalopathie néonatale post-asphyxique augmente aussi le risque de déficit auditif : ce dernier est évalué à environ 10-15 % (Jiang, 1998 ; Mencher et Mencher, 1999).

Point important, les enfants nés dans un contexte d'asphyxie périnatale mais qui ne présentent pas de signes d'encéphalopathie (ou des signes mineurs

rapidement résolutifs) ont un pronostic équivalent à la population de référence : leur évolution à long terme (apprentissages scolaires) est normale (Robertson et coll., 1989).

Outils prédictifs chez les nouveau-nés à terme

Chez le nouveau-né à terme, le pronostic neurologique peut être précisé avec une assez bonne acuité (mieux que chez le prématuré) par la combinaison des trois éléments suivants : la clinique, les examens neurophysiologiques et l'imagerie.

Clinique

La gravité initiale de l'encéphalopathie oriente le pronostic (cf. *supra*). La récupération clinique après cette phase d'encéphalopathie est également importante. Les données cliniques de l'examen neurologique du nouveau-né à terme sont très informatives. Avec un examen fin et rigoureux, la prédictivité peut atteindre 90 % (Amiel-Tison, 2002). En pratique courante, avec un examen standard (posture et tonus, contact visuel, prise des biberons), les valeurs prédictives positives et négatives sont inférieures à 80 % (Zupan-Simunek et coll., 2003).

Électrophysiologie

L'EEG est très informatif dans les encéphalopathies néonatales du bébé à terme (d'Allest et coll., 1995). Le pronostic repose plus sur l'analyse du tracé de fond que sur la présence ou non de crises. L'interprétation de l'EEG nécessite le concours d'un neurophysiologiste averti.

Les potentiels évoqués sont aussi utiles (potentiels évoqués somesthésiques, potentiels évoqués auditifs et du tronc). Ils ont de bonnes valeurs prédictives positives et négatives (inférieures ou égal à 90 %) mais ils sont réalisables dans peu d'endroits (Scalais, 1995).

Imagerie

Chez le nouveau-né à terme, l'imagerie de choix est l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Pour certaines équipes, sa valeur prédictive concernant les handicaps moteurs serait proche de 100 % (atteinte des noyaux gris centraux ou de la capsule interne) (Rutherford et coll., 1998). Toutes les équipes n'ont cependant pas cette expérience : il existerait plus de faux-négatifs. Comme pour les autres examens, l'interprétation de l'IRM nécessite qu'elle soit faite dans de bonnes conditions techniques, à un moment donné (les anomalies peuvent régresser) et que la lecture soit assurée par un radiologue ayant fait son apprentissage sur le sujet par une large série de corrélations radiocliniques.

Autres situations à risque

De nombreuses autres situations à risque existent mais leur impact est difficile à évaluer, soit parce qu'elles sont rares, soit parce qu'elles s'associent à une autre situation à risque, par exemple la prématurité.

Les jumeaux et en particulier les jumeaux monochoriaux peuvent présenter des lésions cérébrales clastiques acquises *in utero* ou en période post-natale. Le risque est important surtout lorsqu'il existe un syndrome transfuseur-transfusé. Indépendamment des facteurs de prématurité et d'hypotrophie qui sont souvent associés à la prématurité, il semblerait que les jumeaux aient également un risque augmenté de malformations (Mastroiacovo et coll., 1999).

Les enfants à terme de petit poids de naissance ont statistiquement un risque plus élevé que la population normale de développer des déficits attentionnels et des troubles des apprentissages (Leitner et coll., 2000 ; O'Keeffe et coll., 2003). L'impact du retard de croissance est corrélé à sa sévérité (inférieur au 3e percentile) plus qu'à son caractère symétrique. La notion classique selon laquelle les RCIU symétriques ont un moins bon pronostic neurologique que les RCIU asymétriques (croissance du paramètre périmètre crânien moins altérée que celle du poids et de la taille) n'est donc pas évidente. D'autre part, le risque de troubles cognitifs ou comportementaux redevient similaire à celui de la population normale pour les enfants ayant un bon rattrapage staturo-pondéral (Leitner et coll., 2000). Le pronostic est également fortement corrélé au niveau d'études maternel (Leitner et coll., 2000). Les enfants hypotrophes ayant un mauvais rattrapage peuvent avoir un retard de croissance dont l'origine n'est pas (ou pas uniquement) périnatale ; dans ces cas il pourrait exister des facteurs prénatals de mauvais développement neurologique.

Pour les nouveau-nés macrosomes, le risque de séquelles semble essentiellement lié aux complications lors de l'accouchement : traumatismes (paralysie du plexus brachial) et asphyxie (Oral et coll., 2001). Le risque de séquelles motrices est multiplié par 4 chez les enfants ayant un poids de naissance supérieur ou égal à 5 000 g.

Les nouveau-nés exposés *in utero* à des toxiques présentent également des risques de séquelles, en particulier ceux exposés à l'alcool, à certaines drogues (cocaïne), au tabac ou à certains médicaments (Lejeune et coll., 2003). Pour l'alcool, le risque de troubles neuro-développementaux est majeur lorsqu'il existe un syndrome d'alcoolisation fœtale avéré avec microcéphalie et dysmorphie : déficit intellectuel constant, troubles du comportement. Il reste non négligeable pour les formes plus frustes d'alcoolisation fœtale. Encore insuffisamment évalué, le tabac serait responsable de déficits intellectuels et de troubles du comportement. Il est bien sûr difficile de dissocier le rôle propre de ces expositions *in utero* de celui des facteurs psychosociaux maternels qui sont souvent associés. Pour tous ces toxiques, la présence d'un retard

de croissance intra-utérin et plus encore celle d'un petit périmètre crânien sont des marqueurs qui doivent alerter.

L'infection périnatale augmente le risque de paralysie cérébrale pour les nouveau-nés à terme (Nelson, 2002) mais son impact propre est difficile à chiffrer car dans les cas observés de paralysie cérébrale, elle est souvent associée à un contexte d'asphyxie périnatale.

Les pathologies graves à la naissance sont également facteurs de risque de déficiences ultérieures. Il s'agit de pathologies ayant menacé le pronostic vital, de séjour prolongé en réanimation, d'ictère sévère (risque de surdité) voire, exceptionnellement aujourd'hui, d'ictère nucléaire, de malnutrition post-natale. Toutes ces pathologies sévères, même sans accident neurologique avéré, augmentent le risque de troubles du développement et de surdité. Les mécanismes étant multifactoriels (hypoxie, troubles hémodynamiques, perturbations métaboliques, malnutrition, médicaments potentiellement neurotoxiques ou ototoxiques...), l'amplitude des risques est difficile à chiffrer.

En conclusion, les situations périnatales exposant à un risque de troubles du développement neurologique ou sensoriel sont nombreuses. Dans la majorité des cas, les examens paracliniques (électrophysiologie, imagerie...) aident à préciser le risque mais leur normalité n'est jamais suffisante pour garantir la normalité du développement. Ainsi, lorsqu'une situation à risque est repérée en période néonatale, un suivi prolongé de l'enfant est toujours nécessaire.

Bibliographie

AMIEL-TISON C. Update of the Amiel-Tison neurologic assessment for the term neonate or at 40 weeks corrected age. *Pediatr Neurol* 2002, **27** : 196-212

AMIEL-TISON C, ALLEN MC, LEBRUN F, ROGOWSKI J. Macropremies : underprivileged newborns. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8** : 281-292

AMESS PN, BAUDIN J, TOWNSEND J, MEEK J, ROTH SC et coll. Epilepsy in very preterm infants : neonatal cranial ultrasound reveals a high-risk subcategory. *Dev Med Child Neurol* 1998, **40** : 724-730

ANCEL PY. Facteurs de risque de handicap neurosensoriel chez le grand prématuré. *In* : Neurologie périnatale. Éditions Doin, Paris 2003 : 55-65

ARAD I, DURKIN MS, HINTON VJ, KUHN L, CHIRIBOGA C et coll. Long-term cognitive benefits of antenatal corticosteroids for prematurely born children with cranial ultrasound abnormalities. *Am J Obstet Gynecol* 2002, **186** : 818-825

ASTBURY J, ORGILL AA, BAJUK B, YU VY. Neurodevelopmental outcome, growth and health of extremely low-birthweight survivors : how soon can we tell ? *Dev Med Child Neurol* 1990, **32** : 582-589

AVCHEN RN, SCOTT KG, MASON CA. Birth weight and school-age disabilities : a population-based study. *Am J Epidemiol* 2001, **154** : 895-901

BADAWI N, KURINCZUK JJ, KEOGH JM, ALESSANDRI LM, O'SULLIVAN F et coll. Antepartum risk factors for newborn encephalopathy : the Western Australian case-control study. *BMJ* 1998, **317** : 1549-1553

BARDIN C, ZELKOWITZ P, PAPAGEORGIOU A. Outcome of small-for-gestational age and appropriate-for-gestational age infants born before 27 weeks of gestation. *Pediatrics* 1997, **100** : E4

BAUD O, D'ALLEST AM, LACAZE-MASMONTEIL T, ZUPAN V, NEDELCOUX H et coll. The early diagnosis of periventricular leukomalacia in premature infants with positive rolandic sharp waves on serial electroencephalography. *J Pediatr* 1998, **132** : 813-817

BAUD O, FOIX-L'HELIAS L, KAMINSKI M, AUDIBERT F, JARREAU PH et coll. Antenatal glucocorticoid treatment and cystic periventricular leukomalacia in very premature infants. *N Engl J Med* 1999, **341** : 1190-1196

BLOND MH, CASTELLO-HERBRETEAU B, AJAM E, LECUYER AI, FRADET A et coll. Devenir médical, cognitif et affectif à l'âge de quatre ans des prématurés indemnes de handicap sévère. Étude prospective cas-témoins. *Arch Pediatr* 2003, **10** : 117-125

BRANDT I, STICKER EJ, LENTZE MJ. Catch-up growth of head circumference of very low birth weight, small for gestational age preterm infants and mental development to adulthood. *J Pediatr* 2003, **142** : 463-468

BUCK GM, MSALL ME, SCHISTERMAN EF, LYON NR, ROGERS BT. Extreme prematurity and school outcomes. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2000, **14** : 324-331

CANS C, JOUK PS, RACINET C. Fréquence des divers types de handicaps et leurs causes. *In* : Neurologie périnatale. Éditions Doin, Paris 2003 : 45-54

CHIRIBOGA CA, KUBAN KC, DURKIN M, HINTON V, KUHN L et coll. Factors associated with microcephaly at school age in a very-low-birthweight population. *Dev Med Child Neurol* 2003, **45** : 796-801

CINCOTTA RB, GRAY PH, PHYTHIAN G, ROGERS YM, CHAN FY. Long term outcome of twin-twin transfusion syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000, **83** : F171-176

CLARIS O. Hémorragies intracrâniennes. *In* : Neurologie périnatale. Éditions Doin, Paris 2003 : 291-297

COATANTIEC Y, VALLEUR-MASSON D, VOYER M. Maladie de la substance blanche du prématuré. *In* : Neurologie périnatale. Éditions Doin, Paris 2003 : 269-275

COOKE RW, ABERNETHY LJ. Cranial magnetic resonance imaging and school performance in very low birth weight infants in adolescence. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999, **81** : F116-F121

CROWLEY PA. Antenatal corticosteroid therapy : a meta-analysis of the randomized trials, 1972 to 1994. *Am J Obstet Gynecol* 1995, **173** : 322-335

D'ALLEST AM, NEDELCOUX H, ANDRÉ M, NAVELET Y, RADVANYI-BOUVET MF. Intérêt de l'EEG dans l'asphyxie périnatale du nouveau-né à terme. *In* : Asphyxie périnatale chez le nouveau-né à terme, 9e Séminaire Guigoz-GENEUP-RP, Deauville 1994. Éditions Guigoz, Angers 1995

DAMMANN O, LEVITON A. Duration of transient hyperechoic images of white matter in very-low-birthweight infants : a proposed classification. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 2-5

DARLOW BA, HORWOOD LJ, MOGRIDGE N. Regional differences in outcome for very low-birthweight infants : do they persist at 7-8 years of age ? *J Paediatr Child Health* 2000, **36** : 477-481

DEBILLON T, N'GUYEN S, MUET A, QUERE MP, MOUSSALY F, ROZÉ JC. Limitations of ultrasonography for diagnosing white matter damage in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003, **88** : F275-279

DIXON G, BADAWI N, KURINCZUK JJ, KEOGH JM, SILBURN SR et coll. Early developmental outcome after newborn encephalopathy. *Pediatrics* 2002, **109** : 26-33

DOYLE LW. Outcome at 5 years of age of children 23 to 27 weeks' gestation : refining the prognosis. *Pediatrics* 2001, **108** : 134-141

DOYLE LW, FORD GW, RICKARDS AL, KELLY EA, DAVIS NM et coll. Antenatal corticosteroids and outcome at 14 years of age in children with birth weight less than 1501 grams. *Pediatrics* 2000, **106** : E2

DOYLE LW, CASALAZ D. Outcome at 14 years of extremely low birthweight infants : a regional study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001, **85** : F159-F164

ERIKSSON M, BODIN L, FINNSTROM O, SCHOLLIN J. Can severity-of-illness indices for neonatal intensive care predict outcome at 4 years of age ? *Acta Paediatr* 2002, **91** : 1093-1100

FERNELL E, HAGBERG G, HAGBERG B. Infantile hydrocephalus in preterm, low-birthweight infants-a nationwide Swedish cohort study 1979-1988. *Acta Paediatr* 1993, **82** : 45-48

FINNSTROM O, OTTERBLAD OLAUSSON P, SEDIN G, SERENIUS F, SVENNINGSEN N et coll. Neurosensory outcome and growth at three years in extremely low birthweight infants : follow-up results from the Swedish national prospective study. *Acta Paediatr* 1998, **87** : 1055-1160

FORFAR JO, HUME R, MCPHAIL FM, MAXWELL SM, WILKINSON EM et coll. Low birthweight : a 10-year outcome study of the continuum of reproductive casualty. *Dev Med Child Neurol* 1994, **36** : 1037-1048

FRENCH NP, HAGAN R, EVANS SF, GODFREY M, NEWNHAM JP. Repeated antenatal corticosteroids : size at birth and subsequent development. *Am J Obstet Gynecol* 1999, **180** : 114-121

GRAY PH, JONES P, O'CALLAGHAN MJ. Maternal antecedents for cerebral palsy in extremely preterm babies : a case-control study. *Dev Med Child Neurol* 2001a, **43** : 580-585

GRAY PH, SARKAR S, YOUNG J, ROGERS YM. Conductive hearing loss in preterm infants with bronchopulmonary dysplasia. *J Paediatr Child Health* 2001b, **37** : 278-282

GRETHER JK, NELSON KB, WALSH E, WILLOUGHBY RE, REDLINE RW. Intrauterine exposure to infection and risk of cerebral palsy in very preterm infants. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003, **157** : 26-32

HACK M, FRIEDMAN H, FANAROFF AA. Outcomes of extremely low birth weight infants. *Pediatrics* 1996, **98** : 931-937

HERNANDORENA X, CONTRAIRES B, CARRE M, SAINZ M, BOUCHET E, GRENIER A. Surveillance neurologique des nouveau-nés à risque d'infirmité motrice cérébrale. *Arch Pediatr* 1995, **2** : 941-947

HERRGARD E, KARJALAINEN S, MARTIKAINEN A, HEINONEN K. Hearing loss at the age of 5 years of children born preterm--a matter of definition. *Acta Paediatr* 1995, **84** : 1160-1164

HOLZMAN C, PANETH N, LITTLE R, PINTO-MARTIN J. Neonatal Brain Hemorrhage Study Team. Perinatal brain injury in premature infants born to mothers using alcohol in pregnancy. *Pediatrics* 1995, **95** : 66-73

HUGHES CA, O'GORMAN LA, SHYR Y, SCHORK MA, BOZYNSKI ME, MCCORMICK MC. Cognitive performance at school age of very low birth weight infants with bronchopulmonary dysplasia. *J Dev Behav Pediatr* 1999, **20** : 1-8

JACOBSON B, HAGBERG G, HAGBERG B, LADFORS L, NIKLASSON A, HAGBERG H. Cerebral palsy in preterm infants : a population-based case-control study of antenatal and risk factors. *Acta Paediatr* 2002, **91** : 946-951

JIANG ZD. Maturation of peripheral and brainstem auditory function in the first year following perinatal asphyxia : a longitudinal study. *J Speech Lang Hear Res* 1998, **41** : 83-93

JONGMANS M, HENDERSON S, DE VRIES L, DUBOWITZ L. Duration of periventricular densities in preterm infants and neurological outcome at 6 years of age. *Arch Dis Child* 1993, **69** : 9-13

KILBRIDE HW, THORSTAD K, DAILY DK. Preschool outcome of less than 801-gram preterm infants compared with full-term siblings. *Pediatrics* 2004, **113** : 742-747

KOK JH, DEN OUDEN AL, VERLOOVE-VANHORICK SP, BRAND R. Outcome of very preterm small for gestational age infants : the first nine years of life. *Br J Obstet Gynaecol* 1998, **105** : 162-168

KUBAN K, SANOCKA U, LEVITON A, ALLRED EN, PAGANO M et coll. White matter disorders of prematurity : association with intraventricular hemorrhage and ventriculomegaly. The Developmental Epidemiology Network. *J Pediatr* 1999, **134** : 539-546

LEITNER Y, FATTAL-VALEVSKI A, GEVA R, BASSAN H, POSNER E et coll. Six-year follow-up of children with intrauterine growth retardation : long-term, prospective study. *J Child Neurol* 2000, **15** : 781-786

LEJEUNE C, MIOSSEC E. Nouveau-nés de mère toxicomane (y compris benzodiazépines). *In* : Neurologie périnatale. Éditions Doin, Paris 2003 : 319-325

LE MÉTAYER M. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Masson, Paris 1993

LEROY-MALHERBE V. Les différents tableaux cliniques de l'IMOC : dépistage et modalités du diagnostic, évolution à moyen et long terme, thérapeutique médicale. *MT Pédiatrie* 2000, **3** : 250-258

LOPRIORE E, NAGEL HT, VANDENBUSSCHE FP, WALTHER FJ. Long-term neurodevelopmental outcome in twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2003, **189** : 1314-1319

MAALOUF EF, DUGGAN PJ, COUNSELL SJ, RUTHERFORD MA, COWAN F et coll. Comparison of findings on cranial ultrasound and magnetic resonance imaging in preterm infants. *Pediatrics* 2001, **107** : 719-727

MAGNY JF, RIGOURD V. Devenir du grand prématuré. *In* : Neurologie périnatale. Éditions Doin, Paris 2003 : 277-289

MAJNEMER A, RILEY P, SHEVELL M, BIRNBAUM R, GREENSTONE H, COATES AL. Severe bronchopulmonary dysplasia increases risk for later neurological and motor sequelae in preterm survivors. *Dev Med Child Neurol* 2000, **42** : 53-60

MARRET S, PARAIN D, MENARD JF, BLANC T, DEVAUX AM et coll. Prognostic value of neonatal electroencephalography in premature newborns less than 33 weeks of gestational age. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1997, **102** : 178-185

MASTROIACOVO P, CASTILLA EE, ARPINO C, BOTTING B, COCCHI G et coll. Congenital malformations in twins : an international study. *Am J Med Genet* 1999, **83** : 117-124

MAZEAU M. Troubles neuro-visuels et praxiques : un élément déterminant du pronostic à long terme. *MT Pédiatrie* 2000, **3** : 273-280

MENCHER LS, MENCHER GT. Neonatal asphyxia, definitive markers and hearing loss. *Audiology* 1999, **38** : 291-295

MENT LR, VOHR B, OH W, SCOTT DT, ALLAN WC et coll. Neurodevelopmental outcome at 36 months' corrected age of preterm infants in the Multicenter Indomethacin Intraventricular Hemorrhage Prevention Trial. *Pediatrics* 1996, **98** : 714-718

MENT LR, VOHR B, ALLAN W, WESTERVELD M, KATZ KH et coll. The etiology and outcome of cerebral ventriculomegaly at term in very low birth weight preterm infants. *Pediatrics* 1999, **104** : 243-248

MURPHY DJ, SELLERS S, MACKENZIE IZ, YUDKIN PL, JOHNSON AM. Case-control study of antenatal and intrapartum risk factors for cerebral palsy in very preterm singleton babies. *Lancet* 1995, **346** : 1449-1454

MURPHY DJ, HOPE PL, JOHNSON A. Neonatal risk factors for cerebral palsy in very preterm babies : case-control study. *BMJ* 1997, **314** : 404-408

NELSON KB. The epidemiology of cerebral palsy in term infants. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8** : 146-150

O'CONNOR AR, STEPHENSON T, JOHNSON A, TOBIN MJ, MOSELEY MJ et coll. Long-term ophthalmic outcome of low birth weight children with and without retinopathy of prematurity. *Pediatrics* 2002, **109** : 12-18

O'KEEFFE MJ, O'CALLAGHAN M, WILLIAMS GM, NAJMAN JM, BOR W. Learning, cognitive, and attentional problems in adolescents born small for gestational age. *Pediatrics* 2003, **112** : 301-307

ORAL E, CAGDAS A, GEZER A, KALELI S, AYDINLI K, OCER F. Perinatal and maternal outcomes of fetal macrosomia. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2001, **99** : 167-171

OZAWA H, HASHIMOTO T, ENDO T, KATO T, FURUSHO J et coll. West syndrome with periventricular leukomalacia : a morphometric MRI study. *Pediatr Neurol* 1998, **19** : 358-363

PAPILE LA, BURSTEIN J, BURSTEIN R, KOFFLER H. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage : a study of infants with birth weights less than 1,500 gm. *J Pediatr* 1978, **92** : 529-534

PARRY G, TUCKER J, TARNOW-MORDI W. UK Neonatal Staffing Study Collaborative Group. CRIB II : an update of the clinical risk index for babies score. *Lancet* 2003, **361** : 1789-1791

PHAROAH PO, PRICE TS, PLOMIN R. Cerebral palsy in twins : a national study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002, **87** : F122-F124

PIERRAT V, BEVENOT S, TRUFFERT P, DUQUENNOY C, LEQUIEN P. Incidence, évolution et pronostic des dilatations ventriculaires post-hémorragiques chez les prématurés de moins de 33 semaines d'âge gestationnel. *Arch Pediatr* 1998, **5** : 974-981

PINTO-MARTIN JA, RIOLO S, CNAAN A, HOLZMAN C, SUSSER MW, PANETH N. Cranial ultrasound prediction of disabling and nondisabling cerebral palsy at age two in a low birth weight population. *Pediatrics* 1995, **95** : 249-254

PRECHTL HF, EINSPIELER C, CIONI G, BOS AF, FERRARI F, SONTHEIMER D. An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions. *Lancet* 1997, **349** : 1361-1363

RADEMAKER KJ, GROENENDAAL F, JANSEN GH, EKEN P, DE VRIES LS. Unilateral haemorrhagic parenchymal lesions in the preterm infant : shape, site and prognosis. *Acta Paediatr* 1994, **83** : 602-608

REUSS ML, PANETH N, PINTO-MARTIN JA, LORENZ JM, SUSSER M. The relation of transient hypothyroxinemia in preterm infants to neurologic development at two years of age. *N Engl J Med* 1996, **334** : 821-827

RIJKEN M, STOELHORST GM, MARTENS SE, VAN ZWIETEN PH, BRAND R et coll. Mortality and neurologic, mental, and psychomotor development at 2 years in infants born less than 27 weeks' gestation : the Leiden follow-up project on prematurity. *Pediatrics* 2003, **112** : 351-358

ROBERTSON CM, FINER NN, GRACE MG. School performance of survivors of neonatal encephalopathy associated with birth asphyxia at term. *J Pediatr* 1989, **114** : 753-760

ROGERS B, MSALL M, OWENS T, GUERNSEY K, BRODY A et coll. Cystic periventricular leukomalacia and type of cerebral palsy in preterm infants. *J Pediatr* 1994, **125** : S1-S8

RUTHERFORD MA, PENNOCK JM, COUNSELL SJ, MERCURI E, COWAN FM et coll. Abnormal magnetic resonance signal in the internal capsule predicts poor neurodevelopmental outcome in infants with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 1998, **102** : 323-328

SALOKORPI T, RAUTIO T, SAJANIEMI N, SERENIUS-SIRVE S, TUOMI H, VON WENDT L. Neurological development up to the age of four years of extremely low birthweight infants born in Southern Finland in 1991-94. *Acta Paediatr* 2001, **90** : 218-221

SARNAT HB, SARNAT MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress. *Arch Neurol* 1976, **33** : 696-705

SCALAIS E. Intérêt diagnostique et pronostique des potentiels évoqués. *In* : Asphyxie périnatale chez le nouveau-né à terme, 9e Séminaire Guigoz-GENEUP-RP, Deauville 1994. Éditions Guigoz, Angers 1995

SCHALIJ-DELFOS NE, DE GRAAF ME, TREFFERS WF, ENGEL J, CATS BP. Long term follow up of premature infants : detection of strabismus, amblyopia, and refractive errors. *Br J Ophthalmol* 2000, **84** : 963-967

SCHER AI, PETTERSON B, BLAIR E, ELLENBERG JH, GRETHER JK et coll. The risk of mortality or cerebral palsy in twins : a collaborative population-based study. *Pediatr Res* 2002, **52** : 671-681

SHINWELL ES, KARPLUS M, REICH D, WEINTRAUB Z, BLAZER S et coll. Early postnatal dexamethasone treatment and increased incidence of cerebral palsy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000, **83** : F177-F181

SHORT EJ, KLEIN NK, LEWIS BA, FULTON S, EISENGART S et coll. Cognitive and academic consequences of bronchopulmonary dysplasia and very low birth weight : 8-year-old outcomes. *Pediatrics* 2003, **112** : e359

SINGER L, YAMASHITA T, LILIEN L, COLLIN M, BALEY J. A longitudinal study of developmental outcome of infants with bronchopulmonary dysplasia and very low birth weight. *Pediatrics* 1997, **100** : 987-993

STJERNQUIST K, SVENNINGSEN NW. Ten-year follow-up of children born before 29 gestational weeks : health, cognitive development, behaviour and school achievement. *Acta Paediatr* 1999, **88** : 557-562

SUZUKI M, OKUMURA A, WATANABE K, NEGORO T, HAYAKAWA F et coll. The predictive value of electroencephalogram during early infancy for later development of West syndrome in infants with cystic periventricular leukomalacia. *Epilepsia* 2003, **44** : 443-446

THOMPSON RJ Jr, GUSTAFSON KE, OEHLER JM, CATLETT AT, BRAZY JE, GOLDSTEIN RF. Developmental outcome of very low birth weight infants at four years of age as a function of biological risk and psychosocial risk. *J Dev Behav Pediatr* 1997, **18** : 91-96

TOMMISKA V, HEINONEN K, IKONEN S, KERO P, POKELA ML et coll. A national short-term follow-up study of extremely low birth weight infants born in Finland in 1996-1997. *Pediatrics* 2001, **107** : E2

TOMMISKA V, HEINONEN K, KERO P, POKELA ML, TAMMELA O et coll. A national two year follow up study of extremely low birthweight infants born in 1996-1997. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003, **88** : F29-F35

VALLEUR-MASSON D. Le développement normal des très grands prématurés : les troubles transitoires. *MT Pédiatrie* 2000, **3** : 244-249

VEELKEN N, STOLLHOFF K, CLAUSSEN M. Development and perinatal risk factors of very low-birth-weight infants. Small versus appropriate for gestational age. *Neuropediatrics* 1992, **23** : 102-107

VEEN S, SASSEN ML, SCHREUDER AM, ENS-DOKKUM MH, VERLOOVE-VANHORICK SP et coll. Hearing loss in very preterm and very low birthweight infants at the age of 5 years in a nationwide cohort. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993, **26** : 11-28

VICTORIAN INFANT COLLABORATIVE STUDY GROUP. Outcome at 2 years of children 23-27 weeks' gestation born in Victoria in 1991-92. The Victorian Infant Collaborative Study Group. *J Paediatr Child Health* 1997, **33** : 161-165

VOHR BR, WRIGHT LL, DUSICK AM, MELE L, VERTER J et coll. Neurodevelopmental and functional outcomes of extremely low birth weight infants in the National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network, 1993-1994. *Pediatrics* 2000, **105** : 1216-1226

VOHR BR, WRIGHT LL, DUSICK AM, MELE L, VERTER J et coll. Predictors of long-term outcome in very preterm infants : gestational age versus neonatal cranial ultrasound. *Pediatrics* 2003, **112** : 1108-1114

VOLLMER B, ROTH S, BAUDIN J, STEWART AL, NEVILLE BG, WYATT JS. Predictors of long-term outcome in very preterm infants : gestational age versus neonatal cranial ultrasound. *Pediatrics* 2003, **112** : 1108-1114

WATANABE K, HAYAKAWA F, OKUMURA A. Neonatal EEG : a powerful tool in the assessment of brain damage in preterm infants. *Brain Dev* 1999, **21** : 361-372

WATEMBERG N, SILVER S, HAREL S, LERMAN-SAGIE T. Significance of microcephaly among children with developmental disabilities. *J Child Neurol* 2002, **17** : 117-122

WEINTRAUB Z, SOLOVECHICK M, REICHMAN B, ROTSCHILD A, WAISMAN D et coll. Israel Neonatal Network. Effect of maternal tocolysis on the incidence of severe periventricular/intraventricular haemorrhage in very low birthweight infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001, **85** : F13-F17

WEISGLAS-KUPERUS N, BAERTS W, DE GRAAF MA, VAN ZANTEN GA, SAUER PJ. Hearing and language in preschool very low birthweight children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993, **26** : 129-140

WILSON-COSTELLO D, BORAWSKI E, FRIEDMAN H, REDLINE R, FANAROFF AA, HACK M. Perinatal correlates of cerebral palsy and other neurologic impairment among very low birth weight children. *Pediatrics* 1998, **102** : 315-322

WOLKE D, MEYER R. Cognitive status, language attainment, and prereading skills of 6-year-old very preterm children and their peers : the Bavarian Longitudinal Study. *Dev Med Child Neurol* 1999, **41** : 94-109

WOLKE D, SAMARA M, BRACEWELL M, MARLOW N. Cognitive abilities and school achievement in a whole population sample of children born ≤ 25 weeks gestation. *In* : Progrès en néonatologie. Éditions Dupligraphic, Paris 2004, **24** : 75-99

YEH TF, LIN YJ, LIN HC, HUANG CC, HSIEH WS et coll. Outcomes at school age after postnatal dexamethasone therapy for lung disease of prematurity. *N Engl J Med* 2004, **350** : 1304-1313

ZUPAN-SIMUNEK V, RAZAFIMAHEFA H, CAEYMAEX L. Encéphalopathie anoxo-ischémique du nouveau-né à terme. *In* : Neurologie périnatale. Éditions Doin, Paris 2003 : 299-306

5

Principales étiologies des facteurs de risque

Plusieurs éléments antérieurs à l'accouchement sont désormais bien identifiés comme à l'origine des facteurs de risque de handicap ou déficience pour le fœtus ou le nouveau-né. Les causes de prématurité, retard de croissance intra-utérin ainsi que diverses anomalies ou pathologies sont explorées successivement. Les événements au moment de l'accouchement sont également étudiés en tant que facteurs de risque de déficience ou handicap.

Accouchement prématuré

La morbidité néonatale est élevée chez les enfants prématurés. Environ la moitié des paralysies cérébrales concernent des enfants nés avant terme (Hagberg, 2001). La prévalence se situe entre 85 et 95 pour 1 000 naissances vivantes avant 28 semaines révolues d'aménorrhée (SA), 50 et 60 pour 1 000 naissances entre 28 et 31 SA, 3 et 6 pour 1 000 naissances entre 32 et 36 SA et environ 1 pour 1 000 naissances à terme (Hagberg, 2001 ; Topp, 2001).

La proportion de naissances avant 37 SA ne diminue pas. Elle a même augmenté entre 1995 et 1998, passant de 5,9 % à 6,8 %, essentiellement par augmentation de la prématurité « modérée » entre 35 et 37 SA (Blondel et coll., 2001). Ce taux est meilleur que celui des États-Unis, 10 %, et se situe dans la fourchette moyenne européenne (Ancel, 2002). Il est de 4,9 % pour les grossesses uniques, appelées aussi grossesses singletons. Environ un tiers de la prématurité est médicalement induite, deux tiers sont spontanés. Au sein de la prématurité spontanée, on distingue le travail prématuré à membranes intactes (1/3 des accouchements prématurés) du travail prématuré à membranes rompues (entre 14 % et 42 %) (Ancel, 2002). Cependant, il existe des variations en fonction de l'âge gestationnel documentées par l'enquête EPIPAGE. Ainsi, le travail à membranes intactes est d'autant plus fréquent qu'il se produit tôt dans la grossesse : 25 % des accouchements prématurés entre 27 et 32 SA, 44 % entre 24 et 26 SA et 69 % avant 24 SA (Ancel, 2002).

Il convient cependant de garder à l'esprit qu'environ la moitié des enfants présentant un déficit d'origine périnatale sont nés à terme (Grether et coll., 1992 ; Nelson, 2003).

Facteurs de risque de prématurité

Plusieurs facteurs de risque sont classiquement associés à la prématurité. Les facteurs de risque exposant à la prématurité modérée et à la très grande prématurité sont les mêmes. L'association est cependant plus forte pour certains facteurs de risque, parmi lesquels le niveau socio-économique, l'âge maternel avancé, l'indice de masse corporelle élevé, les antécédents obstétricaux et le tabagisme (Ancel et coll., 1999). Le travail prématuré est souvent associé à une autre complication de la grossesse : hypertension artérielle (HTA) (2 %), placenta praevia (PP) (4 %), hématome rétroplacentaire (HRP) (7 %), pathologie hémorragique (16 %). La contribution relative des différents facteurs de risque varie en fonction de l'âge gestationnel. Lettieri et coll. (1993) montrent, dans une étude portant sur 50 accouchements prématurés entre 23-26 SA, que les anomalies placentaires (PP, HRP) sont fréquemment associées à la très grande prématurité (50 %), ainsi que les infections (38 %) et les facteurs immunologiques (30 %). Sont retrouvés également comme facteurs associés, la béance cervicale (16 %), les pathologies maternelles (10 %), les traumatismes et la chirurgie lourde (8 %) et les anomalies fœtales (6 %). Ces causes sont associées entre elles dans 58 % des cas, isolées dans 38 % des cas. Dans 4 % des cas, aucun facteur n'est identifié en association avec la prématurité.

L'infection prénatale est également une cause importante de travail prématuré à membranes intactes. Les travaux de Romero et coll. ont retrouvé une infection intra-amniotique asymptomatique dans 13 % des cas de travail prématuré à membranes intactes (Romero et coll., 2001). Dans 37 % des cas, une chorio-amniotite se développe secondairement. Le retard de croissance intra-utérin est un facteur de risque de prématurité (Zeitlin et coll., 2000).

Les conditions socio-économiques défavorables constituent un facteur de risque de prématurité, de même que les conditions de vie familiale (Ancel, 1999 ; Zeitlin, 2002). À partir d'une enquête cas-témoins européenne, Ancel et coll. (1999) ont observé un excès de risque de grande prématurité lorsque les femmes vivaient en couple non marié (*odds ratio*, OR : 1,46 ; IC 95 % [1,25-1,70]), comparé à des femmes vivant en couple marié ; le risque était supérieur lorsque les femmes ne vivaient pas avec le père de l'enfant (OR : 1,87 ; IC 95 % [1,51-2,32]). La fréquence de la prématurité dans les grossesses multiples justifie une approche singulière.

Il faut pouvoir reconnaître les menaces d'accouchement prématuré (MAP) dans un objectif de prévention de la prématurité d'abord et des handicaps et déficiences qui peuvent lui être associés ensuite. Les MAP constituent la première cause d'hospitalisation pendant la grossesse en France : plus du tiers

(38 %) des 20 % d'hospitalisations (Ancel, 2002). Les critères sont cliniques, biologiques et échographiques :
- cliniques : association de contractions et de modifications cervicales. De nombreux faux-positifs sont toutefois observés : 50 % des MAP cliniques (20 à 67 % selon les études) accouchent avant 37 SA (Ancel, 2002) ;
- biologiques : fibronectine, interleukine 6 ;
- échographiques : mesure du col, protrusion des membranes.

Facteurs pronostiques de handicaps ou déficiences en cas de prématurité

Le sexe de l'enfant semble jouer un rôle avec une tendance à l'augmentation du risque pour les garçons. Les infections exercent un effet négatif surajouté (O'Shea et coll., 1998). En revanche, la prééclampsie est associée à un moindre risque (O'Shea et coll., 1998). Enfin, il est important de rappeler le bénéfice de la corticothérapie prénatale de maturation fœtale par la bêta-méthasone sur la morbidité et la survenue d'hémorragies intraventriculaires (Crowley, 2000).

Retard de croissance intra-utérin

Plusieurs études confirment que la mortalité, la morbidité et les séquelles sont plus fréquemment observées chez les grands prématurés ayant un retard de croissance intra-utérin (Pena et coll., 1988 ; Arnold et coll., 1991 ; Paz et coll., 1993 ; Schiff et coll., 1993 ; Sung et coll., 1993 ; Tyson et coll., 1995 ; McCarton et coll., 1996 ; Piper et coll., 1996).

Hémorragies intraventriculaires et leucomalacies

Les hémorragies intraventriculaires et les leucomalacies dépendent :
- du sexe de l'enfant : il semble exister une tendance à l'augmentation du risque chez les garçons ;
- des pathologies de la grossesse : l'infection constitue un facteur de risque surajouté ; la prééclampsie pourrait avoir un rôle réducteur du risque (OR : 0,3 ; IC 95 % [0,1-0,8], O'Shea et coll., 1998) ;
- de la corticothérapie prénatale : l'administration de bêtaméthasone est associée à une diminution du risque de séquelles neurologiques (OR : 0,62 ; IC 95 % [0,36-1,08], méta-analyse de Crowley, 2000) ;
- du lieu de naissance, qui paraît avoir un impact sur le devenir à long terme des enfants prématurés.

Lieu de naissance

Le devenir des prématurés a été significativement amélioré par l'introduction des unités de soins intensifs néonatals dans les années 1960 (Budetti et McManus, 1982), puis par la régionalisation de la prise en charge périnatale dans les années 1970 (McCormick et coll., 1985). Le bénéfice du transfert des mères à haut risque vers les centres périnatals avant l'accouchement au

lieu du transfert les enfants après leur naissance (enfants dits *outborn)* a été démontré par des travaux rapportant des taux de survie des enfants de petit poids et des enfants prématurés meilleurs pour les enfants nés dans des centres de niveau III que pour les *outborn* (Phibbs et coll., 1996 ; Doyle et coll., 1997), avec des incidences d'hémorragies intraventriculaires, de leucomalacies et d'entérocolites nécrosantes plus importantes pour les *outborn* (Bucher et coll., 1998 ; Towers et coll., 2000). À partir de données françaises et avec un recul de deux ans, Truffert et coll. ont montré que la prévalence du handicap était moindre dans le groupe *inborn* (Truffert et coll., 1998).

Un travail récent (Lee et coll., 2003) confirme l'intérêt du transfert *in utero* pour les grands prématurés de moins de 30 SA, sans retrouver de bénéfice pour la population des plus de 30 SA. Les bénéfices du transfert pourraient être augmentés pour les enfants de plus de 30 SA en ciblant la population des femmes à transférer en anténatal en fonction de facteurs de risque (retard de croissance intra-utérin, malformation ou infection).

Les enfants grands prématurés nés à Paris ou dans la petite couronne naissent dans 58 % des cas dans une maternité de niveau III. Le pourcentage de naissances prématurées en niveau III augmente entre 22 et 26 SA, se stabilise jusqu'à 30 SA et diminue à nouveau au-delà de 30 SA. Ce pourcentage est plus élevé pour les naissances multiples (71 %) que pour les naissances uniques (52 %) (Ancel et coll., 2001).

Retard de croissance intra-utérin

Entre 1995 et 1998, la proportion d'enfants de moins de 2 500 g est passée de 6,2 à 7,2 %. La plus grande partie de cette différence provient du groupe d'enfants pesant entre 2 000 et 2 499 g.

Les embryopathies de nature chromosomique, infectieuse (embryopathies Torsch), génétique et toxique parmi lesquelles le syndrome « d'alcoolisation fœtale », les malnutritions fœtales, les syndromes vasculo-rénaux restent les premières causes d'hypotrophie à la naissance (pratiquement 50 % des cas). S'y adjoignent les grossesses multiples, le tabagisme, les maladies vasculaires chroniques et certaines pathologies maternelles.

Dépistage en population du RCIU

Affirmer un RCIU n'est possible que lorsque la datation du début de grossesse est précise (anamnèse et confirmation par une échographie réalisée aux alentours de la 12e SA). Le diagnostic de RCIU repose sur la clinique et sur l'échographie. La mesure de la hauteur utérine est une technique simple et reproductible. Sa sensibilité est médiocre (25 % à 45 % environ) sur un seul examen. L'échographie occupe donc une place centrale dans le dépistage et le

diagnostic du RCIU. Sa sensibilité varie en fonction du terme. Elle paraît optimale à 34 SA (Warsof et coll., 1986) : elle est alors de l'ordre de 60 % pour une spécificité de 85 %.

Certains auteurs préconisent d'associer les critères cliniques et échographiques afin d'améliorer le dépistage des RCIU ; ils proposent des scores prédictifs (Hill et coll., 1989).

Facteurs pronostiques en cas de RCIU

Les facteurs pronostiques de handicap en cas de RCIU sont :
- l'asphyxie périnatale ;
- l'âge gestationnel ;
- le sexe masculin ;
- un petit périmètre crânien : plus qu'un petit périmètre crânien, c'est le non-rattrapage du périmètre crânien qui constitue un mauvais pronostic ;
- des troubles métaboliques néonatals : l'hypoglycémie à la naissance comporte un risque élevé d'anomalies neuro-comportementales ultérieures.

Infections

Il existe deux grands cadres dans lesquels l'infection expose l'enfant à venir à un risque neurologique : lorsqu'il existe une infection fœtale (l'infection maternelle causale étant au second plan, voire asymptomatique) et lorsqu'il existe une infection maternelle retentissant sur l'ensemble de la grossesse.

Infections maternelles

Il existe une association significative forte entre la survenue de leucomalacies périventriculaires cavitaires et la présence d'une chorio-amniotite clinique (risque relatif, RR : 3 ; IC 95 % [2,2-4,0]) ou histologique (OR : 2,1 ; IC 95 % [1,5-2,9]) (Wu et Colford, 2000). Les hémorragies intraventriculaires sont multipliées par un facteur de 2 à 4 en cas d'infection intra-utérine (Dammann et Leviton, 1997). Dans un échantillon de 108 enfants nés à terme atteints de paralysie cérébrale, comparé à un groupe contrôle de 218 enfants, le facteur de risque principal était la présence d'une chorio-amniotite (OR : 4,1 ; IC 95 % [1,6-10,1]), rendant compte de 14 % des handicaps chez les enfants non prématurés (Wu et coll., 2003).

Par ailleurs, des travaux rétrospectifs suggèrent qu'il y aurait un bénéfice à extraire le plus rapidement possible le fœtus en cas de chorio-amniotite, y compris au prix d'une césarienne (Baud et coll., 2000). Ceci ne peut faire aujourd'hui l'objet d'une recommandation en l'absence de données contrôlées permettant de confirmer ces résultats.

Bien qu'il existe des zones de discussion pour lesquelles des travaux restent nécessaires, ces données ont amené les professionnels à éditer des recommandations pour la pratique clinique en ce qui concerne le portage des agents pathogènes que sont le streptocoque B et *Escherichia coli*, ainsi que pour la prise en charge des chorio-amniotites[1].

Infections fœtales

Les infections fœtales à cytomégalovirus (CMV), toxoplasmose, herpès, rubéole augmentent considérablement le risque de déficit neurologique post-natal (OR : 2,97 ; IC 95 % [1,52-5,80]) (Badawi et coll., 1998). Les conséquences des infections par le virus de la rubéole et par le toxoplasme sont prévenues par le dépistage systématique des séroconversions, inscrit dans la loi. La question du dépistage systématique des séroconversions maternelles à CMV est actuellement en débat (Collinet et coll., 2004).

Cas particuliers des grossesses multiples

Les jumeaux présentent un risque extrêmement élevé de prématurité et de petit poids à la naissance. Le risque de prématurité est multiplié par 10 et le risque de poids inférieur à 2 500 g par 11 (Petterson et coll., 1993). L'excès de risque est observé aussi bien pour la prématurité modérée que pour la grande prématurité. Ainsi, 9,9 % des jumeaux naissent avant 32 SA au lieu de 0,9 % des enfants uniques. De même, la proportion d'enfants de moins de 1 000 g est de 4,3 % chez les jumeaux et de 0,4 % chez les enfants uniques.

L'état des enfants à la naissance se caractérise par un plus grand nombre de mort-nés et d'enfants ayant un score d'Apgar inférieur à 8 à une minute ou cinq minutes chez les jumeaux que chez les enfants uniques. L'ensemble de ces différences conduit à un taux de transfert beaucoup plus élevé chez les jumeaux. Au total, 46 % des jumeaux sont transférés dans un autre service ou font l'objet d'une hospitalisation particulière au sein de la maternité *versus* 7 % des enfants uniques. Parmi les enfants transférés ou ayant eu une hospitalisation particulière, un quart des jumeaux sont envoyés dans un autre établissement ; ce chiffre est sensiblement le même pour les enfants uniques.

Le pronostic neurologique est une des questions centrales posées par les grossesses multiples. En effet, cette condition est clairement associée à une morbidité neurologique importante, de l'ordre de 4 fois supérieure à celle des singletons (Petterson et coll., 1993 ; Williams et coll., 1996).

Le pronostic neurologique global des jumeaux est grevé essentiellement par la fréquence de l'hypotrophie et de la prématurité chez ces enfants. Le taux

1. Voir les recommandations du Collège national des gynécologues et obstétriciens français. http://www.cngof.asso.fr

de complications neurologiques à long terme n'est pas différent chez les jumeaux bichoriaux et chez les singletons après appariement pour l'âge et le poids de naissance, en l'absence de malformation.

Il existe une augmentation du risque malformatif en cas de gémellité, portant essentiellement sur les anomalies de fermeture du tube neural pour lesquelles la fréquence est pratiquement doublée (RR : 2,21 ; IC 95 % [1,66-2,96] pour encéphalocèle) (Mastroiacovo et coll., 1999).

Il existe enfin une morbidité spécifique des grossesses monochoriales, indépendante de ces facteurs et responsable de lésions anoxo-ischémiques caractéristiques, en lien notamment avec les anastomoses vasculaires constamment présentes entre les deux circulations. La complication majeure dans ce cadre est le syndrome transfuseur-transfusé (STT) sévère, où le pronostic neurologique des enfants survivants est compromis dans 4 % à 18 % des cas. Ce taux varie en fonction des séries, des thérapeutiques utilisées et de la méthode d'évaluation neurologique employée. La destruction au laser des anastomoses paraît cependant assurer la morbidité la plus faible.

En lien ou non avec un STT, le taux de mortalité intra-utérine (MIU) est très augmenté en cas de grossesse monochoriale, la MIU d'un co-jumeau induisant un risque de l'ordre de 20 % de séquelles neurologiques chez le survivant.

Indépendamment de la survenue d'un syndrome transfuseur-transfusé ou d'une mort fœtale, une issue négative incluant le décès, le retard mental ou la paralysie cérébrale est observée chez environ 10 % des jumeaux monochoriaux nés vivants (Minakami et coll., 1999).

Souffrances anoxiques per-partum

Environ 10 % seulement des paralysies cérébrales paraissent êtres dues à une asphyxie périnatale. Si l'on considère uniquement la population des enfants nés à terme, les proportions seraient proches de 15 % (Blair, 2001).

Dans pratiquement la moitié des cas, l'asphyxie néonatale est une conséquence du travail, sans qu'elle puisse être prévenue ou dépistée. En effet, il est possible que certains cas d'asphyxie per-partum soient une conséquence de l'état pathologique antepartum. Les autres pathologies dépistées par les indicateurs néonatals d'asphyxie pourraient être des pathologies d'origine exclusivement prénatale.

Le premier problème vient de la grande difficulté à authentifier l'asphyxie per-partum dans la mesure où les indicateurs sont peu spécifiques et communs à toute la période périnatale (tableau 5.I). Il existe cependant une approche diagnostique codifiée, fondée sur le diagnostic de l'asphyxie néonatale et sur la démonstration du rôle causal des événements survenus pendant le travail.

Le diagnostic d'asphyxie néonatale est basé sur les critères suivants :
- score d'Apgar inférieur à 5 à 5 minutes ;
- pH néonatal inférieur à 7, mais 80 % des enfants auront un développement normal (King et coll., 1998) ;
- acidose métabolique (lactates, déficit de base) ;
- encéphalopathie hypoxo-ischémique : respiration, tonus, vigilance, réflexes convulsions, score d'Amiel-Tison.

Dans un second temps, seule l'analyse du travail et les données obstétricales pourront orienter vers une anoxie per-partum qui ne pourra être affirmée que devant des anomalies majeures des éléments de surveillance du travail : enregistrement du rythme cardiaque fœtal, pH au scalp, oxymétrie, électro-encéphalogramme.

Ainsi, la majorité des néonatalogistes ont adopté les critères diagnostiques du Collège britannique d'obstétrique, tels que relayés par MacLennan (1999).

Tableau 5.I : Critères de diagnostic de l'asphyxie per-partum (d'après MacLennan, 1999)

Critères essentiels de diagnostic de l'asphyxie per-partum
Acidose métabolique : pH < 7,00 et déficit de base ≥ 12 mmol/l
Encéphalopathie précoce chez un enfant né ≥ 34 SA
Paralysie cérébrale de type quadriplégie ou dystonie
Critères suggérant ensemble une origine per-partum
Événement « sentinelle » d'hypoxie : rupture utérine, procidence
Détérioration subite et prolongée du rythme cardiaque fœtal, juste après l'événement
Score d'Apgar entre 0 et 6 à plus de 5 min post-partum
Atteinte multiviscérale
Imagerie cérébrale précoce altérée

Le second problème est que les marqueurs dont nous disposons actuellement ne permettent d'identifier qu'environ 50 % des nouveau-nés qui développeront ultérieurement une paralysie cérébrale d'origine périnatale (Perlman, 1997). Dans ce contexte, l'efficacité des interventions pendant le travail sur la survenue d'une paralysie cérébrale n'est pas clairement établie (Goffinet et Bréart, 2003).

Ainsi, l'asphyxie per-partum est un facteur de risque de paralysie cérébrale probablement modéré, qui passe tout à fait au second plan dans les populations à risque que sont les prématurés ou les enfants présentant un retard de croissance *in utero*, par exemple.

Causes de l'anoxie per-partum

Il est très difficile de préciser la part relative des différents facteurs de risque d'anoxie per-partum, car celle-ci varie considérablement en fonction de la population étudiée et, en particulier, en fonction de son niveau socio-économique. Dans les pays favorisés, les situations à risque d'anoxie

per-partum sont les anomalies d'insertion placentaire (OR : 3,74 ; IC 95 % [2,15-6,51]), la primiparité (3,10 ; IC 95 % [2,57-3,74]), l'abus d'alcool (1,75 ; IC 95 % [1,18-2,59]), la prééclampsie (1,49 ; IC 95 % [1,06-2,08]), les enfants de sexe masculin (1,48 ; IC 95 % [1,24-1,77]) et le RCIU (1,33 ; IC 95 % [1,04-1,70]) (Heinonen et Saarikoski, 2001).

Dans les pays défavorisés, un impact fort du suivi prénatal, du diabète et de la post-maturité est mis en évidence, même si les autres facteurs de risque persistent (Ellis et coll., 2000). Ceci souligne l'importance de la mise en place de stratégies de suivi de grossesse touchant l'ensemble de la population dans nos pays développés.

Impact de la voie d'accouchement

De manière générale, il a été bien démontré qu'une politique de césarienne systématique ne permettait pas de faire diminuer le nombre d'enfants atteints de paralysie cérébrale.

En ce qui concerne l'accouchement par le siège, les résultats, non encore publiés, de la cohorte française EPIPAGE viennent corroborer différents travaux déjà rapportés (Krebs, 1999 ; Sibony et coll., 2003) et s'inscrivent en faux contre les résultats de la méta-analyse de Hannah et coll., dont les limites méthodologiques ont été souvent évoquées (Hannah et coll., 2000). Il ne semble pas exister d'excès de risque lié à l'accouchement par le siège, si celui-ci a lieu dans le respect des conditions d'accouchement définies par les professionnels, relayées en particulier par le Collège national des gynécologues et obstétriciens français.

En ce qui concerne les enfants prématurés en position du siège, les résultats sont contradictoires. À partir de données rétrospectives la majorité des auteurs retrouvent, le plus souvent, un avantage en termes de morbidité lorsqu'une césarienne est pratiquée (Ingemarsson et coll., 1978 ; De Crespigny et Pepperell, 1979). Des travaux plus récents soulignent l'importance d'une technique irréprochable permettant de ne pas retrouver de différence en termes de devenir néonatal (Richmond et coll., 2002). Cependant, le travail de Wolf et coll. (1999) apporte un début de réponse à partir d'une série d'enfants, examinés à 2 ans, pour lesquels il n'a pas été retrouvé de différence sauf pour les enfants prématurés nés par voie basse en siège complet.

Il existe une population d'enfants qui pourraient bénéficier d'une césarienne précoce : les prématurés soumis à une chorio-amniotite maternelle, pour lesquels les données rétrospectives paraissent aller dans ce sens (Baud et coll., 2000). En revanche, aucun travail prospectif randomisé n'a pu trancher définitivement cette question.

Anomalies de l'hémostase maternelle ou fœtale

De nombreux travaux établissent un lien entre un trouble de l'hémostase maternelle ou fœtale et la survenue d'un handicap neurologique par hémorragie ou par thrombose.

L'exemple le plus classique est l'immunisation plaquettaire materno-fœtale. La thrombopénie fœtale ou néonatale est responsable d'hémorragies intracérébrales pouvant entraîner un handicap majeur. Ces allo-immunisations sont importantes à dépister car elles ont tendance à récidiver et exigent une prise en charge adéquate (Chabrier et coll., 2002). La relation causale est également claire pour les infarctus veineux liés à une thrombophilie, facteur de risque connu de la pathologie thrombotique veineuse, y compris cérébrale. Cependant, les accidents périnatals d'origine veineuse sont rares comparés aux accidents d'origine artérielle pour lesquels les mécanismes impliqués sont moins clairs. Le fait que l'association thrombophilie et infarctus soit attestée par plusieurs études chez le nouveau-né, alors qu'elle est moins fréquente pour les sujets plus âgés, suggère qu'une ou plusieurs caractéristiques du fœtus et du nouveau-né prédisposent spécifiquement cette tranche d'âge aux infarctus cérébraux sur thrombophilie. Les théories actuelles font intervenir l'interface vasculaire materno-fœtale placentaire. En effet, des lésions d'infarctus, d'occlusion des capillaires fœtaux ou de capillarité ombilicale sont souvent observées sur les placentas d'enfants ayant eu un infarctus cérébral périnatal. Par ailleurs, un thrombus veineux formé sur ces lésions peut migrer dans la circulation fœtale, embolisant préférentiellement les artères cérébrales après passage par le foramen ovale (Chabrier et coll., 2002). Les thrombophilies ont un impact sur le devenir neurologique des enfants, par l'intermédiaire des anomalies du développement vasculo-placentaire qu'elles entraînent. Celles-ci sont responsables de prééclampsie, de retard de croissance intra-utérin ou d'hématome rétroplacentaire. Enfin, il semble exister une association entre thrombophilie et handicap neurologique, en l'absence de lésion cérébrale décelable. Son interprétation est plus complexe et de nombreuses hypothèses faisant intervenir les facteurs de croissance neuronale ainsi que les facteurs d'angiogenèse sont en cours d'exploration.

En raison notamment du caractère différé de la découverte d'une anomalie neurologique par rapport à l'accident initial, les difficultés méthodologiques font qu'il n'existe pas de travaux permettant d'estimer la part des anomalies de l'hémostase dans la survenue du handicap d'origine périnatale.

Les allo-immunisations plaquettaires maternelles ne sont dépistables qu'en présence d'un cas index, diagnostiqué en règle face à une thrombopénie néonatale.

Compte tenu de la fréquence des thrombophilies (à titre d'exemple, 5-7 % pour la mutation Leiden du facteur V) et de leur part probablement très

modeste dans la survenue du handicap périnatal, leur dépistage systématique face à toute grossesse n'est pas justifié.

Intoxications fœtales

Les facteurs environnementaux peuvent être classés en trois catégories selon les connaissances sur leur impact néonatal : les facteurs certainement délétères tels que l'éthanol, les facteurs suspects et les facteurs inoffensifs (Gressens et coll., 2001).

Facteurs certainement délétères

Un certain nombre de facteurs comme l'alcool, la cocaïne, d'autres drogues parmi lesquelles les anticonvulsivants sont considérés comme des facteurs délétères.

Alcool

L'alcool traverse aisément la barrière placentaire, passant ainsi de la mère à l'enfant. Les concentrations d'éthanol dans le liquide amniotique et chez le fœtus atteignent alors des valeurs comparables à celles mesurées dans le sang maternel. De plus, le taux en éthanol dans le lait maternel est de 10 % plus élevé que dans le sang (Inserm, 2001). Divers troubles peuvent se manifester chez l'enfant selon l'ampleur de l'intoxication : baisse du poids du bébé à la naissance, accouchement prématuré, troubles du comportement et même sévères anomalies du développement physique et psychologique. Les manifestations les plus graves de l'exposition prénatale à l'alcool portent le nom de syndrome d'alcoolisation fœtale. Son incidence est estimée entre 0,5 et 3 pour 1 000 naissances. Il se caractérise chez l'enfant par des malformations craniofaciales, un retard de croissance et des handicaps comportementaux et cognitifs. Le risque d'accoucher d'un enfant de faible poids ou d'un enfant présentant des troubles cognitifs apparaît généralement pour des consommations supérieures ou égales à 20 g par jour. Néanmoins, d'après les études expérimentales, il n'a jamais été mis en évidence de dose seuil en deçà de laquelle la consommation d'alcool serait sans danger pour le fœtus, durant toute la période de la conception à la naissance.

Le développement de tous les organes peut être contrarié par une exposition prénatale à l'alcool mais c'est sur le système nerveux central que l'éthanol exerce ses principaux effets, avec parfois de lourdes conséquences sur le développement psychomoteur de l'enfant. Dans un groupe de femmes ayant consommé au moins 2 à 3 verres d'alcool par jour pendant leur grossesse, une diminution du quotient intellectuel, de 5 à 7 points, a été mise en évidence chez leur enfant d'âge préscolaire ou scolaire (Inserm, 2001). Une étude (Streissguth et coll., 1994) a permis de suivre jusqu'à l'âge de 14 ans des

enfants dont les mères avaient consommé de telles quantités d'alcool pendant leur grossesse. Ces jeunes rencontrent, pour la plupart, des problèmes de mémorisation et d'apprentissage (Olson et coll., 1998).

Enfin, les travaux longitudinaux réalisés par l'équipe de Streissguth ont permis de montrer que les enfants exposés *in utero* à l'alcool par la consommation maternelle rencontraient des difficultés particulières à long terme (Famy et coll., 1998 ; Kelly et coll., 2000) : problèmes de santé mentale (94 % des cas) ; difficultés scolaires majeures (60 %) ; problèmes avec la justice chez les adolescents et les adultes (60 %) ; incarcération ou hébergement forcé (50 %) ; conduites sexuelles inappropriées chez les adolescents et les adultes (49 %) ; problèmes de consommation abusive d'alcool ou de drogues (35 %) ; incapacité de vivre de façon autonome ou de conserver un emploi (80 %).

Diabète maternel

Le diabète peut avoir un impact sur le développement neurologique des enfants par différentes voies. Il existe une augmentation du risque malformatif en cas de diabète insulinodépendant mal équilibré durant la période autour de la conception (Miller et coll., 1981). Un risque accru de troubles du développement cérébral et peut-être d'anomalies du comportement est observé en cas de diabète maternel pendant la grossesse, y compris en cas de diabète gestationnel pur (Ornoy et coll., 1999). Ces conclusions sont fondées essentiellement sur des travaux expérimentaux chez le rongeur et retrouvées sur de très petites séries chez l'humain. Elles nécessitent d'être confirmées par des études de cohorte avant que des conclusions définitives puissent être diffusées. Le substratum anatomique pourrait être des lésions de l'hippocampe liées à des anomalies métaboliques périnatales associées au diabète maternel : déficit en fer, hypoxie chronique, conséquences des hypoglycémies néonatales (Nelson, 2000).

Phénylcétonurie non traitée

La phénylalanine en concentration élevée agit comme une substance tératogène et l'enfant d'une mère phénylcétonurique dont le régime n'est pas strictement contrôlé présente un risque très élevé de retard mental, de microcéphalie, de retard de croissance intra-utérin et de malformation cardiaque. Depuis l'introduction du test de détection des maladies métaboliques à la naissance (test de Guthrie) et du traitement préventif par le régime pauvre en phénylalanine, la phénylcétonurie ne semble plus être un problème important. Toutefois, le problème subsiste pour la phénylcétonurie maternelle dans sa forme subclinique. Par conséquent, ces femmes sans retard mental ignorent parfois leur maladie. Leurs taux de phénylalanine sont inoffensifs pour elles, mais, à cause du système de transport placentaire très performant, ils seront toxiques pour leur enfant. Il est donc fortement recommandé de doser la phénylalanine plasmatique chez toute mère d'un enfant

présentant un tableau clinique compatible avec le syndrome d'hyperphénylalaninémie fœtale.

Facteurs suspects ou sans impact

Parmi les facteurs suspects d'être impliqués dans le risque périnatal, il faut citer l'exposition au plomb, les benzodiazépines et la nicotine. Les facteurs qui ont été démontrés comme étant sans impact sur le développement cérébral sont les doses modérées de caféine et la méthadone.

Autres facteurs de risque

Parmi d'autres facteurs de risque, citons les déficits nutritionnels et les facteurs sociaux et environnementaux.

Déficits nutritionnels

Le déficit en folates peut avoir un impact sur le développement neurologique des enfants par l'intermédiaire des anomalies de fermeture du tube neural auxquelles il est associé. Le syndrome d'insuffisance thyroïdienne congénital est une maladie endémique due à une insuffisance en iode de l'environnement soit directe, soit résultant d'une insuffisance thyroïdienne maternelle.

Facteurs sociaux et environnementaux

Même s'il est difficile de faire la part des facteurs socio-environnementaux et des pathologies induites par les conditions de vie, il n'en reste pas moins que de nombreuses études convergent pour suggérer un impact indépendant de ces facteurs sur la survenue d'un handicap néonatal.

Ainsi, Badawi et coll. (1998) retrouvent une augmentation du risque lorsque la mère est sans emploi (OR : 3,6 ; IC 95 % [1,10-11,80]), fait un travail manuel (3,84 ; IC 95 % [1,43-10,28]) ou est femme de ménage (2,48 ; IC 95 % [1,14-5,39]) comparé aux enfants dont la mère est commerçante ou employée. De même, on retrouve comme facteur de risque l'absence de couverture sociale (OR : 3,46 ; IC 95 % [1,25-9,59]).

Le suivi des enfants nés hypotrophes a mis en évidence un impact significatif sur leur développement, mesuré à 3 ans, du quotient intellectuel de leur mère, de son statut marital et de son environnement social (Bacharach et Baumeister, 1998).

Le rôle du suivi prénatal est également suggéré par de nombreux travaux. Ainsi, Vintzileos et coll. (2002) retrouvent une différence significative, en termes de mortalité néonatale, entre des groupes de mères ayant eu une

bonne surveillance médicale et des groupes de mères n'ayant pas bénéficié de suivi prénatal. Ce travail confirme également l'impact du milieu socio-économique. De la même façon, de nombreux travaux retrouvent une association forte entre la survenue de complications obstétricales et le manque de suivi prénatal. Compte tenu du lien entre l'occurrence de complications obstétricales et la survenue de séquelles à long terme, il est tentant d'extrapoler que l'absence de suivi, dont on sait qu'il est directement lié au niveau socio-économique et aux difficultés d'accès aux soins, est un facteur de risque de survenue de séquelles neurologiques.

Contributions relatives des différents facteurs de risque

Le poids relatif des différents facteurs de risque de handicap néonatal est difficile à préciser car peu de travaux sont tout à fait satisfaisants sur le plan méthodologique. Cependant, la majorité des auteurs s'accordent pour imputer à la prématurité la moitié des handicaps d'origine périnatale (tableau 5.II). Pour les enfants nés à terme, les facteurs de risque majeurs sont la chorio-amniotite (OR : 4,1 ; IC 95 % [1,6-10,1]), le RCIU (OR : 4 ; IC 95 % [1,3-12,0]), l'origine ethnique noire (OR : 3,6 ; IC 95 % [1,4-9,3]) et un âge maternel supérieur à 25 ans (OR : 2,6 ; IC 95 % [1,3-5,2]). Ces résultats ont été obtenus à partir d'une cohorte d'enfants nés à terme en Californie. Étaient exclues de ces données les anomalies constitutionnelles, génétiques ou morphologiques (Wu et coll., 2003).

Tableau 5.II : Étiologie des paralysies cérébrales d'origine anté-, péri- et néonatale

80 % sont d'origine anténatale
Prématurité (50 %)
Retard de croissance intra-utérin
Infections (embryofœtopathies : rubéole, toxoplasmose...) : 11 %
Niveau socio-économique et socioculturel
Intoxications durant la grossesse (alcoolisation fœtale...)
Hérédité
Malformations cérébrales
Aberrations chromosomiques (trisomie 21, Klinefelter, cri du chat), anomalies du chromosome X
Erreurs innées du métabolisme (phénylcétonurie...)
10 % sont dues à un accident per-partum
Anoxie (manque d'oxygène) cérébrale
Hémorragie cérébrale
Ictère nucléaire...
10 % sont des séquelles d'affections survenues après la naissance
Séquelles de méningite
Séquelles d'encéphalite
Séquelles de traumatisme craniocérébral
Séquelles d'intoxication (plomb, oxyde de carbone, médicaments)
Séquelles d'anoxie (mort subite récupérée, noyade...)

En conclusion, il faut distinguer le handicap survenant chez les nouveau-nés à risque, essentiellement les prématurés mais également les enfants hypotrophes ou exposés à différentes pathologies menaçant le développement cérébral, et le handicap survenant chez les nouveau-nés à terme sans risque prévisible.

Ainsi, si le taux de déficience est beaucoup plus important chez les enfants prématurés, et notamment chez les grands prématurés de moins de 33 SA (de l'ordre de 3 à 10 %), il est important de noter que la moitié des déficiences ou handicaps sévères de l'enfant concerne des enfants nés à terme ou près du terme.

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

Les autres facteurs de risque reconnus de handicap périnatal, en dehors de la prématurité, sont le retard de croissance, l'exposition prénatale à des toxiques (alcool, drogues...), les infections périnatales, les accidents neurologiques divers (accident vasculaire cérébral, traumatisme, hémorragie...).

Les grossesses multiples posent un problème spécifique car elles exposent au risque de prématurité et de retard de croissance. Cependant, mis à part le cas particulier des jumeaux monochoriaux, le devenir neurologique des jumeaux n'est pas différent de celui des singletons après appariement sur l'âge et le poids de naissance.

Concernant l'enfant né à terme considéré comme non à risque en prénatal, un autre facteur de risque de survenue de déficience et handicap au moment de la naissance est l'encéphalopathie néonatale. L'asphyxie néonatale est, dans environ 50 % des cas, une conséquence du travail, sans pour autant qu'elle puisse être prévenue ou dépistée. En ce qui concerne l'impact de la voie d'accouchement, les résultats des travaux sont divergents. D'une manière générale, il ne semble pas qu'une politique de césarienne systématique permettrait de diminuer le nombre d'enfants atteints de paralysie cérébrale.

Enfin, au moins un quart des enfants qui présenteront un handicap neurologique ne font pas partie d'un groupe à risque en néonatal. Pour ces enfants, les difficultés psychosociales de leur famille constituent un facteur de risque indépendant.

Au total, les causes prénatales sont probablement responsables de la plupart des handicaps d'origine périnatale. Ces causes étant très hétérogènes, il faut, dans la perspective de leur prévention, développer des actions selon des axes très variés. Cependant, les causes prénatales ont parfois un dénominateur commun. Ainsi, l'âge maternel est associé à l'augmentation de nombreuses causes de handicap (RCIU, prématurité, anomalies de la morphogenèse...).

Il convient donc de rappeler l'importance de débuter le plus tôt possible (avant l'âge de 35 ans) la première grossesse. Les facteurs socio-économiques jouent également un rôle prépondérant, étant potentiellement responsables de prématurité, de RCIU, de déficits nutritionnels, d'asphyxie péripartum par manque de suivi (dépassement de terme, RCIU négligé, diabète non pris en charge...). Il est bien entendu difficile de résoudre le problème de la précarité. Au moins faut-il avoir à l'esprit l'importance d'une prise en charge optimale dans ces populations à haut risque. Cette prise en charge nécessite que des moyens médico-psycho-sociaux soient mis en œuvre afin de dépister les situations à risque et de pouvoir développer des stratégies adaptées.

Bibliographie

ANCEL PY. Preterm labor : pathophysiology, risk factors and outcomes. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2002, **31** (7 Suppl) : 5S10-5S21

ANCEL PY, SAUREL-CUBIZOLLES MJ, DI RENZO GC, PAPIERNIK E, BRÉART G. Very and moderate preterm births : are the risk factors different ? *Br J Obstet Gynaecol* 1999, **106** : 1162-1170

ANCEL PY, DU MAZAUBRUN C, BRÉART G, GROUPE EPIPAGE ILE DE FRANCE. Grossesses multiples, lieu de naissance et mortalité des grands prématurés : premiers résultats d'Epipage Île de France. *J Gyneco Obstet Biol Reprod* 2001, **30** : 48-54

ARNOLD CC, KRAMER MS, HOBBS CA, MCLEAN FH, USHER RH. Very low birth weight : a problematic cohort for epidemiologic studies of very small or immature neonates. *Am J Epidemiol* 1991, **134** : 604-613

BACHARACH VR, BAUMEISTER AA. Effects of maternal intelligence, marital status, income, and home environment on cognitive development of low birthweight infants. *J Pediatr Psychol* 1998, **23** : 197-205

BADAWI N, KURINCZUK JJ, KEOGH JM, ALESSANDRI LM, O'SULLIVAN F et coll. Antepartum risk factors for newborn encephalopathy : the Western Australian case-control study. *BMJ* 1998, **317** : 1549-1553

BAUD O, ZUPAN V, LACAZE-MASMONTEIL T, AUDIBERT F, SHOJAEI T et coll. The relationships between antenatal management, the cause of delivery and neonatal outcome in a large cohort of very preterm singleton infants. *BJOG* 2000, **107** : 877-884

BLAIR E. Trends in cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 2001, **68** : 433-438

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

BUCHER HU, FAWER CL, VON KAENEL J, KIND C, MOESSINGER A. Intrauterine and postnatal transfer of high risk newborn infants. Swiss Society of Neonatology. *Schweiz Med Wochenschr* 1998, **128** : 1646-1653 [Article in German]

BUDETTI PP, MCMANUS P. Assessing the effectiveness of neonatal intensive care. *Med Care* 1982, **20** : 1027-1039

CHABRIER S, METTON G, GAUTHERON V. Maternal-fetal hemostasis and cerebral palsy. *Arch Pediatr* 2002, **9** : 343-345 [Erratum in : *Arch Pediatr* 2002, **9** : XI]

COLLINET P, SUBTIL D, HOUFFLIN-DEBARGE V, KACET N, DEWILDE A, PUECH F. Routine CMV screening during pregnancy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2004, **114** : 3-11

CROWLEY P. Prophylactic corticosteroids for preterm birth. *Cochrane Database Syst Rev* 2000, **2** : CD000065

DAMMANN O, LEVITON A. Maternal intrauterine infection, cytokines, and brain damage in the preterm newborn. *Pediatr Res* 1997, **42** : 1-8

DE CRESPIGNY LJ, PEPPERELL RJ. Perinatal mortality and morbidity in breech presentation. *Obstet Gynecol* 1979, **53** : 141-145

DOYLE LW, BOWMAN E, CALLANAN C, CARSE E, CHARLTON MP et coll. Changing outcome for infants of birth-weight 500-999 g born outside level 3 centres in Victoria. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1997, **37** : 253-257

ELLIS M, MANANDHAR N, MANANDHAR DS, COSTELLO AM. Risk factors for neonatal encephalopathy in Kathmandu, Nepal, a developing country : unmatched case-control study. *BMJ* 2000, **320** : 1229-1236

FAMY C, STREISSGUTH AP, UNIS AS. Mental illness in adults with fetal alcohol syndrome or fetal alcohol effects. *Am J Psychiatry* 1998, **155** : 552-554

GOFFINET F, BRÉART G. Per-partum anoxia and handicaps : epidemiological aspects. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2003, **32** (1 Suppl) : 1S111-1S113

GRESSENS P, MESPLES B, SAHIR N, MARRET S, SOLA A. Environmental factors and disturbances of brain development. *Semin Neonatol* 2001, **6** : 185-194

GRETHER JK, CUMMINS SK, NELSON KB. The California Cerebral Palsy Project. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1992, **6** : 339-351

HANNAH ME, HANNAH WJ, HEWSON SA, HODNETT ED, SAIGAL S, WILLAN AR. Planned caesarean section versus planned vaginal birth for breech presentation at term : a randomised multicentre trial. Term Breech Trial Collaborative Group. *Lancet* 2000, **356** : 1375-1383

HEINONEN S, SAARIKOSKI S. Reproductive risk factors of fetal asphyxia at delivery : a population based analysis. *J Clin Epidemiol* 2001, **54** : 407-410

HILL LM, GUZICK D, BELFAR HL, PETERSON C, RIVELLO D, HIXSON J. A combined historic and sonographic score for the detection of intrauterine growth retardation. *Obstet Gynecol* 1989, **73** : 291-296

INGEMARSSON I, WESTGREN M, SVENNINGSEN NW. Long-term follow-up of preterm infants in breech presentation delivered by caesarean section. A prospective study. *Lancet* 1978, **2** : 172-175

INSERM. Alcool. Effets sur la santé. Expertise collective Inserm, les Éditions Inserm, Paris 2001

KELLY SJ, DAY N, STREISSGUTH AP. Effects of prenatal alcohol exposure on social behavior in humans and other species. *Neurotoxicol Teratol* 2000, **22** : 143-149

KING TA, JACKSON GL, JOSEY AS, VEDRO DA, HAWKINS H. The effect of profound umbilical artery acidemia in term neonates admitted to a newborn nursery. *J Pediatr* 1998, **132** : 624-629

KREBS L, TOPP M, LANGHOFF-ROOS J. The relation of breech presentation at term to cerebral palsy. *Br J Obstet Gynaecol* 1999, **106** : 943-947

LEE SK, MCMILLAN DD, OHLSSON A, BOULTON J, LEE DS et coll. The benefit of preterm birth at tertiary care centers is related to gestational age. *Am J Obstet Gynecol* 2003, **188** : 617-622

LETTIERI L, VINTZILEOS AM, RODIS JF, ALBINI SM, SALAFIA CM. Does "idiopathic" preterm labor resulting in preerm birth exist ? *Am J Obstet Gynecol* 1993, **168** : 1480-1485

MACLENNAN A. A template for defining a causal relation between acute intrapartum events and cerebral palsy : international consensus statement. *BMJ* 1999, **319** : 1054-1059

MASTROIACOVO P, CASTILLA EE, ARPINO C, BOTTING B, COCCHI G et coll. Congenital malformations in twins : an international study. *Am J Med Genet* 1999, **83** : 117-124

MCCARTON CM, WALLACE IF, DIVON M, VAUGHAN HG Jr. Cognitive and neurologic development of the premature, small for gestational age infant through age 6 : comparison by birth weight and gestational age. *Pediatrics* 1996, **98** (6 Pt 1) : 1167-1178

MCCORMICK MC, SHAPIRO S, STARFIELD BH. The regionalization of perinatal services. Summary of the evaluation of a national demonstration program. *JAMA* 1985, **253** : 799-804

MILLER E, HARE JW, CLOHERTY JP, DUNN PJ, GLEASON RE et coll. Elevated maternal hemoglobin A1c in early pregnancy and major congenital anomalies in infants of diabetic mothers. *N Engl J Med* 1981, **304** : 1331-1334

MINAKAMI H, HONMA Y, MATSUBARA S, UCHIDA A, SHIRAISHI H, SATO I. Effects of placental chorionicity on outcome in twin pregnancies. A cohort study. *J Reprod Med* 1999, **44** : 595-600

NELSON KB. Can we prevent cerebral palsy ? *N Engl J Med* 2003, **349** : 1765-1769

NELSON CA, WEWERKA S, THOMAS KM, TRIBBY-WALBRIDGE S, DEREGNIER R, GEORGIEFF M. Neurocognitive sequelae of infants of diabetic mothers. *Behav Neurosci* 2000, **114** : 950-956

OLSON HC, FELDMAN JJ, STREISSGUTH AP, SAMPSON PD, BOOKSTEIN F. Neuropsychological deficits in adolescents with fetal alcohol syndrome : clinical findings. *Alcohol Clin Exp Res* 1998, **22** : 1998-2012

ORNOY A, WOLF A, RATZON N, GREENBAUM C, DULITZKY M. Neurodevelopmental outcome at early school age of children born to mothers with gestational diabetes. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999, **81** : F10-14

O'SHEA TM, KLINEPETER KL, DILLARD RG. Prenatal events and the risk of cerebral palsy in very low birth weight infants. *Am J Epidemiol* 1998, **147** : 362-369

PAZ I, SEIDMAN DS, DANON YL, LAOR A, STEVENSON DK, GALE R. Are children born small for gestional age at increased risk of short stature ? *Am J Dis Child* 1993, **147** : 337-339

PENA IC, TEBERG AJ, FINELLO KM. The premature small-for-gestational-age infant during the first year of life : comparison by birth weight and gestational age. *J Pediatr* 1988, **113** : 1066-1073

PERLMAN JM. Intrapartum hypoxic-ischemic cerebral injury and subsequent cerebral palsy : medicolegal issues. *Pediatrics* 1997, **99** : 851-859

PETTERSON B, NELSON KB, WATSON L, STANLEY F. Twins, triplets, and cerebral palsy in births in Western Australia in the 1980s. *BMJ* 1993, **307** : 1239-1243

PHIBBS CS, BRONSTEIN JM, BUXTON E, PHIBBS RH. The effects of patient volume and level of care at the hospital of birth on neonatal mortality. *JAMA* 1996, **276** : 1054-1059

PIPER JM, XENAKIS EM, MCFARLAND M, ELLIOTT BD, BERKUS MD, LANGER O. Do growth-retarded premature infants have different rates of perinatal morbidity and mortality than appropriately grown premature infants ? *Obstet Gynecol* 1996, **87** : 169-174

RICHMOND JR, MORIN L, BENJAMIN A. Extremely preterm vaginal breech delivery en caul. *Obstet Gynecol* 2002, **99** : 1025-1030

ROMERO R, GOMEZ R, CHAIWORAPONGSA T, CONOSCENTI G, KIM JC, KIM YM. The role of infection in preterm labour and delivery. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001, **15** : 41-56

SCHIFF E, FRIEDMAN SA, MERCER BM, SIBAI BM. Fetal lung maturity is not accelerated in preeclamptic pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 1993, **169** : 1096-1101

SIBONY O, LUTON D, OURY JF, BLOT P. Six hundred and ten breech versus 12,405 cephalic deliveries at term : is there any difference in the neonatal outcome ? *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2003, **107** : 140-144

STREISSGUTH AP, SAMPSON PD, CARMICHAEL-OLSON H, BOOKSTEIN FL, BARR HM et coll. Maternal drinking during pregnancy : attention and short-term memory in 14-year-old offspring. A longitudinal study. *Alcohol Clin Exp Res* 1994, **18** : 202-218

SUNG IK, VOHR B, OH W. Growth and neurodevelopmental outcome of very low birth weight infants with intrauterine growth retardation : comparison with control subjects matched by birth weight and gestational age. *J Pediatr* 1993, **123** : 618-624

TOWERS CV, BONEBRAKE R, PADILLA G, RUMNEY P. The effect of transport on the rate of severe intraventricular hemorrhage in very low birth weight infants. *Obstet Gynecol* 2000, **95** : 291-295

TRUFFERT P, GOUJARD J, DEHAN M, VODOVAR M, BRÉART G. Outborn status with a medical neonatal transport service and survival without disability at two years. A population-based cohort survey of newborns of less than 33 weeks of gestation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998, **79** : 13-18

TYSON JE, KENNEDY K, BROYLES S, ROSENFELD CR. The small for gestational age infant : accelerated or delayed pulmonary maturation ? Increased or decreased survival ? *Pediatrics* 1995, **95** : 534-538

VINTZILEOS AM, ANANTH CV, SMULIAN JC, SCORZA WE, KNUPPEL RA. The impact of prenatal care on neonatal deaths in the presence and absence of antenatal high-risk conditions. *Am J Obstet Gynecol* 2002, **186** : 1011-1016

WARSOF SL, COOPER DJ, LITTLE D, CAMPBELL S. Routine ultrasound screening for antenatal detection of intrauterine growth retardation. *Obstet Gynecol* 1986, **67** : 33-39

WILLIAMS K, HENNESSY E, ALBERMAN E. Cerebral palsy : effects of twinning, birthweight, and gestational age. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996, **75** : F178-182

WOLF H, SCHAAP AH, BRUINSE HW, SMOLDERS-DE HAAS H, VAN ERTBRUGGEN I, TREFFERS PE. Vaginal delivery compared with caesarean section in early preterm breech delivery : a comparison of long term outcome. *Br J Obstet Gynaecol* 1999, **106** : 486-491

WU YW, COLFORD JM Jr. Chorioamnionitis as a risk factor for cerebral palsy : A meta-analysis. *JAMA* 2000, **284** : 1417-1424

WU YW, ESCOBAR GJ, GRETHER JK, CROEN LA, GREENE JD, NEWMAN TB. Chorioamnionitis and cerebral palsy in term and near-term infants. *JAMA* 2003, **290** : 2677-2684

ZEITLIN J, ANCEL PY, SAUREL-CUBIZOLLES MJ, PAPIERNIK E. The relationship between intrauterine growth restriction and preterm delivery : an empirical approach using data from a European case-control study. *BJOG* 2000, **107** : 750-758

ZEITLIN JA, SAUREL-CUBIZOLLES MJ, ANCEL PY ; EUROPOP GROUP. Marital status, cohabitation, and risk of preterm birth in Europe : where births outside marriage are common and uncommon. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2002, **16** : 124-130

6

Dépistage précoce des lésions

La diminution de la prévalence des déficiences de l'enfant n'a pas été à la hauteur des espérances au cours des dernières années (Hagberg et Hagberg, 1996 ; Cans et coll., 2003). En effet, ni le diagnostic anténatal de certaines malformations cérébrales débouchant sur une interruption médicale de grossesse, ni la quasi-suppression de certaines situations à risque d'insuffisance intellectuelle (telles que la trisomie 21), ni l'amélioration des techniques de réanimation à la naissance n'ont permis une réduction significative de la prévalence de ces déficiences et des handicaps secondaires. De même, l'accentuation des politiques d'intervention dans le domaine de l'obstétrique, qui s'est traduite par une augmentation des taux de césarienne, n'a pas permis de diminuer les taux de paralysie cérébrale chez les nouveau-nés à terme (Clark et Hankins, 2003).

La place importante de l'environnement de la grossesse (alcool, tabac, toxicomanie, infections virales, stress de toute origine...) et des lésions cérébrales acquises par rapport aux accidents génétiques est encore beaucoup trop sous-estimée (Marret, 2003). Dans une étude récente réalisée dans le centre d'éducation fonctionnelle de l'enfant du CHU de Rouen, on constate qu'environ 30 % des enfants suivis pour des séquelles neuro-développementales avant l'âge de 2 ans présentent une déficience d'origine génétique probable ou certaine et que moins de 20 % sont d'anciens prématurés.

Des progrès ont été faits dans le dépistage précoce des lésions cérébrales périnatales parallèlement à l'affinement des techniques d'examen clinique (motricité libérée) et aux progrès de l'imagerie médicale (échographie transfontanellaire et imagerie en résonance magnétique nucléaire – IRM –). Les lésions sont souvent identifiées dès la naissance mais également un peu plus tard lors de la surveillance de certaines populations à risque.

Identification des lésions cérébrales périnatales à la naissance

Elle peut se faire devant une symptomatologie clinique néonatale révélatrice : encéphalopathie néonatale précoce du nouveau-né à terme, convulsions isolées ou tableau d'hypotonie.

Encéphalopathie néonatale précoce du nouveau-né à terme dite « anoxique »

Chez le nouveau-né à terme, l'atteinte de la substance grise du cortex et/ou des noyaux gris centraux peut entraîner une nécrose neuronale diffuse étendue qui détermine un tableau clinique d'encéphalopathie néonatale précoce. Ces détresses neurologiques associent diversement des anomalies du tonus et/ou des réflexes archaïque, voire des convulsions, classées en 3 stades de gravité croissante corrélées significativement aux anomalies de l'électro-encéphalogramme (Amiel-Tison et Ellison, 1986). Classiquement, elles sont attribuées à une anoxo-ischémie périnatale par insuffisance des échanges gazeux à proximité de l'accouchement. Mais cette anoxo-ischémie périnatale ne peut être affirmée, selon l'Académie américaine de pédiatrie, que par la mise en évidence d'une acidose métabolique néonatale immédiate (pH inférieur à 7 avec déficit de base supérieur à 12 mmol/l) avec un score d'Apgar inférieur à 7 à 5 minutes, une atteinte neurologique et multi-systémique néonatale et une évolution vers des séquelles à type de quadriparésie ou dyskinésie avec insuffisance mentale (Hankins et Speer, 2003). Plus souvent, dans la littérature, elle est définie par un pH bas inférieur à 7, un score d'Apgar inférieur à 3 à 5 minutes ou l'association d'un pH bas inférieur à 7 et un score d'Apgar inférieur à 3 à 5 minutes et des anomalies du rythme cardiaque fotal au monitorage. Ces dernières définitions ne prennent pas en compte le degré de l'asphyxie puisque seule une faible proportion de ces enfants auront une asphyxie sévère avec une atteinte cérébrale irréversible et une encéphalopathie, cause souvent suspectée à l'origine d'une paralysie cérébrale séquellaire (*cerebral palsy*) chez l'enfant. En fait, l'asphyxie sévère intrapartum n'est probablement responsable que de 15 % des cas de paralysie cérébrale (Vannucci et Perlman, 1997 ; Edwards et Nelson, 1998).

Dans une étude cas-témoins rapportant une série de 164 enfants nés à terme avec une encéphalopathie néonatale précoce, Badawi et coll. (1998a et b) identifient plusieurs facteurs de risque ante- ou intrapartum associés à une encéphalopathie. L'existence d'un facteur de risque intrapartum n'est constatée isolément que dans 4 % des cas. Lorsqu'il existe, il est le plus souvent associé à un facteur antepartum (25 % des cas). Les deux facteurs de risque qui apparaissent de très loin les plus fréquents sont le retard de croissance intra-utérin (RCIU) inférieur au 3e percentile : *odds ratio* (OR) ajusté 38,23 (IC 95 % [9,44-154,79]) et la post-maturité : OR ajusté 13,2 (IC 95 % [5,03-34,83]).

De nombreuses études ont tenté de trouver des facteurs pronostiques cliniques, électroencéphalographiques, radiologiques ou biologiques prédictifs de la gravité des séquelles. Citons le score d'Apgar, qui n'est en général pas considéré comme hautement prédictif de séquelles neuro-développementales dans la population générale (Nelson et Ellenberg, 1981 ; Ruth et Raivio, 1988). Néanmoins, deux études norvégiennes récentes de Moster et coll. (2001 et 2002) viennent contredire cette affirmation. Dans une étude en

population conduite chez 235 165 nouveau-nés à terme de plus de 2 500 g et suivis jusqu'à au moins 8 ans, un score d'Apgar à 5 minutes entre 0 et 3 est constaté chez 0,1 % des enfants ; comparé à un score supérieur à 7, il augmente le risque de paralysie cérébrale de 81 (IC 95 % [48-138]) et de retard mental sans paralysie cérébrale de 9,4 (IC 95 % [3-29]). Un score entre 4 et 6 est observé chez 0,6 % des enfants ; il augmente le risque de paralysie cérébrale de 31 (IC 95 % [22-44]) et de retard mental sans paralysie cérébrale de 4,4 (IC 95 % [2,2-8,8]). De même, en l'absence de paralysie cérébrale, le risque de séquelles neuro-développementales à type de troubles de la motricité fine, d'épilepsie, de diminution des performances dans les apprentissages (lecture, mathématiques...), et de troubles du comportement est accru en cas de score d'Apgar inférieur à 7. La persistance d'un examen clinique anormal au-delà de 2 semaines est de mauvais pronostic (Mercuri et Cowan, 1999). La mise en évidence d'un tracé EEG de fond discontinu sans éléments maturatifs, paroxystique, très hypovolté ou plat est un critère de mauvais pronostic (Samson-Dollfus, 2003). L'EEG d'amplitude intégrée donnerait de bons éléments pronostiques pour certains (Hellström-Westas et coll., 1995). Sur le plan radiologique, l'IRM cérébrale, faite au mieux vers la fin de la 1re semaine de vie, montre une sémiologie variée, fonction de la durée et de la localisation de l'anoxie, à type de renforcement du signal cortical, de perte de la différenciation cortico-sous-corticale (substance grise/substance blanche), de perte de l'hypersignal physiologique du bras postérieur de la capsule interne (PLIC) ou d'anomalies des noyaux gris centraux. Des hypersignaux en T1 dans les thalami voire les putamen ou l'absence de PLIC sont associés à des décès ou des séquelles majeures (absence de PLIC : sensibilité : 0,90 ; spécificité : 1,0 ; valeurs prédictive positive : 1 ; valeur prédictive négative : 0,87) (Roland et coll., 1998 ; Rutherford et coll., 1998). De nombreux paramètres biologiques ont aussi été analysés et corrélés aux stades d'encéphalopathie ou aux séquelles : élévation des taux de glutamate (Hagberg et coll., 1993), d'oxyde nitrique (NO) (Ergenekon et coll., 2004) ou de *neuron-specific enolase* (Ezgu et coll., 2002) dans le LCR ; élévations des taux de protéine S100B dans les urines (Gazzolo et coll., 2004) ; élévation des taux de cytokines pro-inflammatoires (Nelson et coll., 1998 ; Foster-Barber et coll., 2001), de fer non lié, d'hypoxanthine ou de globules rouges nucléés (Buonocore et coll., 2003) dans le sang ; élévation des rapports lactate/créatine dans le cerveau (Hanrahan et coll., 1999).

Convulsions néonatales isolées révélant un accident vasculaire cérébral

Les convulsions sont souvent la première manifestation d'un dysfonctionnement du système nerveux central. Le cerveau immature du nouveau-né à terme est très susceptible de produire des convulsions plus que celui du prématuré ou de l'enfant plus âgé du fait des particularités du stade de développement cérébral. Les convulsions néonatales sont souvent secondaires à

une agression telle qu'une hypoxie-ischémie, une hémorragie intracrânienne, une infection ou un désordre métabolique (hypocalcémie, hypoglycémie...). Il peut s'agir, rarement, de la première manifestation d'un syndrome de sevrage ou d'une maladie épileptique. L'anoxie diffuse sévère reste la première cause de convulsions lorsque celles-ci s'intègrent dans un tableau d'encéphalopathie néonatale précoce. En revanche, lorsque les crises sont isolées voire focales, elles sont souvent le témoin d'un accident vasculaire cérébral dans un territoire artériel (Marret et coll., 2001). Cet accident vasculaire cérébral est au mieux diagnostiqué par l'IRM réalisée vers la fin de la première semaine de vie. Sa survenue semble favorisée par l'existence d'une thrombophilie constitutionnelle ou acquise (mutation Leiden du facteur V). Il est à risque d'hémiplégie ultérieure en cas d'atteinte des noyaux gris centraux à l'IRM (Cowan et coll., 2003), voire de retard de langage ou d'épilepsie (Vanhulle et coll., 1998).

Une étude réalisée au CHU de Rouen montre que de 1992 à 2002, 148 nouveau-nés à terme ont été admis en réanimation ou en soins intensifs de néonatalogie : 52 (38 %) avaient une hypoxie-ischémie ; 19 (13 %) un accident vasculaire cérébral ; 10 (7 %) un hématome intra-parenchymateux ; 13 (9 %) une maladie métabolique bénigne ; 15 (11 %) une infection ; 19 (14 %) des convulsions néonatales bénignes et 20 une étiologie autre (3 encéphalopathies avec *suppression-bursts*, 3 maladies héréditaires du métabolisme, 13 malformations ou aberrations chromosomiques, 1 syndrome de sevrage). Cette série est comparable à deux autres séries de la littérature (Rennie et Boylan, 2003). Les crises sont peu fréquentes chez le prématuré et toujours le témoin de lésions cérébrales sévères et étendues. Parmi 417 nouveau-nés prématurés de moins de 33 semaines nés entre janvier 1986 et décembre 1991 au CHU de Rouen, des crises ont été observées chez 14 enfants (soit 3,4 %). Deux parmi ces 14 enfants sont décédés avec soit des signes de nécrose cérébrale diffuse soit une hémorragie intracrânienne étendue. Parmi les enfants survivants, un seul a survécu sans séquelle (Marret et coll., 1997).

Contrairement à la majorité des études animales, les études cliniques et épidémiologiques de la littérature sont incapables d'affirmer avec certitude que les crises ont un effet délétère par elles-mêmes sur le cerveau. Le pronostic immédiat est directement lié au tracé de fond électroencéphalographique et à la maladie neurologique sous-jacente. Cependant, la prolongation des crises néonatales est associée à un devenir à long terme plus sévère que les crises rapidement contrôlées par la thérapeutique. Les troubles du développement cognitif observés chez les nouveau-nés ayant eu un accident vasculaire cérébral témoignent probablement de l'extension des lésions au-delà de la zone topographique où siège l'infarctus. De plus, des troubles spécifiques du développement observés chez plusieurs enfants ayant eu des convulsions dites néonatales bénignes témoignent là encore de la possibilité

d'une réorganisation synaptique, d'une apoptose neuronale et d'une diminution de la plasticité (Temple et coll., 1995). Pour ces enfants (deux séries du CHU de Rouen), nous pouvons formuler l'hypothèse qu'une lésion sous-jacente a pu contribuer à la survenue des troubles tardifs du développement cognitif, mais aussi que les crises ont elles-mêmes perturbé le développement cérébral, à supposer que les facteurs environnementaux ne l'aient pas influencé (Baram, 2003).

Hypotonie révélant un accident anténatal ou péripartal

Lorsqu'elle est isolée à prédominance axiale, sans dysmorphie ni atteinte d'organes témoins d'une maladie génétique ou métabolique, l'hypotonie peut révéler un hématome de la tente du cervelet et/ou de la faux du cerveau, secondaire à un traumatisme obstétrical ou à un accident ischémo-hémorragique de la fin de la grossesse.

En résumé, dans ces trois circonstances cliniques, il faut souligner de nouveau la valeur pronostique de l'électroencéphalogramme, témoin de l'état fonctionnel cérébral, pour l'établissement du pronostic intellectuel à moyen terme. Même en cas de bon pronostic, toutes ces situations justifient un suivi régulier à long terme jusqu'à l'âge des apprentissages scolaires. En effet, les déficits des apprentissages sont beaucoup plus fréquents dans toutes ces situations, et en période néonatale, l'imagerie standard ne peut pas les prévoir.

Surveillance cérébrale systématique en imagerie de certaines populations à risque

Une surveillance cérébrale systématique par l'imagerie concerne la population des prématurés (et surtout des grands prématurés) chez lesquels la symptomatologie clinique neurologique est généralement extrêmement pauvre. On peut dépister par l'échographie transfontanellaire et/ou l'imagerie en résonance magnétique nucléaire deux types de lésions spécifiques de cette tranche d'âge et associées aux lourdes séquelles à type d'infirmité motrice d'origine cérébrale : les hémorragies intracrâniennes et les leucomalacies périventriculaires.

Hémorragies intracrâniennes

Les hémorragies non parenchymateuses comprennent les hémorragies sous-épendymaires, les hémorragies intraventriculaires (HIV) parfois compliquées de dilatation et les hémorragies sous-arachnoïdiennes. Elles sont classiquement de bon pronostic lorsqu'elles restent isolées. Mais une étude récente montre qu'elles sont aussi un facteur prédictif puissant de la survenue d'une atteinte de la substance blanche visible en échographie transfontanellaire

(Kuban et coll., 1999). Bien que le débit sanguin cérébral (DSC) soit faible dans la substance blanche périventriculaire, ses variations (chute du DSC en cas d'ischémie ou élévation du DSC et perte de l'autorégulation du DSC en cas d'hypercapnie) sont classiquement impliquées dans la genèse des hémorragies intracrâniennes du grand prématuré (Volpe, 1995).

Les hémorragies intra-parenchymateuses seraient secondaires à un ralentissement du flux sanguin veineux lié au bombement de la paroi ventriculaire dans le parenchyme cérébral et à un infarctus veineux secondaire. Cependant, de plus en plus souvent, de multiples facteurs de risque sont incriminés comme pour les leucomalacies périventriculaires (LPV) (Marret et Marpeau, 2000).

Leucomalacies périventriculaires

La leucomalacie périventriculaire est définie par des lésions de nécrose focale et/ou de gliose plus ou moins diffuses de la substance blanche, au niveau de l'anneau périventriculaire cérébral (Volpe, 1995 ; Marret, 2003). La prévalence des leucomalacies kystiques focalisées a tendance à diminuer (3 à 5 %) chez les enfants nés vivants avant 33 semaines d'âge gestationnel alors que la prévalence de l'infirmité motrice d'origine cérébrale, principale séquelle associée à ce type de leucomalacies, est stable. Les concepts étiopathogéniques ont évolué. Le rôle de l'insuffisance circulatoire cérébrale aiguë, bien que probable, est rarement prouvé. L'infection et l'inflammation sont parmi les facteurs de risque les mieux identifiés. Des taux élevés de cytokines pro-inflammatoires du liquide amniotique et du cordon sont corrélés à la survenue d'une leucomalacie périventriculaire chez les grands prématurés (Yoon et coll., 1997) ; une augmentation des marqueurs d'oxydoréduction (radicaux libres) est notée dans le liquide céphalo-rachidien des prématurés avec leucomalacie (Inder et coll., 2002). Des déficits en facteurs de croissance contemporains de la naissance prématurée jouent probablement un rôle déterminant dans les lésions observées. La survenue des lésions périventriculaires est donc la résultante du jeu complexe d'interrelations entre les facteurs qui viennent d'être rapportés sur un anneau périventriculaire de substance blanche particulièrement sensible à ce stade du développement cérébral.

De nombreuses pointes positives rolandiques observées sur l'électroencéphalogramme (Marret et coll., 1997) et les hyperéchogénicités périventriculaires hétérogènes précoces à l'échographie transfontanellaire permettent de suspecter des lésions débutantes. Le diagnostic de certitude repose sur la présence de cavitations à l'échographie transfontanellaire ou à l'autopsie, témoins de la nécrose focale. Certaines atteintes gliales diffuses mais plus modérées n'évoluent pas vers la cavitation ; elles peuvent être suspectées en échographie devant une hyperéchogénicité persistante ou une

dilatation ventriculaire passive, témoins d'une atrophie diffuse de la substance blanche ; elles sont au mieux diagnostiquées par la résonance magnétique nucléaire montrant des hypersignaux diffus, témoins de la réaction astrocytaire et de la mort diffuse des oligodendrocytes, parfois associés à des lésions des noyaux gris centraux ou du cervelet et une atrophie de la substance grise (Counsell et coll., 2003 ; Inder et coll., 2003). Cette éventualité semble de plus en plus fréquente notamment chez les anciens prématurissimes nés avant 27 semaines.

Les leucomalacies périventriculaires constituent le facteur de risque le plus significatif associé aux séquelles motrices de la grande prématurité. Des troubles du développement des circuits neuronaux secondaires à ces lésions périventriculaires sont à l'origine de troubles visuo-spatiaux, de retards mentaux ou de troubles des apprentissages scolaires.

Maladie de la substance blanche

La tendance actuelle est au regroupement de toutes les lésions avec atteinte de la substance blanche sous le terme générique de maladie de la substance blanche, compte tenu des difficultés que l'on a parfois à distinguer en imagerie les différentes formes d'atteinte du parenchyme périventriculaire : kystes périventriculaires témoins d'une leucomalacie focale, dilatation ventriculaire passive par atrophie de la substance blanche ou hyperéchogénicités diffuses persistantes en échographie avec hypersignaux de la substance blanche en IRM, témoins d'une leucomalacie dans sa forme diffuse, et porencéphalies et/ou hématomes intra-parenchymateux (Larroque et coll., 2003).

Autres populations à risque

D'autres populations à risque doivent aussi faire l'objet d'une surveillance attentive et d'un dépistage par imagerie cérébrale au moindre doute : ce sont les enfants issus de grossesses gémellaires ou nés avec un retard de croissance intra-utérin, voire les macrosomes (enfants de poids élevé).

Le suivi de cohortes d'enfants à risque a permis une actualisation des connaissances et le renforcement des programmes de surveillance dans ces diverses populations. Ainsi le retard de croissance détermine un surcroît de risque d'infirmité motrice cérébrale par rapport à la prématurité de 20 % dans l'étude de McCarton et coll. (1996), avec un OR de 4 (IC 95 % [2,3-6,8]) dans l'étude de Williams et coll. (1996). Une étude très récente chez les enfants nés prématurés ou à terme montre un risque de paralysie cérébrale multiplié par 4 à 6 chez les enfants nés avec un retard de croissance et un risque augmenté de 1,6 à 3,1 chez les macrosomes (Jarvis et coll., 2003). Le retard de croissance chez le nouveau-né à terme est de plus un facteur de risque d'insuffisance intellectuelle (baisse du QI de 4 à 10 points) et de

troubles des apprentissages à long terme (Paz et coll., 1995 ; Larroque et coll., 2001). Chez les jumeaux, deux analyses montrent que le décès *in utero* de l'un des deux est un facteur de risque important de paralysie cérébrale ou d'insuffisance intellectuelle chez le survivant (Pharoah et Adi, 2000 ; Scher et coll., 2002).

Dépistage anténatal en fin de grossesse

Le dépistage anténatal en fin de grossesse peut objectiver des lésions clastiques de fin de grossesse qui n'auront souvent pas d'expression clinique en période néonatale mais pourront être à l'origine de séquelles à type d'hémiparésie, de retard de langage, d'insuffisance intellectuelle modérée ou d'épilepsie. Il s'agit :

- des porencéphalies anténatales d'origine infectieuse, ischémique ou hémorragique ;
- des accidents ischémo-hémorragiques de fin de grossesse par incompatibilité sanguine plaquettaire ou accident de la voie publique notamment ;
- des microcéphalies avec calcifications des noyaux gris ou périventriculaires secondaires à des fotopathies virales à cytomégalovirus (CMV) le plus souvent (Marret et coll., 1998a) ;
- des dilatations ventriculaires cérébrales uni- ou bilatérales d'origine hémorragique avec risque d'hydrocéphalie ou d'origine infectieuse (CMV, parvovirus notamment) (Mercier et coll., 2001).

Identification des lésions cérébrales périnatales au-delà de la naissance

Elle se fait par la constatation d'anomalies neuromotrices précoces parfois associées à une croissance ralentie du périmètre crânien lors de la surveillance dans certaines populations à risque ou lors des examens obligatoires de 9 mois et 2 ans dans la population générale.

Certaines lésions cérébrales périnatales (troubles de la mise en place des circuits neuronaux par exemple) ne sont pas visibles en imagerie cérébrale standard et ne sont pas dépistables en période néonatale. C'est lors de l'apparition d'anomalies neuromotrices précoces que les troubles du développement seront suspectés, comme chez certains anciens grands prématurés, alors qu'aucune lésion identifiable en imagerie standard n'avait été observée en période néonatale. C'est aussi le cas, dans d'autres populations à risque, chez des enfants avec un retard de croissance intra-utérin ou chez des enfants nés dans un contexte de grossesse gémellaire qui ne sont pas obligatoirement hospitalisés en période néonatale et n'ont donc pas d'imagerie néonatale systématique en l'absence de trouble neurologique initial. D'autres lésions sont identifiées en anténatal dans la deuxième moitié de la grossesse mais

n'ont aucun retentissement clinique à la naissance : porencéphalies, dilatations ventriculaires.

Depuis plusieurs années, le dépistage des troubles précoces du développement moteur a été amélioré grâce aux travaux de Grenier et coll. (1995), Le Métayer (1981) et Amiel-Tison (1997) mettant en évidence la motricité libérée.

Certains travaux de l'équipe de Prechtl et coll. (1997) sur la motricité des premières semaines de vie montrent l'intérêt d'une observation de la motricité globale pour le dépistage des enfants à risque de séquelles ultérieures (anomalies des mouvements de torsion jusqu'à 6 semaines ; anomalies des mouvements circulaires du cou, du tronc et des membres entre 9 et 20 semaines) (Guzzetta et coll., 2000). Dans une étude menée au CHU de Rouen sur 683 bilans neuromoteurs faits à 37 semaines d'âge corrigé (selon la méthode de Le Métayer) chez d'anciens prématurés nés avant 33 semaines (1986-1996), 63 % des bilans sont normaux (score 0), 32 % sont intermédiaires (score 1) et 5 % sont anormaux (score 3). Sur 555 enfants suivis à 1 an, l'organisation motrice est satisfaisante dans 80 % des cas et pathologique dans 13,5 % des cas (spasticité distale, ou di/hémiplégie ou quadriparésie). La valeur prédictive négative est donc bonne (94 %) mais la valeur prédictive positive (score 1 ou 2) est médiocre (29 %). Des actions de formation au dépistage des anomalies neuromotrices précoces diligentées par les DDASS auprès des médecins de PMI ont permis de renforcer ces acquis. De même, un dépistage précoce des troubles ophtalmologiques et orthoptiques serait essentiel pour traiter les troubles de la spatialisation souvent associés chez les enfants porteurs d'une infirmité motrice cérébrale.

Connaissances physiopathologiques

L'amélioration des connaissances sur la physiopathologie et le mécanisme des lésions cérébrales acquises pendant la deuxième moitié de la grossesse et à la naissance a permis de mieux préciser les risques de déficiences, de limitations d'activité et de restrictions sociales.

Aspects topographiques des lésions périnatales acquises

L'observation clinique (Volpe, 1995) et l'analyse des expérimentations animales et des modèles *in vivo* de lésions cérébrales périnatales (Marret et coll., 1995a et b) montrent que les lésions cérébrales acquises périnatales associées aux séquelles neuropsychiques de l'enfant ont une topographie variable en fonction du stade de développement cérébral et de maturation auquel elles apparaissent. Ces différences sont secondaires à une vulnérabilité spécifique de certaines zones cérébrales à des étapes particulières de la construction du cerveau.

Ainsi chez le grand prématuré, la substance blanche est très fragile et en pleine phase active de développement (prolifération au niveau de la zone sous-épendymaire et migration des cellules gliales progénitrices d'astrocytes et d'oligodendrocytes) ; les neurones du cortex sont en revanche immatures et la substance grise est protégée par de nombreuses anastomoses vasculaires méningées (Volpe, 1995). Cette vulnérabilité de la substance blanche à ce stade ontogénique permet aussi de comprendre pourquoi les lésions cérébrales clastiques détectées dans la deuxième moitié de la grossesse sont volontiers périventriculaires : dilatation ventriculaire passive par atrophie de la substance blanche, porencéphalie volontiers localisée dans la substance blanche sous-corticale et périventriculaire voire communiquante avec les ventricules, accidents ischémo-hémorragiques avec préservation du cortex superficiel.

Chez le nouveau-né à terme ou proche du terme, les régions les plus sensibles à une agression sont la substance grise corticale, les noyaux gris centraux et la substance blanche sous-corticale. À cette étape de son développement, le cerveau est caractérisé par une maturation fonctionnelle des neurones corticaux et des récepteurs (R) aux neurotransmetteurs impliqués dans les phénomènes de propagation de l'influx nerveux (R au glutamate notamment), une prédominance des synapses excitatrices (R au glutamate) sur les synapses inhibitrices (R au GABA) et une consommation élevée en oxygène des neurones (Marret et coll., 1998b). L'atteinte de la substance grise du cortex et des noyaux gris centraux peut être responsable d'une nécrose neuronale diffuse en cas d'anoxie sévère ou plus focalisée en cas d'accident vasculaire cérébral dans un territoire artériel.

Ces données humaines sont corroborées par des expérimentations animales qui permettent d'affirmer l'importance du stade ontogénique pour le déterminisme des lésions. L'injection intracorticale en excès d'un acide aminé excitateur (iboténate) induit des lésions différentes en fonction du stade de maturation du cerveau chez le rongeur : arrêt des neurones en migration chez la souris injectée à la naissance sans lésion de la substance blanche, lésions kystiques dans la substance blanche dans 100 % des cas chez la souris de 5 jours alors que sa substance blanche a un développement comparable à celle d'un prématuré, puis lésions cortico-sous-corticales avec nette diminution des formations kystiques (30 %) chez la souris de 10 jours (Marret et coll., 1995b et 1996 ; Hennebert et coll., 2004). Ikonomidou et coll. (1989) montrent des résultats identiques en soumettant des rongeurs à une agression excitotoxique ou à une hypoxie-ischémie par ligature unilatérale d'une carotide avec hypoxie de 8 %. Ces expériences ont été reproduites dans d'autres espèces animales (mouton, singe, rat) avec divers types d'agressions (hypoxie-ischémie, hémorragie du cordon, injection de cytokines pro-inflammatoires ou d'endotoxines, injection de virus), confirmant en particulier la vulnérabilité de la substance blanche périventriculaire à

certains stades ontogéniques du développement (pour une revue voire Saliba et Marret, 2001).

Aspects éthiopathogéniques

La physiopathogénie des lésions cérébrales est encore mal comprise. Les facteurs étiologiques des lésions cérébrales acquises sont multiples, mais souvent non identifiés (Kuban et Leviton, 1994). Il faut maintenant admettre que ces dommages cérébraux sont la conséquence de l'action conjuguée de plusieurs facteurs associant une agression exogène (voire plusieurs) souvent passée inaperçue à des anomalies des mécanismes endogènes protecteurs du développement cérébral (figure 6.1).

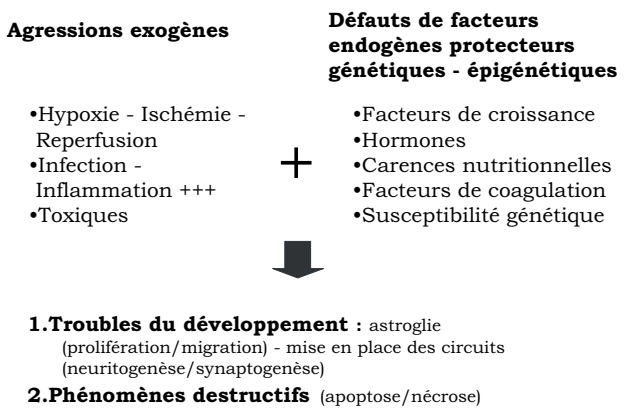


Figure 6.1 : Principaux facteurs physiopathogéniques des lésions cérébrales acquises

Deux types d'agressions exogènes sont ainsi classiquement incriminés chez le nouveau-né à terme comme chez le prématuré : des agressions hypoxo-ischémiques et des agressions inflammatoires ou infectieuses. La chorio-amniotite maternelle chez le prématuré ou le nouveau-né à terme et la fièvre per-partum chez le nouveau-né à terme sont des facteurs de risque bien identifiés associés aux séquelles neuropsychiques de ces enfants (Alexander et coll., 1998 ; Nelson et coll., 1999 ; Wu et Colford, 2000 ; Grether et coll., 2003 ; Wu et coll., 2003).

Les anomalies des mécanismes endogènes protecteurs sont quasi constantes chez le prématuré. Celui-ci est en effet séparé brutalement de son milieu ambiant intra-utérin, lequel lui fournissait un certain nombre de facteurs trophiques neuroprotecteurs pour le développement cérébral (facteurs de croissance tels que le facteur vasoactif intestinal peptidique, hormone thyréotrope...). De plus, un certain nombre de voies métaboliques sont encore immatures (les systèmes antioxydants par exemple). De même, chez le

nouveau-né à terme, une carence iodée ou nutritionnelle, une hypothyroïdie maternelle, une restriction de croissance intra-utérine par insuffisance placentaire ou une sénescence placentaire (post-mature) sont des terrains ou des facteurs favorisant la survenue d'une encéphalopathie dite anoxo-ischémique de la période néonatale avec risque de séquelles neuro-développementales.

Une agression cérébrale chez le prématuré comme chez le nouveau-né à terme survient sur un cerveau en plein développement et va donc induire des troubles du développement cérébral secondaires aux lésions acquises de la substance blanche (prématuré) ou de la substance grise (nouveau-né à terme). En effet, durant cette période essentielle s'effectuent la mise en place du neuropile et l'établissement des circuits neuronaux grâce à la neuritogenèse, à la synaptogenèse, à la différenciation des cellules neurales et aux processus de stabilisation tels que l'apoptose.

Aspects neurobiologiques et histologiques

Les mécanismes neurobiologiques aboutissant à la mort des cellules neurales font intervenir la production des radicaux libres, la libération des cytokines pro-inflammatoires et l'excès de glutamate extracellulaire (principal neurotransmetteur excitateur du système nerveux central) (Dugan et Choï, 1994 ; Lipton et Rosenberg, 1994 ; Marret et coll., 1998b et c ; Cambonie et coll., 2000) (figure 6.2). Sous l'effet de l'accumulation de ce dernier, le récepteur N-méthyl-D-aspartate (NMDA) lié à un canal calcique est anormalement stimulé et le calcium s'accumule dans le cytosol, déclenchant une cascade excitotoxique avec production d'oxyde nitrique, de radicaux libres, peroxydation des lipides membranaires, dysfonctionnement mitochondrial, stimulation des gènes de l'apoptose et fragmentation de l'ADN, aboutissant à la mort cellulaire (McDonald et Johnston, 1990).

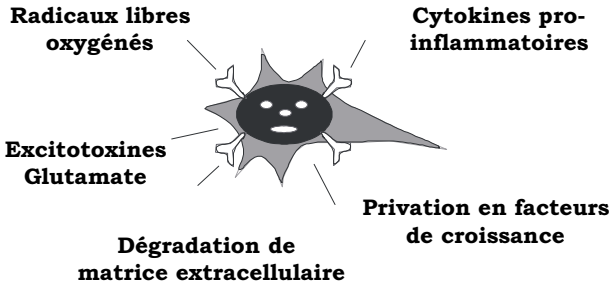


Figure 6.2 : Mécanismes biologiques impliqués dans les phénomènes de mort cellulaire neuronale et/ou gliale

Dans le cerveau immature, la transmission synaptique est assurée surtout par le récepteur NMDA ; elle est lente et faible du fait de la présence de la

sous-unité NR2B au sein de ce récepteur. Au cours de la maturation, la substitution de la sous-unité NR2B par la sous-unité NR2A et le remplacement de nombreux récepteurs NMDA par des récepteurs α-amino-3-hydroxy-5-méthyl-propionate (AMPA) sur la membrane post-synaptique permettent d'assurer une transmission synaptique rapide. Des travaux récents suggèrent un rôle différent pour les récepteurs NMDA synaptiques et extra-synaptiques (Hardingham et coll., 2002). La stimulation des premiers aurait des effets anti-apoptotiques, à l'origine de signaux de croissance et de survie cellulaire (tels que le facteur de transcription CREB, protéine liant l'élément de réponse via l'AMPc et le BDNF, facteur neurotrophique dérivé du cerveau) tandis que la stimulation des derniers serait responsable d'une perte du potentiel de la membrane mitochondriale entraînant un déficit énergétique et la mort cellulaire (Sala et coll., 2000). Un blocage des récepteurs NMDA synaptiques par des antagonistes durant la période de développement des circuits ou une stimulation excitotoxique des récepteurs NMDA extra-synaptiques par des agonistes glutamatergiques sont à l'origine d'une mort neuronale apoptotique (Ikonomidou et coll., 1989 ; Haberny et coll., 2002). Chez le très grand prématuré ou le fotus de même terme, de très nombreux sites de reconnaissance du glutamate sont observés dans les noyaux gris centraux, et les neurones étoilés du striatum sont très riches en synapses glutamatergiques. Ces données expliquent au moins partiellement la très grande vulnérabilité à l'hypoxie-ischémie de ces structures et les fréquents troubles du comportement observés ultérieurement chez ces enfants (Perlman, 2001). Ces données permettraient aussi d'expliquer la relative protection des neurones corticaux du grand prématuré (dotés de sites de reconnaissance au glutamate immatures par comparaison au nouveau-né à terme) soumis à une hypoxie-ischémie.

Les effets délétères de ces neurotoxines sont renforcés par des carences associées en facteurs neurotrophiques protecteurs, en vitamines, en acides gras polyinsaturés ou en hormones.

En fonction du stade ontogénique cérébral et de la maturation fonctionnelle des divers types de cellules neurales, ces toxines biologiques auront différents points d'impacts cellulaires.

Chez le prématuré ou chez l'animal immature avec un stade de développement correspondant au cerveau du prématuré, on observera au sein de la substance blanche une activation microgliale, une mort des cellules progénitrices d'oligodendrocytes et des neurones de la sous-plaque, des lésions des axones, une réaction astrocytaire (gliose), des troubles de la migration des cellules astrocytaires destinées au cortex, puis une mort secondaire de certains neurones corticaux (Tahraoui et coll., 2001 ; Back et coll., 2002 ; Haynes et coll., 2003 ; McQuillen et coll., 2003).

Chez le nouveau-né à terme, seront surtout observés des phénomènes de mort neuronale dans la substance grise. Chez celui-ci, les crises épileptiques, et surtout « l'état de mal », sont responsables d'une chute de la concentration

en ATP et d'une libération excessive d'acides aminés excitateurs, qui peuvent avoir des effets délétères sur les processus du développement cérébral (Desfrères, 2003).

L'ensemble des observations et des études neurobiologiques a ainsi permis de distinguer plusieurs phases dans la genèse des lésions cérébrales à l'origine d'une encéphalopathie néonatale anoxique chez le nouveau-né à terme (Glückman et Williams, 1992) :

- un état pré-asphyxique tels une insuffisance de croissance intra-utérine, un état métabolique maternel anormal, une fotopathie virale, une post-maturité... ;
- une phase d'anoxie avec diminution des apports énergétiques, entrée d'eau et de sodium, accumulation de calcium et de neurotransmetteurs, responsable d'une mort neuronale précoce ;
- une phase de dépression neuronale avec un niveau énergétique normal mais une activité neuronale déprimée associée à la libération de radicaux libres et d'oxyde nitrique secondaire à un stress oxydatif déclenché par des phénomènes de reperfusion ;
- une phase de mort cellulaire retardée secondaire au dysfonctionnement des microvaisseaux lié à l'accumulation de polynucléaires et à l'adhésion des plaquettes qui libèrent des cytokines pro-inflammatoires et des radicaux libres, à l'activation de la microglie et à une excitotoxicité neuronale par accumulation de calcium dans le cytosol des neurones.

Ces différentes phases de la constitution des lésions cérébrales laissent penser qu'il existe une fenêtre de 1 à 2 heures (voire 6 heures pour certains auteurs) pendant laquelle une action thérapeutique serait possible pour prévenir une partie des lésions cellulaires (Vannucci et Perlman, 1997).

En conclusion, la synthèse des études animales et humaines a permis de mieux appréhender les mécanismes à l'origine des lésions cérébrales et des handicaps neuropsychiques secondaires. Des progrès importants sont encore à faire pour connaître les causes déclenchantes et la séquence exacte des mécanismes responsables des lésions anatomiques et neurochimiques aboutissant aux troubles du développement. Cela justifie de promouvoir de vastes programmes de recherche concertés dans ce domaine.

Bibliographie

ALEXANDER JM, GILSTARP LC, COX SM, MC INTIRE DM, LEVENO KJ. Clinical chorioamnionitis increased neonatal morbidity in very low birthweight infants. *Obstet Gynecol* 1998, **91** : 725-729

AMIEL-TISON C. L'infirmité motrice d'origine cérébrale. Masson, Paris 1997

AMIEL-TISON C, ELLISON P. Birth asphyxia in the full term newborn. *Dev Med Child Neurol* 1986, **28** : 671-682

BACK SA, LUO NL, BORENSTEIN NS, VOLPE JJ, KINNEY HC. Arrested oligodendrocyte lineage progression during human cerebral white matter development dissociation between the timing of progenitor differentiation and myelinogenesis. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002, **61** : 197-211

BADAWI N, KURINCZUK JJ, KEOGH JM, ALESSANDRI LM, O'SULLIVAN F et coll. Antepartum risk factors for newborn encephalopathy : the Western australian case-control study. *BMJ* 1998a, **317** : 1549-1553

BADAWI N, KURINCZUK JJ, KEOGH JM, ALESSANDRI LM, O'SULLIVAN F et coll. Intrapartum risk factors for newborn encephalopathy : the Western australian case-control study. *BMJ* 1998b, **317** : 1554-1558

BARAM TZ. Long-term neuroplasticity and functional consequences of single versu recurrent early-life seizures. *Ann Neurol* 2003, **54** : 701-705

BUONOCORE G, PERRONE S, LONGINI M, PAFFETTI P, VEZZOSI P et coll. Non protein bound iron as early predictive marker of neonatal brain damage. *Brain* 2003, **126** : 1224-1230

CAMBONIE G, LAPLANCHE L, KAMENKA JM, BARBANEL G. N-methyl-D-aspartate but not glutamate induces the release of hydroxyl radicals in the neonatal rat : modulation by group I metabotropic glutamate receptors. *J Neurosci Res* 2000, **62** : 84-90

CANS C, JOUK PS, RACINET C. Fréquence des divers types de handicaps et de leurs causes. *In* : Neurologie périnatale. Progrès en pédiatrie. MARRET S, ZUPAN V eds, Doin, Rueil-Malmaison 2003 : 46-55

CLARK SL, HANKINS GD. Temporal and demographic trends in cerebral palsy. *Am J Obstet Gynecol* 2003, **188** : 628-633

COUNSELL SJ, RUTHERFORD MA, COWAN FM, EDWARDS AD. Magnetic resonance imaging of preterm brain injury. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003, **88** : F269-F274

COWAN F, RUTHERFORD M, GROENEEDAAL F, EKEN P, MERCURI E et coll. Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy. *Lancet* 2003, **361** : 736-742

DESFRÈRES L. Faut-il traiter les crises du nouveau-né ? *In* : Neurologie périnatale. Progrès en pédiatrie. MARRET S, ZUPAN V eds, Doin, Rueil-Malmaison 2003

DUGAN LL, CHOÏ DW. Excitotoxicity, free radicals, and cell membrane changes. *Ann Neurol* 1994, **35** : S17-S21

EDWARDS AD, NELSON KB. Neonatal encephalopathies. Time to reconsider the cause of encephalopathies. *BMJ* 1998, **317** : 1537-1538

ERGENEKON E, GÜCÜYENER K, ERBAS D, ARAL S, KOC E, ATALAY Y. Cerebral fluid and serum vascular endothelial growth factor and nitric oxide levels in newborns with hypoxic ischemic encephalopathy. *Brain Dev* 2004, **26** : 283-286

EZGU FS, ATALAY Y, GUCUYENER K, TUNC S, KOC E et coll. Neuron-specific enolase levels and neuroimaging in asphyxiated term newborns. *J Child Neurol* 2002, **17** : 824-829

FOSTER-BARBER A, DICKENS B, FERRIEO DM. Human perinatal asphyxia : correlation of neonatal cytokines with MRI and outcome. *Dev Neurosci* 2001, **23** : 213-218

GAZZOLO D, MARINONI E, DI IORIO R, BRUSCHETTINI M, KORNACKA M et coll. Urinary S100B protein measurements : a tool for the early identification of hypoxic-ischemic encephalopathy in asphyxiated full-term infants. *Crit Care Med* 2004, **32** : 131-136

GLÜCKMAN P, WILLIAMS CE. When and why do brain cells die ? *Dev Med Child Neurol* 1992, **34** : 1010-1014

GRENIER A, HERNANDORENA X, SAINZ M, CONTRAIRES B, CARRE M, BOUCHET E. Complementary neuromotor examination of infants at risk for sequelae. Why ? How ? *Arch Pediatr* 1995, **2** : 1007-1012

GRETHER JK, NELSON KB, WALSH E, WILLOUGHBY RE, REDLINE RW. Intrauterine exposure to infection and risk of cerebral palsy in very preterm infants. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003, **157** : 26-32

GUZZETTA F, DEODATO F, RANDO T. Brain ischemic lesions of the newborn. *Childs Nerv Syst* 2000, **16** : 633-637

HABERNY KA, PAULE MG, SCALLET AC, SISTARE FD, LESTER DS et coll. Ontogeny of the N-methyl-D-aspartate receptor system and susceptibility to neurotoxicity. *Toxicol Sci* 2002, **68** : 9-17

HAGBERG H, THORNBERG E, BLENNOW M, KJELLMER I, LAGERCRANTZ H et coll. Excitatory amino acids in the cerebrospinal fluid of asphyxiated infants : relationship to hypoxic-ischemic encephalopathy. *Acta Paediatr* 1993, **82** : 925-929

HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I, VONWENDT L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Paediatr* 1996, **85** : 954-960

HANKINS GD, SPEER M. Defining the pathogenesis and pathophysiology of neonatal encephalopathy and cerebral palsy. *Obstet Gynecol* 2003, **102** : 628-636

HANRAHAN JD, COX IJ, AZZOPARDI D, COWAN FM, SARGENTONI J et coll. Relation between proton magnetic resonance spectroscopy within 18 hours of birth asphyxia and neurodevelopment at 1 year of age. *Dev Med Child Neurol* 1999, **41** : 76-82

HARDINGHAM GE, FUKUNAGA Y, BADING H. Extrasynaptic NMDARs oppose synaptic NMDARs by triggering CREB shut-off and cell death pathways. *Nat Neurosci* 2002, **5** : 405-414

HAYNES RL, FOLKERTH RD, KEEFE RJ, SUNG I, SWZEDA LI et coll. Nitrosative and oxidative injury to premyelinating oligodendrocytes in periventricular leukomalacia. *J Neuropathol Exp Neurol* 2003, **12** : 951-956

HELLSTRÖM-WESTAS L, ROSEN I, SVENNINGSEN NW. Predictive value of early continuous amplitude integrated EEG recordings on outcome after severe birth asphyxia in full term infants. *Arch Dis Child* 1995, **72** : F34-F38

HENNEBERT O, MARRET S, CARMELIET P, GRESSENS P, LAQUERRIERE A, LEROUX P. Role of tissue-derived plasminogen activator (t-PA) in an excitotoxic mouse model of neonatal white matter lesions. *J Neuropathol Exp Neurol* 2004, **63** : 53-63

IKONOMIDOU C, MOSINGER JL, SALLES KS, LABRUYERE J, OLNEY JW. Sensitivity of the developing rat brain to hypobaric/ischemic damage parallels sensitivity to N-methyl-aspartate neurotoxicity. *J Neurosci* 1989, **9** : 2809-2818

INDER TE, MOCATTA T, DARLOW B, SPENCER C, SENTHILMOHAN R et coll. Markers of oxidative injury in the cerebrospinal fluid of a premature with meningitis and periventricular leukomalacia. *J Pediatr* 2002, **140** : 617-621

INDER TE, ANDERSON NJ, SPENCER C, WELLS S, VOLPE JJ. White matter injury in the premature infant : a comparison between serial cranial sonographic and MR findings at term. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003, **24** : 805-809

JARVIS S, GLINIANAIA SV, TORRIOLI MG, PLATT MJ, MICELI M et coll. Cerebral palsy and intrauterine growth in single births : European collaborative study. *Lancet* 2003, **362** : 1106-1111

KUBAN KCK, LEVITON A. Cerebral palsy. *N Engl J Med* 1994, **330** : 188-195

KUBAN K, SANOCKA U, LEVITON A, ALLRED EN, PAGANO M et coll. White matter disorders of prematurity : Association with intraventricular hemorrhage and ventriculomegaly. *J Pediatr* 1999, **134** : 539-536

LARROQUE B, BERTRAIS S, CZERNICHOW P, LEGER J. School difficulties in 20-year-old who were born small for gestational age at term in a regional cohort study. *Pediatrics* 2001, **108** : 111-115

LARROQUE B, MARRET S, ANCEL PY, ARNAUD C, MARPEAU L et coll. EPIPAGE Study group. White matter damage and intraventricular hemmorrhage in very preterm infants : the EPIPAGE study. *J Pediatr* 2003, **143** : 477-483

LE MÉTAYER M. Contribution to the investigation of neuro-motor patterns in the newborn and the infant : benefit for early therapeutic education. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 1981, **29** : 587-600

LIPTON SA, ROSENBERG PA. Excitatory amino acids as a final common pathway for neurologic disorders. *N Engl J Med* 1994, **330** : 613-622

MARRET S. Les leucomalacies périventriculaires. *Rev Med Brux* 2003, **34** : 330-333

MARRET S, GRESSENS P, GADISSEUX JF, EVRARD P. Prevention by magnesium of excitotoxic neuronal death in developing brain. An animal model for the clinical intervention studies. *Dev Med Child Neurol* 1995a, **37** : 473-484 [Commentaires *Arch Dis Child* 1996, **74** : 114]

MARRET S, MUKENDI R, GADISSEUX JF, GRESSENS P, EVRARD P. Effect of ibotenate on brain development : an excitotoxic mouse model of microgyria and posthypoxic-like lesions. *J Neuropathol Exp Neurol* 1995b, **54** : 358-370

MARRET S, PARAIN D, BLANC T, DEVAUX AM, ENSEL P et coll. Prognostic value of electroencephalogram in the premature newborn. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1997, **102** : 178-185

MARRET S, EURIN D, VANHULLE C, BROSSARD V, MARPEAU L, FESSARD C. Treatment and decision tree in ante- and perinatal neurologic pathology. *Arch Pediatr* 1998a, **2** : 174s-179s

MARRET S, ZUPAN V, GRESSENS P, LAGERCRANTZ H, EVRARD P. Les leucomalacies périventriculaires. II- Diagnostic, séquelles et neuroprotection. *Arch Pediatr* 1998b, **5** : 538-545

MARRET S, ZUPAN V, GRESSENS P, LAGERCRANTZ H, EVRARD P. Les leucomalacies périventriculaires. I- Aspects histologiques et éthiopathogéniques. *Arch Pediatr* 1998c, **5** : 525-537

MARRET S, MARPEAU L. Grande prématurité, risque de handicaps neuro-psychiques et neuroprotection. *J Gynecol Obstet Biol Reproduction* 2000, **29** : 373-384

MARRET S, LARDENNOIS C, MERCIER A, RADI S, MICHEL C et coll. Fetal and neonatal cerebral infarcts. *Biol Neonate* 2001, **79** : 236-240

MCCARTON CM, WALLACE IF, DIVON M, VAUGHAN HG. Cognitive and neurologic development of the premature small for gestational age through age 6 : comparison by birth weight and gestational age. *Pediatrics* 1996, **98** : 1167-1178

MCDONALD JW, JOHNSTON MV. Physiological and pathophysiological roles of excitatory aminoacids during central nervous system development. *Brain Res Review* 1990, **15** : 41-70

MCQUILLEN PS, SHELDON RA, SHATZ CJ, FERRIERO DM. Selective vulnerability of subplate neurons after neonatal hypoxia-ischemia. *J Neurosci* 2003, **23** : 3308-3315

MERCIER A, EURIN D, MERCIER PY, VERSPYCK E, MARPEAU L, MARRET S. Isolated mild fetal cerebral ventriculomegaly : a retrospective analysis of 26 cases. *Prenat Diagn* 2001, **21** : 589-595

MERCURI E, COWAN F. Cerebral infarction in the newborn infant : review of the literature and personal experience. *Eur J Pediatr Neurol* 1999, **57** : 1427-1430

MOSTER D, LIE RT, IRGENS LM, BJERKEDAL T, MARKESTADT T. The association of Apgar score with subsequent death and cerebral palsy : a population-based study in term infants. *J Pediatr* 2001, **138** : 798-803

MOSTER D, LIE RT, MARKESTADT T. Joint association of Apgar scores and early neonatal symptoms with minor disabilities at school age. *Arch Dis Child* 2002, **86** : F16-F21

NELSON KB, ELLENBERG JH. Apgar scores as predictors of chronic neurologic disability. *Pediatrics* 1981, **68** : 36-44

NELSON KB, DAMBROSIA JM, GRETHER JK, PHILLIPS TM. Neonatal cytokines and coagulation factors in children with cerebral palsy. *Ann Neurol* 1998, **44** : 665-675

NELSON KB, GRETHER JK. Causes of cerebral palsy. *Curr Opin Pediatr* 1999, **11** : 487-491

PAZ I, GALE R, LAOR A, DANON YL, STEVENSON DK, SEIDMAN DS. The cognitive outcome of full-term small for gestational age infants at late adolescence. *Obstet Gynecol* 1995, **85** : 452-456

PHAROAH PO, ADI Y. Consequences of in-utero death in a twin pregnancy. *Lancet* 2000, **355** : 1597-1602

PERLMAN JM. Neurobehavioral deficits in premature graduates of intensive care--potential medical and neonatal environmental factors. *Pediatrics* 2001, **108** : 1339-1348

PRECHTL HFR, EINSPIELER C, CIONOI G, BOS AF, FERRARI F, SONTHEIMER D. An early marker for neurologiocal deficits after perinatal brain lesions. *Lancet* 1997, **349** : 1361-1363

RENNIE JM, BOYLAN GB. Neonatal seizures and their treatment. *Curr Opin Neurol* 2003, **16** : 177-181

ROLAND EH, POSKITT K, RODRIGUEZ E, LUPTON BA, HILL A. Perinatal hypoxic-ischemic thalamic injury : clinical features and neuroimaging. *Ann Neurol* 1998, **44** : 161-166

RUTH VJ, RAIVIO OR. Perinatal brain damage : predictive value of metabolic acidosis and the Apgar score. *BMJ* 1988, **297** : 24-27

RUTHERFORD MA, PENNOCK JM, COUNSELL SJ, MERCURI E, COWAN FM et coll. Abnormal magnetic resonance signal in the internal capsule predicts poor neurodevelopmental outcome in infants with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 1998, **102** : 323-328

SALA C, RUDOLPH-CORREIA S, SHENG M. Developementally regulated NMDA receptor-dependent dephosphorylation of cAMP response element-binding protein (CREB) in hippocampal neurons. *J Neurosci* 2000, **20** : 3529-3536

SALIBA E, MARRET S. Cerebral white matter damage in the preterm infant : pathophysiology and risk factors. *Semin Neonatol* 2001, **6** : 121-133

SAMSON-DOLLFUS D. Électroencéphalographie de l'enfant. Masson, Paris 2003

SCHER AI, PETTERSON B, BLAIR E, ELLENBERG JH, GRETHER JK et coll. The risk of mortality or cerebral palsy in twins : a collaborative population-based study. *Pediatr Res* 2002, **52** : 671-681

TAHRAOUI SL, MARRET S, BODENANT C, LEROUX P, DOMMERGUES MA et coll. Central role of microglia in neonatal excitotoxic lesions of the murine periventricular white matter. *Brain Pathol* 2001, **11** : 56-71

TEMPLE CM, DENNIS J, CARNEY R, SHARICH J. Neonatal seizures : long term outcome and cognitive development among normal survivors. *Dev Med Child Neurol* 1995, **37** : 109-118

VANHULLE C, MARRET S, PARAIN D, SAMSON-DOLLFUS D, FESSARD C. Convulsions néonatales focalisées et infarctus artériel cérébral. *Arch Pediatr* 1998, **5** : 404-440

VANNUCCI RC, PERLMAN JM. Interventions for perinatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 1997, **100** : 1004-1014

VOLPE JJ. Neurology of the newborn. Saunders, Philadelphia 1995 : 172-207

WILLIAMS K, HENNESSY E, ALBERMAN E. Cerebral palsy : effects of twinning, birthweight, and gestatioanl age. *Arch Dis Child* 1996, **75** : F178-F182

WU YW, COLFORD JM JR. Chorioamnionitis and risk of cerebral palsy. A meta-analysis. *JAMA* 2000, **284** : 1417-1424

WU YW, ESCOBAR GJ, GRETHER JK, CROEN LA, GREENE JD, NEWMAN TB. Chorioamnionitis and cerebral palsy in term and near-term infants. *JAMA* 2003, **290** : 2677-2684

YOON BH, JUN JK, PARKS KH, CHOI JH, KIM IO, ROMERO R. Amniotic fluid inflammatory cytokines (interleukin 6, interleukin 1b, and tumor necrosis factor a) and neonatal brain white matter lesions. *Am J Obstet Gynecol* 1997, **177** : 19-26

7

Traitement précoce des lésions

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

Cependant, la difficulté pour envisager des traitements neuroprotecteurs prévenant ou diminuant les lésions chez l'enfant prématuré ou à terme tient à :

- la multiplicité des facteurs de risque et des mécanismes à l'origine des lésions cérébrales ;
- l'ignorance du moment de l'initiation de la cascade délétère aboutissant à la lésion cérébrale ;
- la mauvaise spécificité des marqueurs du stress fœtal (liquide méconial, anomalies du rythme cardiaque fœtal) au début de la cascade délétère ;
- la mauvaise spécificité des anomalies de l'adaptation à la vie extra-utérine (score d'Apgar, acidose métabolique) ;
- la difficulté à trouver des agents thérapeutiques utilisables pour des essais cliniques. En effet, beaucoup d'agents thérapeutiques efficaces dans les modèles animaux ont des effets systémiques secondaires délétères ou nécessitent, du fait de leur faible diffusion, la mise en œuvre de stratégies de transfert de gènes à travers la barrière hémato-encéphalique.

De nombreuses molécules à visée protectrice ont ainsi été utilisées dans divers modèles animaux pour lutter contre la survenue de lésions cérébrales (tableau 7.I). Ces agents thérapeutiques agissent en divers points de la cascade excitotoxique et sont des antagonistes des cytokines pro-inflammatoires, des stabilisateurs de membranes, des inhibiteurs de la formation de radicaux libres, des inhibiteurs de la libération de glutamate, des antagonistes des canaux calciques et du récepteur NMDA au glutamate, des molécules anti-apoptotiques.

Les mesures préventives et les traitements neuroprotecteurs du prématuré et du nouveau-né à terme doivent être envisagés séparément compte tenu des particularités développementales propres à chaque âge et de la différence dans la topographie et le type des lésions cérébrales parmi ces deux groupes d'enfants.

Tableau 7.I : Principales molécules ayant des effets protecteurs utilisées dans des modèles animaux d'hypoxo-ischémie adulte ou néonatale

Molécule	Modalité d'action	Cible visée
Antagoniste du récepteur à l'interleukine 1	Anticorps	Cytokines
Tétracyclines	Inhibition de la réaction microgliale	Cytokines
Corticoïdes	?	Cytokines
Vitamine E	Antioxydants	Radicaux libres
Vitamine C	Antioxydants	Radicaux libres
Trizalad	Aminostéroïdes	Radicaux libres
Allopurinol	Inhibiteur xanthine-oxydase	Radicaux libres
Mélatonine	Inhibition du facteur activateur des plaquettes (PAF)	PAF
Antagoniste du PAF	Inhibition du PAF	PAF
N^G-nitro-L-arginine	Inhibiteur de NO-synthase	Oxyde nitrique (NO)
GM1	Gangliosides	Stabilisateur des membranes
Chondroïtine sulfate	Matrice extracellulaire	Stabilisateur des membranes
Anti-ICAM	?	Adhésion des polynucléaires
Topiramate	Antagoniste des récepteurs AMPA au glutamate	Excitotoxicité
Felbamate	Libération glutamate Antagoniste glycine	Excitotoxicité
Dizocilpine (MK801)	Antagoniste NMDA	Excitotoxicité
Magnésium	Antagoniste NMDA	Excitotoxicité Cytokines Radicaux libres Stabilisation des membranes
Dexanabinol (dérivé du cannabis)	Antagoniste NMDA	Excitotoxicité
Kétamine	Antagoniste glycine	Excitotoxicité
Flunarazine	Inhibiteur	Canaux calciques
Nicardipine	Inhibiteur	Canaux calciques
Brain derived neurotrophic factor	Facteur de croissance	Apoptose
Vasoactive intestinal peptide	Peptide	Apoptose
Neurotrophine 3	Facteur de croissance	Apoptose
Basic fibroblast growth factor	Facteur de croissance	Apoptose
Érythropoïétine	Hormone cytokine	Production de NO° et de radicaux libres
Nerve growth factor	Facteur de croissance	Apoptose
Inhibiteur des caspases	Caspases	Apoptose

AMPA : α-amino-3-hydroxy-5-méthyl-propionate ; NMDA : N-méthyl-D-aspartate

Grand prématuré

 Plusieurs niveaux de protection cérébrale doivent être considérés.

Prévention de la grande prématurité

La détection des facteurs de risque de grande prématurité serait sans aucun doute le meilleur moyen de diminuer la prévalence des séquelles neurologiques. Cependant, la prévention de la grande prématurité est décevante car celle-ci est le plus souvent induite (retard de croissance intra-utérin ou pré-éclampsie sévère) ou secondaire à une rupture prématurée des membranes ou à une grossesse multiple. Plus rarement, elle est spontanée et inopinée.

La place de la tocolyse est limitée voire délétère. L'efficacité des bêtamimétiques sous leur forme parentérale est cependant probablement intéressante pour le court terme (48 heures) afin de permettre le transfert *in utero* de l'enfant et la mise en œuvre de la corticothérapie prénatale favorisant la maturation pulmonaire fœtale.

Prise en charge de la menace sévère d'accouchement prématuré

Deux mesures sont fondamentales. La première consiste en l'application d'une politique de régionalisation des soins avec des moyens adaptés permettant le transfert de la mère en menace d'accouchement prématuré (MAP) sévère vers un centre hospitalier de niveau III. Plusieurs études anglo-saxonnes et françaises ont observé une nette diminution de la mortalité mais aussi de la morbidité et des handicaps d'origine cérébrale dans les groupes de grands prématurés transférés avant la naissance (Grether et coll., 1996 ; Truffert et coll., 1996).

La deuxième mesure consiste en la mise en route précoce d'une corticothérapie anténatale. La corticothérapie anténatale a un effet bénéfique net sur l'incidence des formes sévères d'hémorragies intraventriculaires/intraparenchymateuses ainsi que sur d'autres maladies inflammatoires associées aux séquelles (IMC ou déficience intellectuelle) telles que l'entérocolite ulcéro-nécrosante ou la dysplasie bronchopulmonaire (Crowley, 1995). Le rôle de la corticothérapie anténatale sur l'incidence des leucomalacies périventriculaires (LPV) est en revanche plus controversé. Certaines études rétrospectives montrent une diminution de leur incidence comme des taux d'IMOC dans les groupes d'enfants ayant reçu des corticoïdes en anténatal (Salokorpi et coll., 1997 ; Leviton et coll., 1999a). En revanche, les études rétrospectives de Baud et coll. (1999a) font état d'une augmentation (non significative) de l'incidence des LPV dans un groupe d'enfants nés prématurés et dont la mère aurait reçu de la dexaméthasone en anténatal. À l'inverse, ces auteurs observent une diminution de cette incidence dans un autre groupe d'enfants nés prématurés et dont la mère aurait reçu de la bêtaméthasone en anténatal. Cette différence entre ces deux dérivés fluorés pourrait s'expliquer par un effet apoptotique plus puissant de la dexaméthasone ou la présence en notable quantité dans la dexaméthasone de sulfites toxiques pour le cerveau. Dans une étude prospective récente sur tous les prématurés nés avant 33 semaines, dans neuf régions de France, Ancel et

coll. (soumis pour publication) confirment que les corticoïdes prescrits en anténatal diminuent la fréquence des hémorragies intraventriculaires sévères et des leucomalacies kystiques diagnostiquées par l'échographie transfontanellaire. Dans un modèle expérimental animal *in vivo* de lésions kystiques excitotoxiques de la substance blanche mimant certains aspects des LPV du prématuré et créées par l'injection d'un agent glutamatergique (Marret et coll., 1995a), seule l'administration de dexaméthasone à très forte dose (1 mg/kg) avant la constitution de la lésion cérébrale avait un effet aggravant. Un certain degré de protection était noté suite à l'administration systémique de bêtaméthasone ou de dexaméthasone à doses plus modérées avant ou après l'injection de l'agent excitotoxique glutamatergique ; la fréquence des lésions kystiques était diminuée de façon très significative mais il persistait toujours une lésion à type de réaction inflammatoire de petite taille (Arquié et coll., 2002). Cet effet protecteur doit cependant être confirmé dans des études cliniques de suivi car il pourrait n'être que partiel. Cet effet partiel pourrait expliquer la diminution de la prévalence des leucomalacies dans leur forme kystique observée dans de nombreux centres. Mais l'effet des corticoïdes sur la diminution des leucomalacies dans leur forme diffuse et des IMC ou des dyspraxies reste à démontrer compte tenu de la relative stagnation de la prévalence des séquelles. L'ensemble de ces données expérimentales et épidémiologiques doit être analysé avec un esprit critique. Il incite néanmoins à plutôt préférer la bêtaméthasone d'autant que, contrairement à la dexaméthasone, elle semble diminuer la mortalité (Ballard et Ballard, 1995).

Prévention des hémorragies intraventriculaires et/ou intra-parenchymateuses (HIV/HIP)

En préventif, il est maintenant bien admis que la corticothérapie anténatale a permis de diminuer sensiblement le risque d'HIV/HIP. Par ailleurs, une étude a cherché à analyser les facteurs obstétricaux de risque d'HIV/HIP dans plusieurs groupes de prématurés constitués en fonction des modalités de la naissance (césarienne avant travail, césarienne en phase de latence, césarienne en phase active du travail, naissance par voie basse avec ou sans forceps). Elle a montré que ce risque d'hémorragie grave précoce serait atténué par l'utilisation de forceps en cas d'accouchement par voie basse. L'effet protecteur du forceps sur la survenue d'hémorragie tardive persisterait. La méthodologie de l'étude est cependant imparfaite puisque il n'y a pas de randomisation et qu'il existe des différences dans l'âge gestationnel des différents groupes (Shaver et coll., 1992). Quelques études rétrospectives incriminent comme facteur de risque d'hémorragie intracrânienne certaines molécules utilisées à visée tocolytique telles que les bêtamimétiques ou la ritodrine (Groome et coll., 1992 ; Spinillo et coll., 1998).

En post-natal, l'indométacine, inhibiteur de la synthèse des prostaglandines et accélérateur de la maturation des vaisseaux, administrée précocement,

prévient significativement la survenue d'une HIV/HIP sévère (Ment et coll., 1994) sans augmenter le risque de lésions kystiques de la substance blanche ni le risque de survenue d'IMOC à 3 ans (Ment et coll., 1996). Outre son effet sur la maturation des parois vasculaires, l'effet anesthésiant de cette molécule pourrait être intéressant. L'adjonction d'une sédation correcte chez les enfants en ventilation assistée aurait aussi un effet préventif sur la survenue des HIV/HIP (voir *infra*). Le phénobarbital n'a en revanche pas d'effet préventif démontré sur la survenue des HIV/HIP (Shankaran et coll., 1997).

Sur le plan curatif, des études préliminaires montrent la possibilité de dissoudre le caillot présent dans les ventricules avec du facteur activateur du plasminogène tissulaire administré localement par voie intraventriculaire (Withelaw et coll., 1996). Mais des études prospectives randomisées doivent confirmer ces données d'autant que ce facteur a aussi des effets excitotoxiques sur les neurones qui pourraient en limiter l'utilisation (Chen et Strickland, 1997).

Prise en charge des facteurs de risque associés aux leucomalacies et aux séquelles

La prise en charge des facteurs de risques associés aux leucomalacies et aux séquelles comprend des interventions très diverses selon la nature du facteur impliqué.

Traitement antibiotique des infections

En cas de MAP sévère à membranes intactes, il faut rechercher et traiter une éventuelle infection urinaire ou vaginale. S'il y a une rupture prématurée des membranes, beaucoup de praticiens prescrivent systématiquement un traitement antibiotique qui sera ensuite adapté selon les résultats des examens complémentaires (Mercer et coll., 1997). Une méta-analyse récente évaluant l'intérêt de l'administration d'antibiotiques en cas de rupture prématurée des membranes montre une diminution du risque de chorio-amniotite, une réduction de la morbidité néonatale et en particulier des anomalies échographiques cérébrales avant sortie (risque relatif – RR – 0,82 ; IC 95 % [0,68-0,98]). En revanche, on note une augmentation des taux d'entérocolite ulcéro-nécrosante en cas d'utilisation de l'Augmentin® (Kenyon et coll., 2003). La décision d'essayer de retarder un accouchement prématuré en cas de chorio-amniotite doit prendre en compte les risques néonatals liés à la prématurité mais aussi le risque de LPV qui est de 20 % dans cette situation (Zupan et coll., 1996). Dans ce même contexte, les prématurés nés par césarienne auraient un risque moindre de développer des lésions de LPV (Baud et coll., 1998). Mais ces résultats justifieraient d'être confirmés par d'autres études avant de considérer la césarienne comme ayant un effet neuroprotecteur.

Mise en route du travail et voie d'accouchement

La controverse persiste sur le rôle du travail et de la voie d'accouchement dans la survenue des complications cérébrales et de l'IMC (Marpeau, 2003). Certaines études trouvent une association entre le travail, la voie basse d'accouchement et les hémorragies intracrâniennes (Shaver et coll., 1992 ; Baud et coll., 1998), d'autres pas (Hansen et Leviton, 1999). Une étude longitudinale récente d'une cohorte de 961 prématurés de 580 à 2 000 g constate une association significative entre travail actif et lésions échodenses ou kystiques de la substance blanche (OR 2,3 ; IC 95 % [1,2-4,5]). Il n'y en a pas entre travail actif et IMC avec absence d'acquisition de la marche (OR 1,6 ; IC 95 % [0,7-3,7]). Il y en a cependant une très forte dans le sous-groupe des enfants nés en présentation non céphalique (OR 8,2 ; IC 95 % [1,4-49,9]) (Qiu et coll., 2003).

Correction de l'hypothyroxinémie

Chez les grands prématurés, il a été montré qu'une hypothyroxinémie sévère multipliait par 11 le risque d'infirmité motrice d'origine cérébrale (Reuss et coll., 1996). De plus, une étude récente confirme que le risque de survenue d'une atteinte de la substance blanche est multiplié par 2 en cas d'hypothyroxinémie chez le grand prématuré (Leviton et coll., 1999b). Un traitement précoce par de la thyroxine n'améliore pas significativement le coefficient de développement (score de Bayley) à 2 ans chez les enfants nés avant 30 semaines, mais il l'améliore significativement si on considère seulement le sous-groupe des prématurés de moins de 27 semaines (van Waessenaer et coll., 1997).

Prévention de l'hypocapnie et de l'hypotension artérielle

C'est une mesure importante compte tenu de la possibilité d'une vasoconstriction cérébrale secondaire. Une hypocapnie franche (< 25 mm HG) est associée aux LPV dans certaines études (Ikonen et coll., 1992). De même, l'hypotension artérielle est trouvée en association avec les séquelles de la grande prématurité dans quelques études posant la question de savoir si elle est un facteur causal ou une conséquence de l'atteinte neurologique ; d'autres études ne confirment pas ces données (Low et coll., 1993 ; Damman et coll., 2001).

Utilisation d'oxyde nitrique (NO)

Le NO pourrait réduire la sévérité des complications cérébrales spécifiques de la grande prématurité. Dans une étude randomisée récente, Schreiber et coll. (2003) objectivent une diminution significative des complications cérébrales sévères (hémorragies péri/intraventriculaires de grade III ou IV – classification de Papille – et leucomalacies périventriculaires) (12,4 % *versus* 23,5 % ; RR 0,53 ; IC 95 % [0,28-0,98]). Cet effet n'est pas observé pour l'ensemble des hémorragies, signifiant que le NO agirait en limitant l'importance des lésions. Il agirait en réduisant la post-charge ventriculaire gauche (atténuant

ainsi la stase veineuse dans le riche réseau vasculaire périépendymaire), en diminuant l'agrégation plaquettaire ou en inhibant les cytokines pro-inflammatoires.

Utilisation réfléchie des médicaments

Certaines substances utilisées en période néonatale telles que l'oxygène et le fer ont une action oxydante qui peut avoir des effets néfastes en favorisant la formation de radicaux libres toxiques pour le poumon et le cerveau. De même, les benzodiazépines, utilisées pour la sédation en période de réanimation, ont des effets inhibiteurs démontrés sur le développement des neurites en culture (Tucker, 1985) et pourraient donc retentir sur le développement cérébral. La dexaméthasone utilisée très précocement en post-natal dans le but de diminuer la fréquence des dysplasies bronchopulmonaires (Baud et coll., 1999b) ou le midazolam utilisé dans l'analgésie néonatale auraient pour effet d'augmenter le nombre des LPV (Anand et coll., 1999). Enfin, la caféine a aussi des effets délétères chez l'animal qui méritent d'être évalués chez l'enfant né prématurément (Marret et coll., 1993). Les bisulfites, trouvés avec certaines molécules comme la dopamine ou la dexaméthasone sont neurotoxiques (Reist et coll., 1998). La morphine a des effets apoptotiques (Goswami et coll., 1998).

Sulfate de magnésium ($MgSO_4$)

C'est aujourd'hui la seule molécule disponible en pathologie humaine et qui fait l'objet d'essais cliniques pour plusieurs raisons. Outre son effet neurobiologique d'antagoniste non compétitif voltage-dépendant du récepteur NMDA limitant la cascade excitotoxique, cette molécule a d'autres effets intéressants : diminution des radicaux libres et des cytokines pro-inflammatoires, stabilisation des membranes, facilitation de la synthèse protéique, inhibition de la libération du glutamate. Dans une étude du modèle animal de lésions kystiques excitotoxiques de la substance blanche déjà rapporté, il est montré que le $MgSO_4$ exerce un effet protecteur spécifique pendant une fenêtre ontogénique du développement cérébral du rongeur (souris) correspondant à celui d'un cerveau prématuré (Marret et coll., 1995b). Cette substance est de plus utilisée depuis plusieurs décennies aux États-Unis dans le traitement de l'éclampsie et/ou la tocolyse. Certaines études épidémiologiques rétrospectives ont observé une diminution de la mortalité néonatale ainsi que des taux de LPV et de paralysie cérébrale chez les anciens prématurés dont la mère avait reçu du $MgSO_4$ pendant la grossesse (Nelson et Grether, 1995 ; Schendel et coll., 1996) mais d'autres études ne confirment pas ces données (Paneth et coll., 1997). Dans une étude prospective contestable sur le plan méthodologique (Bénichou et coll., 1998), Mittendorf et coll. (1997) semblaient montrer une augmentation de la mortalité dans le groupe d'enfants ayant reçu du $MgSO_4$. Une analyse rigoureuse des données n'a pas permis de justifier un arrêt prématuré des

autres études prospectives en cours (Bénichou et coll., 1998). Un essai randomisé multicentrique australien récent sur le $MgSO_4$ donné immédiatement avant la naissance prématurée ne confirme pas cet effet délétère (augmentation de la mortalité) mais au contraire montre une diminution de la fréquence des anomalies neuromotrices sévères à 2 ans (3,4 % *versus* 6,6 % ; RR 0,51 ; IC 95 % [0,29-0,91]) (Crowther et coll., 2003), semblant donc confirmer les espoirs que l'on mettait dans cette molécule.

Érythropoïétine

Cette molécule est largement utilisée par les centres de niveau III dans la prévention de l'anémie du grand prématuré. Des études expérimentales chez l'animal en développement ont montré des actions neuroprotectrices à type de diminution de l'excitotoxicité du glutamate, induction de facteurs antiapoptotiques, diminution des processus inflammatoires et action antioxydante. Des essais thérapeutiques de phase I sont en cours dans l'accident vasculaire cérébral de l'adulte et dans l'asphyxie du nouveau-né à terme (Juul, 2002).

Nutrition

Une bonne croissance cérébrale est une condition essentielle pour un bon développement neuropsychique. Des apports nutritionnels enrichis en protides et en lipides sont nécessaires chez un prématuré dont les apports maternels ont été brutalement interrompus du fait d'une naissance prématurée. Les acides gras polyinsaturés (AGPI) sont maintenant ajoutés dans certains laits artificiels pour prématurés. L'acide arachidonique a un rôle dans les signaux de transduction qui régulent l'activité des cônes de croissance et permet leur transformation en terminaisons synaptiques matures. Il intervient aussi dans la fente synaptique pour réguler les phénomènes de neurotransmission (Kurlak et Stephenson, 1999). L'acide docosahexaénoïque (DHA) est un composant des membranes agissant sur leur fluidité (synapse, mitochondrie...) pour moduler notamment la transmission synaptique glutamatergique et son récepteur de type N-méthyl-D-aspartate. Par cette voie métabolique, ils agiraient sur les processus de mémoire et d'apprentissage. Une étude de Willatts et coll. (1998) semble corroborer ces données scientifiques en montrant que le développement intellectuel à 10 mois d'enfants nés à terme est meilleur lorsqu'ils ont été supplémentés en AGPI.

Nouveau-né à terme

Chez le nouveau-né à terme, différents traitements sont actuellement à l'étude en termes de prévention des séquelles en cas d'encéphalopathie néonatale.

Agents thérapeutiques possibles

Le sulfate de magnésium a aussi été proposé et utilisé chez le nouveau-né asphyxié. Mais aux doses utilisées chez le nouveau-né à terme après la naissance (400 mg/kg), des troubles hémodynamiques sont survenus, interdisant son utilisation dans cette indication. De toute façon, chez l'animal son effet protecteur est essentiellement net à une phase du développement cérébral compatible avec celle d'un cerveau d'enfant né prématuré mais non à terme (Marret et coll., 1995a).

Des anticalciques tels que la nicardipine ont aussi été utilisés chez 4 nouveau-nés asphyxiés et ont entraîné des chutes de pression artérielle systémique, très sévères à deux reprises (Levene et coll., 1990).

L'effet neuroprotecteur potentiel du phénobarbital (Gardénal®) est attribué à une diminution du métabolisme énergétique cérébral, une plus grande préservation des stocks en ATP et une diminution de la réponse excitotoxique au glutamate. Une étude clinique récente lui donne un regain d'intérêt en montrant que de fortes doses (40 mg/kg) ont un effet bénéfique sur le devenir à 3 ans des enfants ayant une encéphalopathie néonatale (Hall et coll., 1998). Cependant, ces données ne sont pas confirmées par la méta-analyse d'Edwards et Nelson (1998).

Les corticoïdes fluorés (dexaméthasone – Soludécadron® –, bêtaméthasone- – Célestène® –) sont des agents thérapeutiques possibles. Dans des modèles d'hypoxo-ischémie comparables aux accidents vasculaires cérébraux du nouveau-né à terme, un effet protecteur de la dexaméthasone a été observé laissant penser que, si l'on disposait de marqueurs fiables du stress fœtal témoins spécifiques d'une encéphalopathie à la naissance, on pourrait proposer un traitement précoce par un corticoïde pour des enfants en situation de détresse. Les mécanismes protecteurs des glucocorticoïdes ne sont pas connus.

L'allopurinol est un inhibiteur de la xanthine oxydase et un antioxydant. Il a été utilisé récemment dans une étude pilote portant sur 22 nouveau-nés à terme ayant une encéphalopathie néonatale. Un bénéfice a été observé sur le taux des radicaux libres, le débit sanguin cérébral et l'activité électrique cérébrale (van Bel et coll., 1998). Le devenir à long terme de ces enfants n'est pas encore connu.

Les antioxydants (vitamine E, acide ascorbique), et surtout les nouvelles tétracyclines (doxycycline, minocycline), inhibiteurs de la réaction microgliale, pourraient trouver leur place dans la prise en charge des mères allant accoucher d'un enfant avec des signes de stress fœtal (Tan et Parks, 1999). L'érythropoïétine est à l'étude.

L'administration de plusieurs molécules agissant en synergie en différents points de la cascade excitotoxique dans des essais cliniques multicentriques serait probablement une alternative très intéressante.

Hypothermie cérébrale

C'est sur cette thérapeutique que reposent actuellement les espoirs maximum. Chez le rongeur ou le mouton, une hypothermie modérée (33 à 35 °C) précoce permet de diminuer de 25 à 80 % l'extension des lésions cérébrales après une hypoxo-ischémie. Son effet protecteur serait lié à une diminution de la libération d'acides aminés excitateurs, une diminution de la synthèse d'oxyde nitrique et une diminution de la consommation énergétique cérébrale. Débutée après l'apparition des convulsions, elle n'a plus d'effet protecteur. Une étude chez le nouveau-né humain anoxique a montré qu'elle était dénuée d'effets secondaires morbides (Gunn et coll., 1998). Un essai européen en cours chez l'humain serait encourageant. Les résultats d'un essai randomisé multicentrique utilisant la technique du refroidissement sélectif de la tête viennent d'être publiés confirmant un bénéfice dans les stades intermédiaires de l'encéphalopathie néonatale précoce (Gluckman et coll., 2004).

Mesures d'accompagnement

Certaines mesures d'accompagnement (Vannucci et Perlman, 1997) ont montré leur intérêt.

En salle de naissance, une utilisation contrôlée de l'oxygène dans la réanimation du nouveau-né à terme pourrait être théoriquement importante pour limiter le stress oxydatif. Des études cliniques n'ont pas montré la supériorité de la réanimation en air par rapport à la réanimation en oxygène pur.

L'intérêt de l'hyperglycémie est controversé. Elle a des effets délétères chez l'adulte, mais elle pourrait avoir des effets protecteurs chez le nouveau-né. Le maintien d'une glycémie normale chez le nouveau-né en détresse semble être un compromis raisonnable pour le moment.

Les expérimentations animales semblent montrer les effets aggravants d'une hypocapnie sur l'extension des lésions cérébrales chez l'animal. Mais dans une étude chez le nouveau-né à terme, le pronostic des enfants ayant une encéphalopathie avec une acidose respiratoire est plus sévère que celui des enfants ayant une acidose métabolique pure (Goodwin et coll., 1992).

Traitement des convulsions

Il est lui aussi controversé. Chez l'homme, les études cliniques et épidémiologiques ont été incapables de montrer que les crises épileptiques pouvaient être un facteur aggravant des lésions cérébrales. Le pronostic immédiat est directement lié aux anomalies de l'EEG et à leur évolution, à la cause sous-jacente et à l'âge gestationnel de l'enfant. Une amélioration du pronostic à long terme est possible selon certaines études utilisant notamment du phénobarbital à fortes doses (40 mg/kg) (Hall et coll., 1998). Ces faits cliniques

ajoutés à ceux tirés de l'expérimentation animale justifient le traitement des crises par du phénobarbital (Gardénal®) ou de la phénytoïne (Dilantin®) (Rennie et Boylan, 2003).

Environnement de l'enfant

La prise de conscience par les pédiatres du rôle des événements péri- et post-natals, de l'environnement et de la précarité dans le développement comportemental et cognitif de l'enfant (« l'acquis ») est très nette. Des études longitudinales ont souligné l'importance des effets cumulatifs et interactifs des facteurs de risque biologiques, périnatals et environnementaux sur le devenir des enfants (QI, troubles du comportement, affectivité). Il a pu ainsi être proposé de développer des actions de prévention dans plusieurs domaines : préservation de la relation mère-enfant et des processus d'attachement, programmes de réduction des stress en milieu hospitalier, programmes de « soins de développement individualisé à chaque enfant » en service de réanimation néonatale, prise en compte de la douleur, programmes de guidance et d'aide à la parentalité, programmes coûteux d'éducation à domicile du petit enfant aux États-Unis.

Facteurs toxiques de l'environnement pendant la grossesse

L'alcool, le tabac, la cocaïne, le plomb, les dioxines, le stress... constituent des facteurs aggravants des lésions cérébrales acquises en périnatal (Marret, 2003 ; Adde-Michel et coll., soumis). Le tabac et l'alcool en particulier sont de réels problèmes de santé publique. Des études de Lou et coll. (1994) montrent que le stress chez la femme enceinte retentit sur la croissance du périmètre crânien de l'enfant. La suppression des facteurs toxiques dès le début de la grossesse est donc un souhait légitime.

Bien-être de l'enfant après la naissance

Toutes les mesures favorisant le bien-être de l'enfant sont probablement bénéfiques pour son développement neuropsychique. La synaptogenèse, les processus de stabilisation et l'architecture définitive des circuits neuronaux sont largement influencés par l'environnement et les expériences. Les stress provoquent l'expression et le relargage de neuromodulateurs, dont l'hormone libérant la corticotrophine (CRH), entraînant l'activation des récepteurs à la CRH sur les neurones de l'hippocampe impliqués dans les processus de mémoire et de réponses aux stress. Des études expérimentales chez le rat montrent les effets délétères d'un sevrage maternel précoce sur la densité des récepteurs aux glucocorticoïdes de l'hypothalamus et sur la tolérance aux stress ultérieurs (Liu et coll., 1997). Une autre étude montre que la densité

des neurones impliqués dans la synthèse de l'oxyde nitrique et dans les processus de mémorisation est durablement diminuée sous l'effet d'un stress néonatal ou d'une carence de soins maternels en période néonatale (Vaid et coll., 1997). Un défaut d'activité des récepteurs NMDA secondaire à une séparation maternelle est responsable d'une apoptose neuronale ; une stimulation excessive par des stimuli douloureux du récepteur NMDA est responsable d'une excitotoxicité avec mort neuronale à l'origine de troubles comportementaux (Anand et Scalzo, 2000). Chez l'humain, des taux anormalement élevés de CRH secrétés par le placenta durant un stress peuvent traverser la barrière hémato-encéphalique et influencer la fonction et l'intégrité des neurones hippocampiques (Avishai-Eliner et coll., 2002).

Douleur

Plusieurs faits suggèrent que la perception douloureuse est beaucoup plus diffuse chez les prématurés que chez les enfants nés à terme. Toutefois, chez les prématurés, les épisodes douloureux aigus (ponctions, intubations, aspirations trachéales...) sont responsables d'une douleur chronique. Les réponses physiologiques aux stimuli nociceptifs (augmentation de la fréquence cardiaque, de la pression artérielle voire intracrânienne, diminution des saturations artérielles en oxygène...) sont suffisamment importantes pour produire des troubles lors de la reperfusion et des congestions veineuses qui favorisent la survenue d'HIV/HIP (Anand, 1999). Le dépistage de la douleur et son traitement adapté par des antalgiques de type morphinique sont donc nécessaires.

Soins de développement

À partir des bases expérimentales développées ci-dessus et de quelques données épidémiologiques, une intervention précoce est proposée dans les unités de soins intensifs aux nouveau-nés selon le concept des « soins de développement ». Ceux-ci regroupent un ensemble d'interventions comportementales et environnementales non médicamenteuses visant à favoriser un développement harmonieux. Ils cherchent à préserver la relation mère-enfant et à intégrer les parents comme soutien sous forme de programmes individualisés à partir de l'observation du comportement du nouveau-né (Sizun et coll., 2003). Ces programmes reposent sur la réduction des stimuli nocifs (bruit, manipulations, stimulations douloureuses) et sur des stratégies comportementales (enveloppement, soutien postural, succion non nutritive, voire peau à peau dans les pays non industrialisés). Leur impact sur le devenir des enfants à plus long terme n'était pas jusqu'à maintenant suffisamment prouvé pour que leur usage soit systématiquement recommandé (Jacobs et coll., 2002 ; Symington et Pinelli, 2003). Une étude multicentrique randomisée contrôlée récente a montré un bénéfice sur la durée d'alimentation parentérale et d'hospitalisation, le stress parental et le comportement de l'enfant à 15 jours (Als et coll., 2003).

Programmes de soins médico-sociaux et d'accompagnement psycho-éducatif

En France, des programmes de guidance parentale sont menés par les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) ou de protection maternelle et infantile (PMI). Ils n'ont pas été évalués et sont très hétérogènes contrairement à ceux développés aux États-Unis notamment. Des programmes de soins précoces et d'accompagnement socio-éducatif s'y pratiquent sous forme de visites à domicile et de support social dès la naissance ou avant la naissance ou par le biais de centres d'éducation avec accompagnement familial, voire par l'éducation neuromotrice précoce (Ramey et Ramey, 1998 ; Dumaret, 2003).

Acquis de la recherche sur la plasticité du cerveau en développement

La compréhension récente de quelques mécanismes fondamentaux du développement notamment l'importance des phénomènes de mort cellulaire et de stabilisation synaptique et des circuits neuronaux en post-natal et leur modulation sous l'effet de l'environnement plaident en faveur d'une intervention précoce pour permettre une récupération fonctionnelle significative. Chez l'enfant, la destruction du tissu nerveux survient dans un environnement encore peu ou pas fonctionnellement spécialisé, à la différence de l'adulte.

Les capacités de compensation motrice du système nerveux central immature secondairement à des lésions de l'aire précentrale sont supérieures à celles de l'adulte chez le singe (principe de Kennard – 1936 –). L'hémidécortication chez le rat à différents âges montre que la détérioration des performances (contrôle du membre contro-latéral, tâche visuo-spatiale) est d'autant plus marquée que la lésion est tardive (Kolb, 1999). Chez le singe, les performances dans les tâches d'orientation spatiale après lésion du cortex d'association sont totalement détériorées chez l'adulte, un peu préservées avant l'âge de 2 ans et totalement préservées chez le fœtus (Goldman et Galkin, 1978). Des phénomènes de prolifération dendritique et de réorientation des afférences thalamiques sont observés dans le cas de lésions prénatales. Chez l'enfant avec des lésions du cortex moteur, des observations cliniques, neurophysiologiques et par imagerie fonctionnelle suggèrent que des phénomènes de plasticité post-natale interviennent dans la récupération motrice. La présence primitive d'un faisceau non pyramidal ipsilatéral peut contribuer à la plasticité qui aide à la récupération de la marche après lésion d'un hémisphère. Chez 10 adultes porteurs d'une hémiparésie congénitale, deux types de réorganisation de la motricité de la main sont décrits dans l'hémisphère non lésé ipsilatéral : un groupe avec petite lésion dans lequel les réponses motrices de la main parétique sont obtenues par stimulation magnétique transcrânienne de l'hémisphère atteint (avec une activation corticale possible de l'hémisphère intact en imagerie fonctionnelle mais sans réponse à

la stimulation transmagnétique et donc sans projections motrices ipsilatérales) et un groupe avec grosse lésion dans lequel des réponses motrices de la main parétique ne sont obtenues que par stimulation magnétique transcrânienne de l'hémisphère intact ipsilatéral (signant la présence de projections ipsilatérales) (Staudt et coll., 2002). Les enfants ont la capacité de récupérer un langage normal après hémisphérectomie (Waxman, 1988). Le développement du langage après implant cochléaire chez de jeunes enfants sourds de naissance montre la préservation d'une certaine plasticité corticale. La zone inférieure à la plaque corticale ou sous-plaque (zone d'attente des différentes populations neuronales et des afférences callosales avant l'entrée dans la plaque corticale) pourrait jouer un rôle important dans la capacité de réorganisation structurale après lésions cérébrales hypoxo-ischémiques, notamment chez le prématuré où elle est encore très développée (Kostovic et coll., 1989). Des études chez l'humain et chez l'animal montrent que l'exercice et les stimulations augmentent la survie neuronale et la résistance cérébrale aux accidents cérébraux, stimulent la neurogenèse et les capacités d'apprentissage. Les facteurs neurotrophiques (*brain derived-neurotrophic factor*) et certains neurotransmetteurs du SNC ainsi que des substances périphériques telles que les œstrogènes, la corticostérone ou l'IGF-1 seraient les médiateurs de ces réponses (Cotman et Berchtold, 2002). Enfin, il faut souligner que la modulation des récepteurs ionotropiques aux neurotransmetteurs excitateurs de type NMDA ou AMPA est un mécanisme majeur de l'efficacité synaptique qui sous-tend différentes formes de plasticité synaptique.

La plasticité neurale, dans certaines circonstances où elle est possible, peut être bénéfique même si la trajectoire développementale qui en résulte diffère de la normale. Mais elle peut aussi être inadaptée si les connexions qui se forment ne permettent aucune réponse adaptative à l'environnement. La plasticité fonctionnelle après une lésion cérébrale précoce n'est pas la même selon les fonctions cognitives considérées (de Schonen et Sangrigoli, 2003).

En conclusion, l'intervention neuromotrice sera d'autant plus précoce que le diagnostic de situation à risque neurologique sera fait plus tôt. Elle démarrera dès l'hospitalisation néonatale des enfants à haut risque (prématurés, enfants hypotoniques, nouveau-nés avec encéphalopathie néonatale précoce…) par le maintien de postures fonctionnelles, la participation des parents à la prise en charge de leur enfant, la prévention des stress et une prise en charge nutritionnelle adaptée.

Au-delà de la période néonatale, une politique d'intervention précoce, adaptée à chaque enfant et à sa famille, comportera au moins une éducation neuromotrice précoce (kinésithérapie) ; elle devrait concerner les enfants nés prématurés avec une maladie de la substance blanche périventriculaire, les nouveau-nés ayant eu une anoxie périnatale sévère, les nouveau-nés déviant des normes du fait d'une hypotonie axiale ou d'anomalies de la motricité globale, les nouveau-nés avec des troubles du comportement.

Dans d'autres situations moins évidentes (hypotrophe, prématuré sans anomalies neuromotrices précoces et sans lésions cérébrales identifiables à l'imagerie, anoxie modérée), diverses actions (kinésithérapie, orthophonie, psychomotricité...) seront débutées plus tard lorsque la surveillance de ces enfants à risque révélera des anomalies de la motricité libérée, des troubles cognitifs ou de la relation.

Bibliographie

ANCEL PY, MARRET S, LARROQUE B, ARNAUD C, ZUPAN-SIMUNEK V et coll. Are maternal hypertension and small for gestational age risk factors for severe intra ventricular hemorrhage and cystic periventricular leukomalacia ? Results of the EPIPAGE cohort study. Soumis pour publication

ADDE-MICHEL C, HENNEBERT O, LAUDENBACH V, MARRET S, LEROUX P. Effect of perinatal alcohol exposure on ibotenic-acid-induced excitotoxic cortical lesions in hamsters newborns. *Pediatr Res*, soumis pour publication

ALS H, GILKERSON L, DUFFY FH, MCANULTY GB, BUEHELER DM et coll. A three-center, randomised, controlled trial of individualized developmental care for very low birth weight preterm infants : medical, neurodevelopmental, parenting, and caregiving effects. *J Dev Behav Pediatr* 2003, **24** : 399-408

ANAND KJS, MC INTOSH N, LAGERCRANTZ H, PELAUSA E, YOUNG TE, VASA R. Analgesia and sedation in preterm neonates who require ventilatory support. *Arch Dis Adolesc Med* 1999, **153** : 331-338

ANAND KJ, SCALZO FM. Can adverse experiences alter brain development and subsequent behavior ? *Biol Neonate* 2000, **77** : 69-82

ARQUIÉ C, LEROUX P, LAQUERRIÈRE A, BODENANT C, MARPEAU L, MARRET S. Glucocorticoid treatment in an ischaemic-like excitotoxic model of periventricular leukomalacia in mice. *BJOG* 2002, **109** : 989-996

AVISHAI-ELINER S, BRUNSON KL, SANDMAN CA, BARAM TZ. Stressed-out, or in (utero) ? *Trends Neurosci* 2002, **25** : 121-136

BALLARD PL, BALLARD RA. Scientific basis and therapeutic regimens for use of antenatal glucocorticoids. *Am J Obstet Gynecol* 1995, **173** : 254-262

BAUD O, VILLE Y, ZUPAN V, BOITHIAS C, LACAZE-MASMONTEIL T et coll. Are neonatal brain lesions due to intrauterine infection related to the mode of delivery ? *Br J Obstet Gynaecol* 1998, **105** : 121-124

BAUD O, FOIX-L'HELIAS L, KAMINSKI M, AUDIBERT F, JARREAU PH et coll. Antenatal glucocorticoid treatment and cystic periventricular leukomalacia in very premature infants. *N Engl J Med* 1999a, **341** : 1190-1196

BAUD O, ZUPAN V, LACAZE-MASMONTEIL T, DEHAN M. Neurological adverse effects of early postnatal dexamethasone in very preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999b, **80** : F159 [letter]

BÉNICHOU J, ZUPAN V, FERNANDEZ H, MARPEAU L, MARRET S. Tocolytic magnesium sulphate and paediatric mortality. *Lancet* 1998, **351** : 290-291

CHEN Z-L, STRICKLAND S. Neuronal death in the hippocampus is promoted by plasmin-catalyzed degradation of laminin. *Cell* 1997, **91** : 917-925

COTMAN CW, BERCHTOLD NC. Exercise : a behavioral intervention to enhance brain health and plasticity. *Trends Neurosci* 2002, **25** : 295-301

CROWLEY PA. Antenatal corticosteroid therapy : a meta-analysis of the randomized trials, 1972 to 1994. *Am J Obstet Gynecol* 1995, **173** : 322-335

CROWTHER CA, HILLER JE, DOYLE LW, HASLAM RR ; for the Australasian Collaborative Trial of Magnesium Sulphate (ACTOMgSO4) Collaborative Group. Effect of magnesium sulfate given for neuroprotection before preterm birth : a randomized controlled trial. *JAMA* 2003, **290** : 2669-2676

DAMMANN O, ALLRED EN, KUBAN KC, VAN MARTER LJ, STEWART JE et coll. Hypocarbia during the first 24 postnatal hours and white matter echolucencies in newborns < or = 28 weeks gestation. *Pediatr Res* 2001, **49** : 388-393

DE SCHONEN S, SANGRIGOLI S. Développement cognitif du système visuel. *In* : Neurologie périnatale. Progrès en pédiatrie. MARRET S, ZUPAN V eds, Doin, Rueil-Malmaison 2003 : 94-97

DUMARET AC. Early intervention and psycho-educational support : a review of the english language litterature. *Arch Pediatr* 2003, **10** : 448-461

EDWARDS AD, NELSON KB. Neonatal encephalopathies. Time to reconsider the cause of encephalopathies. *BMJ* 1998, **317** : 1537-1538

GLUCKMAN P, WYATT JS, AZZOPARDI D, BALLARD R, EDWARDS I et coll. The Cool Cap Study Group. *Pediatr Res* 2004, **55** : 582A

GOLDMAN PS, GALKIN TW. Prenatal removal of frontal association cortex in the fetal rhesus monkey : anatomical and functional consequences in postnatal life. *Brain Res* 1978, **152** : 451-485

GOODWIN TM, BELAÏ I, HERNANDEZ P, DURAND M, PAUL RH. Asphyxial complications in the term newborn with severe umbilical acidemia. *Am J Obstet Gynecol* 1992, **167** : 1506-1512

GOSWAMI R, DAWSON SA, DAWSON G. Cyclic AMP protects against staurosporine and wortmannin-induced apoptosis and opioid-enhanced apoptosis in both embryonic and immortalized (F-11 kappa7) neurons. *J Neurochem* 1998, **70** : 1376-1382

GRETHER JK, NELSON KB, EMERY ES 3rd, CUMMINS SK. Prenatal and perinatal factors and cerebral palsy in very low birth weight infants. *J Pediatr* 1996, **128** : 407-414

GROOME LJ, GOLDENBERG RL, CLIVER SP, DAVIS RO, COPPER RL. March of dimes multicenter study group. Neonatal periventricular-intraventricular hemorrhage after maternal beta-sympathomimetic tocolysis. *Am J Obstet Gynecol* 1992, **167** : 869-873

GUNN AJ, GUNN TR, GUNNING MI, WILLIAMS CE, GLUCKMAN PD. Neuroprotection with prolonged head cooling started before postischemic seizures in fetal sheep. *Pediatrics* 1998, **102** : 1098-1106

HALL RT, HALL FK, DAILY DK. High-dose phenobarbital in term newborn infants with severe perinatal asphyxia : a randomized prospective study with three years follow up. *J Pediatr* 1998, **132** : 345-348

HANSEN A, LEVITON A. Labor and delivery characteristics and risks of cranial ultrasonographic abnormalities among very-low-birth-weight infants. *Am J Obstet Gynecol* 1999, **181** : 997-1006

IKONEN RS, JANAS MO, KOIVIKKO MJ, LAIPPALA P, KUUSINEN EJ. Hyperbilirubinemia, hypocarbia and periventricular leukomalacia in preterm infants : a relationship to cerebral palsy. *Acta Paediatr* 1992, **81** : 802-807

JACOBS SE, SOKOL J, OHLSSON A. The Newborn Individualized Developmental Care and Assessement Program is not supported by meta-analyses of the data. *J Pediatr* 2002, **140** : 699-706

JUUL S. Erythopoietin in the central nervous system, and its use to prevent hypoxic-ischemic brain damage. *Acta Paediatr Suppl* 2002, **91** : 36-42

KENNARD MA. Age and others factors in motor recovery for precentral lesions in monkey. *Am J Physiol* 1936, **115** : 138-146

KENYON S, BOULVAIN M, NELSON J. Antibiotics for preterm rupture of membranes. *Cochrane Database Syst Rev* 2003, **2** : CD001058

KOLB B. Towards an ecology of cortical organization : experience and the changing brain. *In* : Neuronal plasticity. GRAFMAN J, CHRISTEN Y eds, Springer, Paris 1999 : 17-34

KOSTOVIC I, LUKINOVIC N, JUDAS M, BOGDANOVIC N, MRZLJAK L et coll. Structural basis of the developmental plasticity in the human cerebral cortex : the role of the transient subplate zone. *Metab Brain Dis* 1989, **4** : 17-23

KUBAN KCK, LEVITON A. Cerebral palsy. *N Engl J Med* 1994, **330** : 188-195

KURLAK LO, STEPHENSON TJ. Plausible explanations for effects of long chain polyunsaturated fatty acids (LCPUFA) on neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999, **80** : F148-154

LEVENE MI, GIBSON NA, FENTON AC, PAPATHOMA E, BARNETT D. The use of a calcium-channel blocker, nicardipine, for severely asphyxiated newborn infants. *Dev Med Child Neurol* 1990, **32** : 567-574

LEVITON A, DAMMANN O, ALLRED EN, KUBAN K, PAGANO M et coll. Antenatal corticosteroids and cranial ultrasonographic abnormalities. *Am J Obstet Gynecol* 1999a, **181** : 1007-1017

LEVITON A, PANETH N, REUSS ML, SUSSER M, ALLRED EN et coll. Hypothyroxinemia of prematurity and the risk of cerebral white matter damage. *J Pediatr* 1999b, **134** : 706-711

LIU D, DIORIO J, TANNENBAUM B, CALDJI C, FRANCIS D et coll. Maternal care, hippocampal-pituitary-adrenal response to stress. *Science* 1997, **227** : 1659-1661

LOU HC, HANSEN D, NORDENTOFT M, PRYDE O, JENSEN F et coll. Prenatal stressors of human life affect fetal brain development. *Dev Med Child Neurol* 1994, **36** : 826-832

LOW JA, FROESE AB, GALBRAITH RS, SMITH JT, SAUERBREI EE, DERRICK EJ. The association between preterm newborn hypotension and hypoxemia and outcome during the first year. *Acta Paediatr* 1993, **82** : 433-437

MARRET S. Les leucomalacies périventriculaires. *Rev Med Brux* 2003, **34** : 330-333

MARRET S, DELPECH B, GIRARD N, LEROY A, MAINGONNAT C et coll. Caffeine decreases glial cell number and increases hyaluronan secretion in newborn rat brain cultures. *Pediatr Res* 1993, **34** : 716-719

MARRET S, GRESSENS P, GADISSEUX JF, EVRARD P. Prevention by magnesium of excitotoxic neuronal death in developing brain. An animal model for the clinical intervention studies. *Dev Med Child Neurol* 1995a, **37** : 473-484 [Commentaires *Arch Dis Child*, 1996, **74** : 114]

MARRET S, MUKENDI R, GADISSEUX JF, GRESSENS P, EVRARD P. Effect of ibotenate on brain development : an excitotoxic mouse model of microgyria and posthypoxic-like lesions. *J Neuropathol Exp Neurol* 1995b, **54** : 358-370

MARPEAU L. Voie d'accouchement et handicap. *In* : Neurologie périnatale. Progrès en pédiatrie. MARRET S, ZUPAN V eds, Doin, Rueil-Malmaison 2003 : 74-78

MENT LR, OH W, EHRENKRANZ RA, SCOTT DT, ALLAN WC et coll. Low-dose indomethacin and prevention of severe intraventricular hemorrhage. *Pediatrics* 1994, **93** : 543-550

MENT LR, VOHR B, OH W, SCOTT DT, ALLAN WC, WESTERVELD M et coll. Neurodevelopmental outcome at 36's months corrected age of preterm infants in the multicenter indomethacin intraventricular hemorrhage prevention trial. *Pediatrics* 1996, **8** : 714-718

MERCER BM, MIODOVNIK M, THURNAU GR, GOLDENBERG RL, DAS AF et coll. Antibiotic therapy for reduction of infant morbidity after preterm premature rupture of the membranes. A randomized control trial. National Institute of Child Health and Human Development Maternal-Fetal Medicine Units Network. *JAMA* 1997, **278** : 989-995

MITTENDORF R, COVERT R, BOMAN J, KHOSHNOOD B, LEE KS, SIEGLER M. Is tocolytic magnesium sulphate associated with increased total paediatric mortality ? *Lancet* 1997, **350** : 1517-1518

NELSON KB, GRETHER JK. Can magnesium sulfate reduce the risk of cerebral palsy in very low birth weight infants ? *Pediatrics* 1995, **95** : 263-269

PANETH N, JETTON J, PINTO-MARTIN J, SUSSER M. Magnesium sulfate in labor and risk of neonatal brain lesions and cerebral palsy in low birth weight infants. The Neonatal Brain Hemorrhage Study Analysis Group. *Pediatrics* 1997, **99** : E1

QIU H, PANETH N, LORENZ JM, COLLINS M. Labor and delivery factors in brain damage, disabling cerebral palsy, and neonatal death in low-birth-weight infants. *Am J Obstet Gynecol* 2003, **189** : 1143-1149

RAMEY CT, RAMEY SL. Early intervention and early experience. *Am J Psychol* 1998, **53** : 109-120

REIST M, MARSHALL KA, JENNER P, HALLIWELL B. Toxic effects of sulphite in combination with peroxynitrite on neuronal cells. *J Neurochem* 1998, **70** : 1376-1382

RENNIE JM, BOYLAN GB. Neonatal seizures and their treatment. *Curr Opin Neurol* 2003, **16** : 177-181

REUSS ML, PANETH N, PINTO-MARTIN JA, LORENZ JM, SUSSER M. The relation of transient hypothyroxinemia in preterm infants to neurologic development at two years of age. *N Engl J Med* 1996, **334** : 821-827

SALOKORPI T, SAJANIEMI N, HÄLLBACK H, KARI A, RITA H, VON WENDT L. Randomized study of the effect of antenatal dexamethasone on growth and development of premature children at the corrected age of 2 years. *Acta Paediatr* 1997, **86** : 294-298

SCHENDEL DE, BERG CJ, YEARGIN-ALLSOPP M, BOYLE CA, DECOUFLE P. Prenatal magnesium sulfate exposure and the risk of cerebral palsy or mental retardation among very low birth weight children aged 3 to 5 years. *JAMA* 1996, **276** : 1805-1810

SCHREIBER MD, GIN-MESTAN K, MARKS JD, HUO D, LEE G, SRISUPARP P. Inhaled nitric oxide in premature infants with the respiratory distress syndrome. *N Engl J Med* 2003, **349** : 2099-2107

SHANKARAN S, PAPILE LA, WRIGHT LL, EHRENKRANZ RA, MELE L et coll. The effect of antenatal phenobarbital therapy on neonatal intracranial hemorrhage in preterm newborns. *N Engl J Med* 1997, **337** : 66-71

SHAVER DC, BADA HS, KORONES SB, ANDERSON GD, WONG SP, ARHEART KL. Early and late intraventricular hemorrhage : the role of obstetric factors. *Obstet Gynecol* 1992, **80** : 831-837

SIZUN J, RATYNSKI N, WESTRUP B. Soins de développement chez le prématuré. *In* : Neurologie périnatale. Progrès en pédiatrie. MARRET S, ZUPAN V eds, Doin, Rueil-Malmaison 2003 : 218-223

SPINILLO A, CAPUZZO E, STRONATI M, OMETTO A, DE SANTOLO A, ACCIANO S. Obstetric risk factors for periventricular leukomalacia among preterm infants. *Br J Obstet Gynaecol* 1998, **105** : 865-871

STAUDT M, GRODD W, GRELOFF C, ERB M, STITZ J, KRÄGELOH-MANN I. Two types of ipsilateral reorganization in congenital hemiparesis. A TMS and fMRI study. *Brain* 2002, **125** : 2222-2237

SYMINGTON A, PINELLI J. Developmental care for promoting development and preventing morbidity in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2003, **4** : CD001814

TAN S, PARKS DA. Preserving brain function during neonatal asphyxia. *Clin Perinatol* 1999, **26** : 733-747

TRUFFERT P, MARTIN C, ZAOUI C, MORISOT C, LEQUIEN P. Survie sans séquelles des grands prématurés et régionalisation des soins. *In* : RELIER JP ed, *Progrès en Néonatalogie*, vol 16. Karger, Paris 1996 : 153-178

TUCKER JC. Benzodiazepines and the developing rat : a critical review. *Neurosci Biobehav Rev* 1985, **9** : 101-111

VAID RR, TEE BK, SHALEV U, RAWLINS JNP, WEINER I et coll. Neonatal nonhandling and in utero prenatal stress reduce the density of NADPH-diaphorase-reactive neurons in the fascia dentata and Ammon's horn of rats. *J Neurosci* 1997, **17** : 5599-5609

VAN BEL F, SHADID M, MOISON RM, DORREPAAL CA, FONTIJN J et coll. Effect of allopurinol on post-asphyxiated free radical formation, cerebral haemodynamics and cerebral activity. *Pediatrics* 1998, **101** : 185-193

VAN WAESSENAER AG, KOK JH, DE VILDER JJ, BRIET JM, SMIT B et coll. Effects of thyroxine supplementation on neurologic development in infants born at less than 30 weeks'gestation. *N Engl J Med* 1997, **336** : 21-26

VANNUCCI RC, PERLMAN JM. Interventions for perinatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 1997, **100** : 1004-1014

WAXMAN SG. Nonpyramidal motor systems and functional recovery after damage to the central nervous system. *J Neuro Rehab* 1988, **2** : 1-6

WILLATTS P, FORSYTH JS, DIMODUGNO MK, VARMA S, COLVIN M. Effect of long-chain polyinsaturated fatty acids in infant formula on problem solving at 10 month of age. *Lancet* 1998, **352** : 688-691

WITHELAW A, SALIBA E, FELLMAN V, MOWINCKEL MC, ACOLET D, MARLOW N. Phase I study of intraventricular recombinant tissue plasminogen activator for treatment of posthaemorrhagic hydrocephalus. *Arch Dis Child* 1996, **75** : F20-F26

ZUPAN V, GONZALEZ P, LACAZE-MASMONTEIL T, BOITHIAS C, D'ALLEST AM et coll. Periventricular leukomalacia : risk factors revisited. *Dev Med Child Neurol* 1996, **38** : 1061-1067

8

Dépistage au cours des premières années

Le dépistage des séquelles neuro-développementales d'origine périnatale est souvent difficile, surtout chez le jeune enfant. L'évaluation d'un handicap doit prendre en compte trois niveaux de réflexion : la déficience (altération d'une fonction), l'incapacité (réduction de la capacité à établir une activité) et le désavantage (limitation de l'aptitude à accomplir un acte social). Chez le très jeune enfant, être en pleine évolution, cette évaluation est très complexe, voire impossible. Actuellement, la grande majorité des études porte surtout sur le devenir des grands prématurés (terme de naissance inférieur à 32 semaines d'aménorrhée [SA]) qui posent un réel problème de santé publique, mais ne doivent pas faire oublier que la majorité des handicaps périnatals ne concerne pas cette population, mais celle des enfants nés à terme ou de prématurité dite moyenne.

Chez le nouveau-né à risque d'anomalies de développement, le handicap diagnostiqué le plus précocement avant 3 ans est l'infirmité motrice cérébrale (IMC), avec ou sans atteinte intellectuelle. L'examen précoce des enfants à risque comme celui des enfants de la population générale doit s'attacher à rechercher l'intégrité motrice et à repérer les anomalies de développement. Le diagnostic d'IMC ne sera vraiment posé que vers 2 ans afin d'éviter les diagnostics abusifs car trop précoces. Néanmoins, dans les formes très sévères, il est évident que le diagnostic est appréhendé plus tôt. L'absence de diagnostic définitif ne doit en aucun cas empêcher de débuter une prise en charge précoce.

Le dépistage est global, comprenant l'aspect moteur, cognitif, relationnel et une appréciation du fonctionnement des organes sensoriels (audition et vue).

Généralités sur le développement

Le développement neuromoteur du jeune enfant est bien connu, particulièrement depuis les travaux de l'équipe française de neurologie du développement conduite par Gesell (1951), André-Thomas et Sainte-Anne Dargassies (André-Thomas et Sainte-Anne Dargassies, 1952 ; Sainte-Anne Dargassies, 1982), et leurs successeurs : Amiel-Tison (1999) et Grenier (2000).

Le développement neuromoteur se déroule dans un ordre très précis, mais avec une grande variabilité individuelle dans la première année. Des repères ont été établis pour des enfants à terme mais sont à reconsidérer pour les prématurés. Il est nécessaire de tenir compte, dans l'évolution neurologique d'un bébé prématuré, de l'âge corrigé (AC) et non de l'âge légal (AL). L'AC est égal à l'AL diminué du temps de gestation écourté par rapport aux 40 semaines d'une grossesse normale. En cas de grande prématurité, on tient compte de l'âge corrigé jusqu'à 2 ans. Il est certain que plus un enfant est né prématurément (< 28 SA), plus on se fiera à l'AC pour le niveau de développement. Amiel-Tison (1999) parle de 3 ans pour le langage, mais les enfants dont le développement va être satisfaisant rattrapent souvent leur décalage avant 18 mois, pour la motricité et l'éveil.

Le contrôle de la motricité est régulé par deux systèmes (figure 8.1) : le système sous-corticospinal, dit encore inférieur, ou extrapyramidal, issu du tronc cérébral, et qui assure le maintien de la posture et la fonction anti-gravitaire, et le système corticospinal, comprenant les zones motrices corticales, les zones d'association et les voies corticospinales (Amiel-Tison, 1999). Le système corticospinal régule, par le jeu des influences excitatrices ou inhibitrices sur le motoneurone, le tonus postural et la motricité fine. La myélinisation de ces deux systèmes se fait dans un temps différent : pour le système sous-cortical, pendant la grossesse entre 24 et 34 SA, et pour le système cortical, entre 32 SA et 2 ans essentiellement. Ceci permet de comprendre l'importance du suivi rapproché des deux premières années de vie.

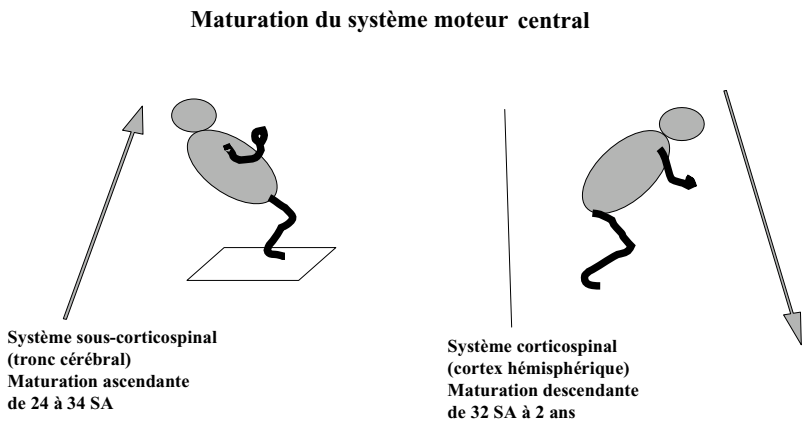


Figure 8.1 : Systèmes contrôlant la motricité

De nombreuses équipes ont mis au point des techniques d'examen neuromoteur ayant un pouvoir prédictif fiable, cherchant à affirmer la normalité ou

le caractère pathologique du développement. Ces techniques sont souvent complémentaires les unes par rapport aux autres.

Amiel-Tison (1999) a insisté sur l'évaluation clinique du tonus actif et passif de l'axe corporel, sur la recherche d'une anomalie de la flexion dorsale du pied, un blocage dans cette flexion signant un syndrome pyramidal, et sur l'état des sutures crâniennes, en particulier la squameuse qui, lorsqu'elle est chevauchante, traduit une croissance cérébrale insuffisante.

D'autres auteurs, comme Le Métayer (1993), ont étudié la motricité globale avec description des attitudes motrices innées, de la régulation antigravitaire et la synchronisation des contractions des membres au cours des gestes complexes.

Grenier (2000) a apporté une dimension supplémentaire à ces techniques en mettant l'accent sur la participation active très précoce du jeune bébé et en apportant une technique particulière, la « réaction latérale d'abduction », qui, retrouvée tôt dans la vie, affirme la capacité ultérieure de l'enfant à acquérir la marche lorsqu'elle est obtenue en totalité dans des conditions d'examen rigoureuses.

Ces différentes techniques permettent de déceler dès la première année de vie les anomalies de type hypotonie axiale ou hypertonie des membres inférieurs, qui sont les principales anomalies retrouvées.

L'examen est difficilement interprétable dans la période de convalescence d'un grand prématuré, où l'on voit le plus souvent des réponses anormales régresser au fil des semaines. Il est essentiel de rester très prudent dans l'interprétation des signes trouvés dans les premiers mois ; la progression des différents acquis est un élément essentiel. De même, il ne faut jamais affirmer une anomalie sur un seul examen mais revoir l'enfant quelques semaines plus tard.

Évaluation neuromotrice

L'évaluation neuromotrice du jeune bébé comprend plusieurs volets : l'examen clinique neurologique réalisé par le pédiatre et une évaluation psychométrique type « *baby-test* », les deux étant tout à fait complémentaires. L'examen neuromoteur proprement dit se réalise avec la participation des parents chez un bébé en éveil calme, dans la mesure du possible. Il comprend un temps d'observation de l'enfant, celui-ci étant soit bien installé dans les bras de l'un des parents, soit couché sur une table d'examen confortable, et surtout nuque soutenue chez le très jeune bébé. Cette observation s'attachera à apprécier la motricité spontanée, le contact visuel, les mimiques faciales et la capacité de relation.

La motricité spontanée doit être rapidement déliée au niveau des doigts des mains et des pieds et des mimiques buccofaciales. Mains fermées, pouce

adductus (replié dans la paume de sa main), motricité des membres inférieurs stéréotypée et pauvre avec adduction des jambes doivent attirer l'attention.

Le contact visuel, sa qualité et un examen simple de la poursuite oculaire font partie intégrante de cet examen dans des conditions de lumière adéquate. Des objets très contrastés type « œil de bœuf » chez le très jeune sont nécessaires dans les premières semaines, remplacés par le visage secondairement.

La mesure du périmètre crânien (PC) est indispensable mais insuffisante : elle doit toujours s'accompagner de la palpation soigneuse de la fontanelle antérieure et des sutures crâniennes. Un bourrelet d'une suture, tout particulièrement de la squameuse, est un signe de valeur sémiologique en dehors d'une dénutrition ou d'une déshydratation importante. Nous ne citerons que quelques manœuvres indispensables mais parfois insuffisantes :

- le tiré-assis par les épaules apprécie l'état des muscles extenseurs et fléchisseurs de la tête ;
- chez un enfant un peu plus âgé, l'étude de la station assise et l'analyse de son échec. Les réactions posturales s'extériorisent au cours de la première année et persistent : réactions aux pulsions latérales, réactions antigravitaires, retournements provoqués puis spontanés ;
- au niveau du tonus passif, appréciation du tonus ventral et dorsal ;
- au plan des membres inférieurs, l'angle des adducteurs, l'angle poplité et la flexion dorsale du pied sont systématiquement recherchés ;
- la flexion dorsale du pied est particulièrement riche en renseignements à condition de réaliser la manœuvre de manière lente et rapide, recherchant ainsi une discrète spasticité des extrémités, témoin parfois isolé d'une atteinte cérébrale minime.

Malgré la grande variabilité individuelle dans le développement neuromoteur, des repères simples pour la limite supérieure des acquis moteurs ont été établis pour les enfants à terme qui sont à adapter pour les très grands prématurés : tenue de la tête au plus tard à 4 mois, tenue assise au plus tard à 9 mois et marche à 18 mois.

Évaluation psychologique

Il existe plusieurs échelles de développement pour le jeune enfant. Ces *baby-tests* ne sont pas des évaluations *stricto sensu* de l'intelligence, mais ils évaluent le niveau de développement psychomoteur d'un enfant, mesurant le domaine moteur, le domaine mental, les capacités relationnelles et comportementales de différentes manières. Actuellement, en France, le test de Brunet et Lézine (1951) est encore le plus utilisé, basé sur les quatre rubriques définies par Gesell (1951). Il s'agit de l'item postural et moteur désigné par la lettre P, de l'item coordination motrice désigné par la lettre C, de l'item relationnel désigné par la lettre S et des capacités langagières désignées par la

lettre L. Ces subdivisions se prêtent à l'établissement d'un profil de développement. Ce test a été réactualisé en 1997 et peut être utilisé chez les enfants de 0 à 30 mois. Dans les pays anglo-saxons, l'échelle de Bayley (1953) ou le test de Denver sont très pratiqués, avec des rubriques motrice, mentale et comportementale.

Les acquis sont influencés par de nombreux facteurs de maturation neurologique, environnementaux et éducatifs. Le positionnement de l'enfant durant les premières semaines joue un rôle et l'on assiste à une évolution différente des acquisitions motrices depuis que les enfants sont couchés sur le dos.

Il est nécessaire de répéter les examens dans le temps afin d'évaluer la dynamique des acquis. Avant tout, ce bilan a pour finalité de repérer les compétences qui valorisent l'enfant et d'identifier les points faibles du développement afin de guider la rééducation.

Ces échelles permettent de déterminer un quotient de développement global (QD) et des quotients partiels dans chaque domaine mentionné. Ce QD ne constitue pas l'équivalent d'un quotient d'intelligence (QI) et ces tests ne sont pas prédictifs de l'intelligence.

Ces bilans doivent surtout être utilisés comme outil d'observation, comme support pour aider les parents à s'ajuster à l'enfant et non comme un élément figé des capacités de l'enfant. Ils doivent être interprétés avec une extrême prudence.

Troubles repérés dans les trois premières années

La fonction motrice, comme l'ont signalé de nombreux auteurs, entre autres De Ajuriaguerra (1974) et Wallon (1947), est la première fonction de relation. Tonus et motricité contribuent à l'organisation de la personnalité et à l'élaboration des capacités relationnelles du bébé. Il y a chez le très jeune enfant une intrication importante entre motricité, capacités relationnelles et flux sensoriels. Il est donc impossible de dissocier telle ou telle fonction. Cependant, pour plus de clarté nous exposerons les différents outils séparément.

Jusqu'à 2 ans, les principaux troubles dépistés sont essentiellement les troubles moteurs, les troubles visuels, les troubles de l'audition et les troubles relationnels. Ce n'est que plus tard que les difficultés intellectuelles, cognitives sont perçues, évoquées entre 3 et 4 ans et confirmées vers 5 ans voire plus tard. Pour les enfants nés prématurément et surtout pour ceux nés avant 32 SA, on doit tenir compte de l'âge corrigé jusqu'à 2 ans minimum, voire plus s'il s'agit d'enfants prématurissimes (< 28 SA).

Une connaissance du calendrier des acquisitions motrices est nécessaire, en admettant des variations individuelles. Les items du carnet de santé sont un bon guide de ces acquis.

Troubles moteurs

Ce n'est qu'entre 1 et 2 ans, sauf en cas de handicap majeur, que l'on confirmera une infirmité motrice cérébrale (IMC), afin d'éviter un diagnostic abusif car trop précoce. Ce diagnostic se fait sur plusieurs signes regroupés et non sur un seul.

Première année

Déjà vers 4 mois (d'âge légal), les handicaps très sévères sont repérés : absence de contrôle de tête, difficultés d'alimentation avec troubles de la succion et de la déglutition, troubles du regard, nystagmus.

Dans le deuxième trimestre, un certain nombre d'acquis vont se faire malgré l'atteinte neurologique. La lenteur des progrès est un indicateur de la gravité de l'atteinte neurologique et à l'inverse la dynamique positive des progrès moteurs est rassurante.

Vers 6-8 mois, une hypotonie majeure avec atteinte de la tête, du tronc et des membres confirme une forme sévère d'IMC. Les séquelles neurologiques à type d'hypertonie liée à une atteinte du faisceau pyramidal sont plus difficiles à confirmer en raison de la variabilité des signes lors de l'examen et de la nécessité d'un enfant participant et détendu. De plus, certaines raideurs des membres peuvent disparaître quasi totalement dans la deuxième année.

L'hémiplégie est presque toujours reconnue par les parents avant les professionnels, aux alentours du sixième mois. Les parents remarquent qu'un hémicorps est nettement moins mobile et ils consultent pour ce motif.

Vers 1 an, en dehors des formes très sévères motrices évidentes depuis plusieurs mois, on se trouve devant plusieurs cas de figure :

- un tableau typique d'IMC associant troubles du maintien postural du tronc et de la tête, raideurs des membres inférieurs avec réflexes ostéo-tendineux vifs et diffusés, trépidation épileptoïde des pieds, mobilité spontanée faible et mal organisée. Chez les enfants nés à terme ayant eu une anoxie cérébrale, le syndrome dystonie-dyskinésie caractéristique des séquelles d'anoxie n'apparaît que plus tard. Chez l'ancien prématuré, on ne retrouve que très rarement le schème moteur classique « en ciseaux » des membres inférieurs en raison des actions de prévention orthopédiques prises dès la naissance dans la couveuse évitant le raccourcissement de certains muscles (Grenier, 2000) ;
- dans d'autres situations, le diagnostic est nettement moins évident. C'est le cas des enfants très hypotoniques, présentant un retard dans toutes les acquisitions motrices, ou des enfants passifs peu mobiles au sol. L'examen neurologique ne retrouve aucune anomalie neurologique de la série pyramidale ou extrapyramidale, la progression des acquis se fait, mais de manière très lente chez l'enfant dont les acquis cognitifs sont parfois un peu décalés. Une telle hypotonie peut être révélatrice d'une myopathie, mais aussi d'un syndrome autistique ou s'inscrire dans le cadre d'une « hypotonie familiale bénigne ». C'est l'évolution de la deuxième année qui permettra de trancher. Enfin chez

les prématurés, ces hypotonies isolées qui disparaissent au cours de la deuxième année peuvent se traduire plus tard par des troubles de la motricité fine et cognitifs. Ils sont donc importants à reconnaître et à suivre.

Deuxième année

En cas de troubles confirmés, le diagnostic est le plus souvent évident et la symptomatologie clinique se précise.

L'acquisition ou la non-acquisition de certains niveaux de développement moteur comme la tenue de tête et la station assise peut aider à se faire une idée de l'importance de l'atteinte motrice. Mais il faut toujours rester très prudent dans les réponses données à la famille et dans ses convictions personnelles, les potentialités de l'enfant et de son entourage pycho-socio-économique jouant un rôle certain mais non évaluable.

On peut au cours de la deuxième année différencier les atteintes spastiques et dyskinétiques, et les territoires atteints. Il est absolument nécessaire de continuer à classer de manière classique l'atteinte motrice, ce qui permet ainsi de comparer des séries de « devenir » entre elles. Mais actuellement les enfants présentent très souvent des atteintes neurologiques mixtes avec coexistence de spasticité, mouvements involontaires, participation ataxique, alors que dans les décennies antérieures les déficits moteurs étaient de forme plus pure. Ceci est très vraisemblablement lié à la survie de très grands prématurés.

Enfin, certains enfants et tout particulièrement les grands prématurés peuvent développer une raideur très localisée des membres inférieurs, essentiellement au niveau des chevilles, qui s'associe souvent à une maladresse de la motricité globale, de la motricité fine et à des troubles de l'oculomotricité. Parmi ces enfants, un certain nombre d'entre eux n'auront pas de troubles moteurs gênants dans la vie courante, mais des difficultés d'ordre cognitif (Amiel-Tison, 1999).

De nombreuses études de suivi au-delà de 3 ans ont montré, en examinant quatre items moteurs (la motricité dans son ensemble, la motricité fine, la motricité globale et l'intégration visuo-spatiale), que tous les enfant prématurés étaient moins performants dans tous les domaines qu'une population témoin à terme (Sullivan et Mac Grath, 2003). Les examens complémentaires telle l'IRM peuvent prédire un certain nombre de troubles de la motricité globale mais ne peuvent prédire les difficultés motrices fines ou les difficultés intellectuelles (Skranes et coll., 1998). Les difficultés constatées sont en association directe avec les difficultés scolaires et la nécessité d'une aide spécifique scolaire ultérieure. Ceci a été retrouvé par de nombreux auteurs (Weiglas-Kuperus et coll., 1992 ; Hack et coll., 1994 ; Hille et coll., 1994 ; Halsey et coll., 1996 ; Breslau et Chilcoat, 2000 ; Saigal, 2000). Peterson et coll. (2000) ont trouvé une réduction du volume cérébral des zones motrices du cortex, du corps calleux et du ganglion basal, ce qui paraît en accord avec les difficultés motrices de ces enfants.

D'autres (Torrioli et coll., 2000) ont comparé les performances visuo-motrices, cognitives, l'attention et le comportement de prématurés n'ayant eu aucune complication neurologique en période néonatale et présentant des échographies transfontanellaire normales avec celles d'un groupe témoin d'enfants nés à terme et élevés dans les mêmes conditions éducatives et socio-économiques. Dans le groupe des anciens prématurés (poids de naissance < 1 500 g) il existe des troubles perceptivo-moteurs, des troubles oculomoteurs, des difficultés d'attention et des troubles du comportement. Pour d'autres auteurs au contraire (Dunn et coll., 1986), le quotient intellectuel est normal et sans dissociation entre le QI verbal et le QI de performance.

Les troubles cités sont encore plus fréquents si les enfants présentent une dysplasie bronchopulmonaire (Creasey et coll., 1993) ou une anémie à 8 g/l à 8 mois, entraînant un développement perturbé à 18 mois (Sherrif et coll., 2001).

Le périmètre crânien a un intérêt tout particulier dans le développement neurologique et il est indispensable d'en tenir une courbe régulière (Hack et coll., 1994). Depuis de nombreuses années, diverses études ont montré le risque accru de difficultés intellectuelles, de troubles de la motricité fine et de difficultés d'apprentissage chez les enfants ayant un PC < – 2 σ, qu'ils soient nés prématurément ou à terme. Le risque d'avoir un PC < – 2 σ à 18 mois d'âge corrigé est d'autant plus grand que le PC de naissance est faible et que la malnutrition cérébrale a débuté précocement dans la grossesse. Plus le temps mis pour récupérer un PC > – 2 σ est lent, plus le risque d'anomalies est important (Hack et coll., 1991). Certains ont montré la valeur prédictive du PC à l'âge de 8 mois et une corrélation étroite entre PC à 8 mois et QI à 3 ans. Schématiquement :

- les enfants qui ont un PC > – 2 σ à 8-12 mois d'AC et à 3 ans d'âge légal ont un risque de séquelles intellectuelles identique à la population générale ;
- les enfants qui ont un PC < – 2 σ à 8-12 mois d'AC mais > – 2 σ à 3 ans ont un risque supérieur de difficultés cognitives mais ces troubles seraient transitoires ;
- les enfants qui ont un PC < – 2 σ à 8-12 mois d'AC et encore < – 2 σ à 3 ans ont très peu de chances de récupérer un PC satisfaisant à l'âge scolaire et sont à très haut risque de déficit intellectuel et cognitif.

La relation entre mauvaise croissance du PC et difficultés d'apprentissage est retrouvée par plusieurs auteurs (Selles, 1977 ; Ounsted et coll., 1988).

Déficience mentale

Le terme de retard global de développement est réservé aux enfants de moins de 5 ans tandis que le terme de retard mental est appliqué aux plus âgés, chez lesquels un test détaillé de quotient d'intelligence est possible (Shevell et coll., 2003).

Le quotient de développement réalisé chez le très jeune enfant n'est pas prédictif de manière assez précise du QI ultérieur et en particulier, un QD normal à 1 ou 2 ans ne permet pas d'exclure des difficultés scolaires. Le QI doit être interprété de manière analytique et non globale : la plupart des articles rapporte un QI global plus bas de 10 points que dans une population témoin avec un QI verbal plus élevé que le QI de performance. Pour avoir une idée plus précise des difficultés des enfants et de la relation avec les événements anté- et périnatals, il faut un suivi prolongé ; les évaluations cognitives sont complexes et devraient être effectuées régulièrement. Ceci représente un coût important et suppose une organisation complexe (Krageloh-Mann, 2002). Certains auteurs trouvent une corrélation entre quotient intellectuel et milieu socioculturel parental (Drillien, 1961).

Cependant, les enfants qui vont avoir une déficience ultérieure présentent dans les deux premières années un décalage harmonieux des acquis, avec souvent une hypotonie globale sans anomalies neurologiques spécifiques. Le retard au-delà d'un an de la préhension des objets peut attirer l'attention, de même qu'une manipulation maladroite et pataude avec préhension globale des objets sans pince fine du pouce.

Une étude particulièrement intéressante pour les rééducateurs a analysé les capacités cognitives des enfants âgés de 18 mois à 3 ans en relation avec leur capacité à conduire un fauteuil roulant dans un cadre ludique. Les deux facteurs cognitifs retrouvés sont les capacités spatiales et les capacités à résoudre une difficulté donnée pratique dans la conduite du fauteuil (Tefft et coll., 1999). Ceci est important pour les enfants dont on pense qu'ils ne pourront acquérir ni une marche autonome ni une marche avec aide.

Troubles visuels

La prévalence des troubles visuels sévères (acuité visuelle corrigée pour le meilleur œil < 3/10) a été estimé en France à 0,8 pour 1 000 et la cécité à 0,28 pour 1 000 (acuité visuelle < 1/20) (Arnaud et coll., 1998). Les facteurs étiologiques retrouvés sont anténatals pour 48 % des cas observés, surtout pour les basses visions, alors que les facteurs périnatals (27 %) entraînent plus souvent une cécité. Dans cette étude, 56 % des enfants avaient un handicap sévère associé, le plus souvent moteur avec retard mental. L'origine du handicap visuel était inconnue dans 21,3 % des cas. Parmi les étiologies anténatales, les plus fréquentes sont la rétinite pigmentaire et la cataracte congénitale. Une embryofœtopathie est retrouvée dans 4,1 % des cas. Ces enfants pouvaient avoir aussi un déficit auditif associé.

Les prématurés sont une population à haut risque de troubles visuels, en particulier par l'existence d'une pathologie spécifique, la rétinopathie du prématuré (ROP). Les troubles de la réfraction et le strabisme sont rarement ignorés et le plus souvent repérés et pris en charge, même si parfois ils le sont

trop tardivement. Pour Darlow et coll. (1997), 77 % des prématurés de moins de 28 SA présentent des difficultés visuelles de tout type.

Rétinopathie du prématuré (ROP)

C'est une maladie vasoproliférative de la rétine touchant les prématurés. Depuis l'augmentation du taux de survie des prématurés on a observé une augmentation parallèle de la ROP (Ashton et coll., 1953). L'étiopathogénie de la ROP est encore mal connue et multifactorielle : il existe un lien entre la durée pendant laquelle la pression partielle en oxygène de l'enfant est égale ou supérieure à 80 mm Hg et l'incidence et la gravité de la ROP. Cette association est plus marquée si cela survient entre la deuxième et la quatrième semaine après la naissance. D'autres facteurs sont évoqués : l'immaturité de la rétine, l'augmentation de gaz carbonique, et la déficience en vitamine E. Il est décrit cinq stades de ROP, le stade 3, appelé « menace », étant défini comme la présence d'au moins 5 heures consécutives de stade 3 de ROP ou de 8 heures cumulatives de ce même stade. Le traitement est alors une urgence dans les 72 heures qui suivent l'exposition. Les points de laser ou de cryothérapie sont appliqués sur des zones de rétine périphérique non vascularisées. Actuellement en France, un groupe de travail est en train de montrer qu'il faut agir plus tôt en raison du risque de cécité à ce stade. Depuis la publication en 1988 des premiers résultats de la *CRYO-ROP Study*, les pédiatres et les ophtalmologistes savent qu'ils doivent assurer, en période néonatale, un suivi ophtalmologique régulier et bien codifié des grands prématurés. Cette étude a aussi démontré l'effet bénéfique de la cryothérapie. Le premier examen doit se situer entre la quatrième et la sixième semaine. Par ailleurs, cette étude a établi une classification de la phase aiguë et déterminé un seuil où le traitement est indiqué par photocoagulation au laser ou cryothérapie. Il faut savoir que 90 % des ROP vont régresser spontanément. Le traitement n'est donc indiqué que chez les enfants présentant un haut risque de décollement de la rétine. D'après la *CRYO-ROP Study*, 6 % des enfants de moins de 1 251 g développent un stade de « menace » de la maladie, pour lequel 50 % des enfants risquent une cécité totale et sont donc une indication absolue du traitement. Actuellement, les études nord-américaines ont étendu les indications du suivi pour tous les prématurés de moins de 1 500 g et de moins de 32 SA (Andruscavage et Weissgold, 2002 ; Birdsell, 2002). Les prématurissimes sont particulièrement exposés : 90 % des moins de 750 g développeront un stade de ROP (Palmer et coll., 1991).

Troubles de la réfraction, strabisme, amblyopie

Tous ces troubles sont plus fréquents s'ils sont associés à une ROP (Clemett et Darlow, 1999). Leur incidence est liée au terme de naissance : 57 % chez les moins de 28 SA, 55 % entre 28 et 32 SA et 10 % chez les plus de 32 SA (tableau 8.I).

La myopie apparaît vers 6 mois et sa sévérité augmente jusqu'à environ 3 ans, puis se stabilise. Son incidence à 2 ans augmente avec la sévérité de la ROP :

81 % en cas de ROP contre 13 % en son absence (Gribomont, 1998). Entre 7 et 10 ans, dans une autre étude, l'incidence de la rétinopathie augmente avec la grande prématurité et le faible poids de naissance (PN) : plus de 90 % des enfants avec un PN < 750 g présentent une rétinopathie tout stade confondu. Selon Todd et Kemmeny (2000), 58,8 % des prématurés nés avant 29 SA présentent une ROP dont 17,4 % de stade 3. Néanmoins, il y a peu de cas de cécité, ceci étant lié au dépistage et au traitement.

L'astigmatisme n'est pas plus fréquent chez le prématuré. Le strabisme est presque toujours un strabisme convergent. C'est une affection grave qui nécessite un dépistage précoce avant 9 mois d'âge corrigé (Niessen, 2000). Il atteint environ 15 % des prématurés. Le strabisme est significativement associé avec la prématurité (en dessous de 29 SA). Sa fréquence augmente de manière significative chez les enfants qui présentent une paralysie cérébrale. L'association entre le strabisme et l'existence d'une ROP est discutée : peu vraisemblable pour certains (Gribomont, 1998), elle paraît importante pour d'autres : 5,6 % de strabisme sans ROP *versus* 22 % chez les enfants avec ROP et troubles moteurs.

L'amblyopie atteint 32 % des prématurés de moins de 28 SA. Fonctionnelle, elle est secondaire à un défaut de réfraction ou à un strabisme. Elle peut s'aggraver très rapidement et représente alors une urgence thérapeutique afin de préserver la vision binoculaire. Plus la prise en charge est précoce, meilleur est le pronostic. Il est indispensable de faire passer cette notion aux parents : l'appareillage précoce, parfois mal accepté par l'enfant et par eux-mêmes, est indispensable s'il y a indication de correction.

Tableau 8.I : Incidence des troubles ophtalmologiques chez les prématurés de moins de 37 SA (d'après Schalij-Delfos et coll., 2000)

	Âge gestationnel			
	32 à 37 SA	28 à 32 SA	< 28 SA	Totalité
Nombre de sujets	20	51	28	99
Tous troubles confondus	10 %	55 %	57 %	46 %
Strabisme	5 %	33 %	39 %	22 %
Amblyopie	10 %	22 %	32 %	17 %
Troubles de la réfraction	5 %	25 %	29 %	17 %

Après la période néonatale, les modalités du suivi ophtalmologique dépendent du risque de voir se développer des anomalies oculaires potentielles. Il existe un consensus pour définir, par ordre croissant, trois catégories d'enfants à risque : ceux sans ROP, ceux avec ROP spontanément résolutive et ceux dont la ROP a été traitée. L'examen comprend un test d'acuité visuelle adapté à l'âge, une évaluation de la motilité externe, une mesure de la

réfraction sous cycloplégique et un fond d'œil. En cas de ROP, la surveillance doit se prolonger jusqu'à 8 ans à un rythme variable selon la gravité de la ROP.

Troubles neurovisuels et praxiques

Très fréquents chez les grands prématurés, il est indispensable de les rechercher et de les prendre en charge car ils ont un retentissement important sur les apprentissages scolaires. Avant de parler d'une déficience globale chez un enfant, il faut avoir par des bilans précis évalué la part de chacune des difficultés. C'est souvent à l'école, en moyenne ou grande section de maternelle, que les éducateurs attirent l'attention des parents sur un retard graphique, une lenteur inhabituelle, un enfant qui s'intéresse peu aux images, contrastant avec un langage riche et adapté (Mazeau, 1996).

Troubles oculomoteurs

Ils se manifestent dans un premier temps soit par un strabisme souvent alternant, soit par un nystagmus. Ces troubles perturbent la saisie visuelle, l'exploration de la scène et certaines notions spatiales. La poursuite oculaire est lente et irrégulière, la fixation d'un objet est instable, brève et entrecoupée de saccades involontaires avec des anomalies positionnelles pour s'adapter. Il se constitue en particulier des troubles de l'organisation dans l'espace à deux dimensions (la page, le tableau, l'écran) alors que des notions spatiales de langage, d'espace en trois dimensions sont mieux appréhendées. La saisie précise d'une information est compromise surtout si l'environnement visuel est très riche. Ces enfants voient et regardent mais ont une prise d'informations gravement perturbée qui leur fournit de fausses informations.

Troubles des gnosies visuelles

Ils sont définis comme l'incapacité à décoder ce qui est vu. Il en existe différents types : agnosie des images, des visages, des couleurs, des objets. L'agnosie des images est la plus fréquente et passe volontiers inaperçue. Rarement isolée et souvent partielle, elle entraîne chez l'enfant une confusion de désignation de certaines images proches. Il y a alors une grande hétérogénéité dans les réponses données, ce qui doit attirer l'attention. De même, un enfant de 3 ans qui se désintéresse de la télévision est hautement suspect d'agnosie des images. Les photographies sont toujours mieux reconnues que les dessins plus abstraits. Normalement, un enfant de 3 ans doit reconnaître 90 % d'images tout venant y compris des images inscrites sur un fond complexe et des images utilisées dans des magazines. Un ancien grand prématuré qui a un bon niveau de langage et des difficultés à l'école doit interpeller : il faut alors faire rechercher par un bilan neuropsychologique d'éventuels troubles gnosiques.

Dyspraxies visuo-spatiales

La dyspraxie est définie comme un trouble de la pré-programmation du geste. Les praxies visuo-spatiales sont des pré-programmations spatiales et temporelles d'action suivant un projet volontaire. Les dyspraxies visuo-spatiales se traduisant par une maladresse, un défaut d'organisation gestuelle. Les grands prématurés ont un risque de développer ce type de dyspraxie entraînant une motricité maladroite, des troubles de reconnaissance à l'école. Ces troubles sont actuellement mal appréciés et surtout mal recherchés.

Troubles auditifs

L'avenir d'un enfant malentendant dépend de l'identification précoce de la perte auditive et de sa prise en charge. En effet, la perception auditive du langage au cours des 6 premiers mois de vie conditionne le développement ultérieur du langage (Kuhl et coll., 1992).

On distingue deux types de surdités : les surdités de perception ou de réception liées à une atteinte de l'oreille interne et des structures neurosensorielles depuis l'appareil de Golgi jusqu'aux voies auditives centrales ; les surdités de transmission ou de conduction liées à une atteinte de l'oreille externe ou moyenne (cette atteinte dépasse rarement 60 dB).

On distingue plusieurs degrés de surdité qui sont évalués sur la meilleure oreille (Anaes, 1999) :
- les déficiences auditives légères avec perte tonale entre 21 et 40 dB où la parole est perçue à voix normale mais pas à voie basse ou lointaine ;
- les déficiences moyennes avec 2 degrés : le premier avec une perte tonale entre 41 et 55 dB, et le deuxième avec une perte entre 56 et 70 dB ;
- les déficiences sévères avec 2 degrés : le premier avec une perte tonale entre 71 et 80 dB, et le deuxième avec une perte entre 81 et 90 dB où la parole est perçue à voix forte près de l'oreille. Les bruits forts sont perçus ;
- les déficiences profondes avec 3 degrés : le premier avec une perte tonale entre 91 et 100 dB, le deuxième avec une perte entre 101 et 110 dB et le troisième entre 111 et 119 dB. Il n'y a aucune perception de la parole, seuls les bruits très puissants sont perçus.

Les 10 critères de risque d'atteinte auditive établis par le *Joint Committee on infant hearing* (JCIH) en 1994 sont : antécédents familiaux de surdité, infections congénitales, anomalies craniofaciales, faible poids de naissance, hyperbilirubinémie, médicaments ototoxiques, méningite bactérienne, score d'Apgar bas, ventilation assistée de plus de 5 jours, découverte d'un syndrome associé avec un déficit auditif (*Joint Committee on infant hearing*, 1995).

D'autres auteurs ont retrouvé des facteurs de risque complémentaires (Kountakis et coll., 2002) qui sont : un séjour en réanimation de 5 jours ou plus, une détresse respiratoire, une fibroplasie rétrolentale, l'asphyxie, une inhalation méconiale, une anomalie chromosomique, un diabète maternel, une naissance multiple, une maladie neurodégénérative et l'abus de toxiques.

Dans une étude française sur 226 enfants dans trois départements, la prévalence retrouvée était de 0,54 pour mille dont 20 % étaient d'origine génétique, 11,5 % d'origine infectieuse (rubéole, cytomégalovirus), 11,5 % d'origine périnatale, l'étiologie étant indéterminée dans 50 % des cas.

Certains ont retrouvés deux facteurs de risque : PN < 1 500 g et hyperbilirubinémie traitée, ainsi que la ventilation assistée prolongée et une détresse respiratoire.

Il est important de préciser si la surdité s'inscrit dans le cadre d'un autre handicap ou si elle est isolée (tableau 8.II). La prise en charge et les résultats ne seront pas les mêmes. La grande variabilité de handicaps associés montre l'influence du mode de sélection des enfants dépistés sur le plan auditif. L'étude française qui montre un pourcentage de handicaps associés le plus faible est le reflet d'une étude sur la population générale de trois départements.

Tableau 8.II : Prévalence des handicaps associés à la surdité

Références	Pays	% handicaps associés
Fortnum et Davis, 1997	Grande-Bretagne	39
Darin et coll., 1997	Suède	40
Martin et coll., 1981	CEE	28
Boyle et coll., 1996	États-Unis	43
Baille et coll., 1996	France (3 départements)	14

Les surdités néonatales sont plus fréquentes que d'autres anomalies congénitales (Mehl et Thomson, 1998) comme l'hypothyroïdie, la phénylcétonurie ou la drépanocytose, qui font l'objet d'un dépistage systématique chez les nouveau-nés. C'est dire l'importance de pouvoir les dépister à l'échelon national.

Deux méthodes sont disponibles en période néonatale : les oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP) et les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP).

Les OEAP, découvertes en 1978, sont des signaux générés par les cellules ciliées de l'organe de Corti en réponse à des stimuli sonores. Cet examen non traumatique est réalisé au lit de l'enfant lorsqu'il est dans une phase de sommeil et demande un personnel expérimenté. L'examen dure environ 15 minutes et est facilement reproductible. Les OEAP sont présentes dès les premiers jours de vie mais il existe des faux-négatifs et des faux-positifs. À la fin du test, les OEAP sont positives ou négatives. Si elles sont négatives elles sont refaites, et si elles sont toujours négatives, des PEA sont alors pratiqués.

Les PEA demandent un appareillage spécial dans une pièce adéquate. Ils ne testent que les fréquences aiguës et dépendent de la maturité neurologique du

système nerveux central qui se poursuit jusqu'à 1 an. On étudie la latence et l'intensité minimum pour repérer l'onde V.

Enfin, quand les OEAP sont négatives, en complément des PEA un examen ORL complet s'impose comprenant une otoscopie, la présence du réflexe cochléo-palpébral et l'audiométrie comportementale aux jouets sonores, les enfants étant trop jeunes pour bénéficier d'audiométrie tonale ou vocale.

Le but de tout ce bilan est de repérer les atteintes auditives le plus précocement possible. L'Académie américaine de pédiatrie recommande de poser le diagnostic avant l'âge de 3 mois. Cela paraît très difficilement réalisable et la plupart des études affirment le diagnostic à un âge moyen de 9 mois ± 4,9 mois. Il faut savoir qu'un certain nombre d'enfants avec test de dépistage négatif normalisent leurs tests après 2,7 mois ± 3,7 mois. Les atteintes bilatérales sont toujours plus fréquentes que les atteintes unilatérales.

Techniques de dépistage des troubles des premières années

Les techniques sont examinées pour la population générale et pour la population à haut risque.

Dans la population générale

Les repères du développement neurologique sont donnés dans le carnet de santé et permettent, dans une population générale, de détecter une anomalie de développement (tableau 8.III). Les examens peuvent être réalisés par un médecin généraliste, par un médecin de PMI ou par un pédiatre libéral. Le médecin devra en cas de doute adresser l'enfant vers une consultation plus spécifique.

Les items du carnet de santé sont une trame permettant de repérer un trouble du développement dans la population générale (tableau 8.IV).

Pour la population normale, certains signes devraient permettre à tout professionnel de la petite enfance d'avoir l'attention attirée sur des anomalies du développement, conduisant avant 1 an à demander un avis spécialisé (tableau 8.V).

Dans une population à haut risque de séquelles neurologiques

L'examen clinique doit être plus complet de manière à rechercher non plus la normalité seule mais aussi les anomalies motrices.

De nombreux auteurs ont essayé de réunir quelques items permettant de faire un diagnostic d'IMC précoce.

Certains (Allen et Alexandre, 1997) ont testé 6 items moteurs qui sont : les retournements ventre-dos, dos-ventre ; la station assise avec soutien, sans

Tableau 8.III : Principaux éléments à rechercher

Motricité
Renforcement du tonus axial dans un sens céphalo-caudal, les acquisitions motrices progressent de façon descendante
Contrôle de la tête à 3 mois
Station assise avec appui latéral des mains à 6 mois
Station assise sans appui à 7-9 mois
Station debout avec appui à 9 mois
Station debout sans soutien à 10-12 mois
Marche autonome à 12-18 mois
Monte les escaliers à 18 mois, court, saute sur deux pieds

Préhension
3 mois : préhension au contact
4-5 mois : préhension active et volontaire de l'objet (cubito-, digito- puis radio-palmaire)
6 mois : passe d'une main à l'autre
9 mois : opposition pouce-index
12 mois : manipulation plus fine (pastille dans une bouteille)
18 mois : tour de 3 cubes, commence à manger seul
24 mois : tour de 6-8 cubes, tourne les pages d'un livre
36 mois : se déshabille seul, déboutonne, mange seul

Langage
Gazouillis-voyelles à 3 mois
Babillage-consonnes à 6 mois
Papa-maman non spécifique à 8 mois
Papa-maman approprié à 10 mois
Jargon et 3 mots à 14-15 mois
Nomme les cinq parties du corps à 18 mois
18-24 mois : explosion lexicale, reproduit sons et rythme
Vocabulaire de 50 mots à 24 mois, phrases de 2-3 mots, « je-moi-tu »

Interactions sociales
0-3 semaines : fixe le regard
6 semaines-3 mois : sourire social (« réponse »)
3-6 mois : sourire sélectif, rire aux éclats à 4 mois
7-8 mois : répond à son prénom
8-9 mois : peur de l'étranger, permanence de l'objet
9 mois : réponse à un ordre simple accompagné d'un geste (au revoir, bravo)
20 mois : accès à la fonction symbolique
24 mois : « oui, non », obéit à un ordre simple, « jeu parallèle »

Tableau 8.IV : Certificats du carnet de santé

Certificat du 4e mois	Certificat du 9e mois	Certificat du 24e mois
Joue avec les mains Sourire-réponse Tourne la tête pour suivre un objet Attrape un objet proposé Assis, tient sa tête Sur le ventre : soulève tête-épaules, s'appuie sur les avant-bras Réactions aux stimulus sonores sans rotation de tête Poursuite visuelle lisse rapide large sans strabisme ni nystagmus	Tient assis sans appui Réagit à son prénom Répète une syllabe Se déplace Saisit un objet avec participation du pouce	Marche acquise Obéit à un ordre simple Nomme au moins une image Superpose des objets

Tableau 8.V : Signes d'alerte pour demander un avis spécialisé

Développement anormal du périmètre crânien
Tête ballante après 5 mois
Persistance de l'hypotonie des membres inférieurs après 5 mois
Pas de préhension volontaire à 6-7 mois
Pas de station assise à 10 mois
Pas de permanence de l'objet à 12 mois
Absence de marche après 20 mois
Pas de phrase à 3 ans

soutien ; le ramper ; le quatre pattes. Ils ont conclu que les retournements pourraient être intéressants pour un diagnostic de pathologie car ce sont les mouvements actifs les plus précoces. Mais, certains enfants peuvent se retourner par hypertonie de la tête et de l'axe. La station assise est elle aussi un repère intéressant, mais en cas d'échec il faut savoir analyser la cause de cet échec : par chute en avant traduisant une hypotonie de l'axe corporel, par chute en arrière par hypertonie des membres inférieurs. Enfin, le ramper et le quatre pattes sont de moins en moins adoptés par l'enfant qui dort dès la naissance sur le dos. Les auteurs signalent qu'un seul signe moteur anormal est insuffisant, et qu'il doit s'accompagner d'autres anomalies et à plusieurs reprises.

Tableau 8.VI : Points de repère simples des troubles du développement chez le jeune enfant

À 40 semaines (d'âge gestationnel)
Contact absent ou très fugace
Tête et corps en hyperextension, avec opisthotonos
Mains toujours fermées avec pouce dans la paume de la main
Épisodes de grognement, de cyanose, de pâleur
Enfant hyperexcitable, difficilement consolable
Difficultés de succion
Poursuite oculaire médiocre, voire inexistante
À 4 mois
Tenue de tête imparfaite, volontiers en arrière du plan du corps
Pas d'ouverture des mains ni de motricité déliée des mains
Pas de préhension de l'objet au contact
Motricité spontanée pauvre et peu variée
Persistance de difficultés alimentaires avec fausses routes
Poursuite visuelle médiocre avec des épisodes de décrochage
À 8-9 mois
Pas de tenue assise indépendante
Chute en arrière par hypertonie ou en avant par hypotonie
Pas de réaction parachute
Aucun mode de retournement ou de déplacement
Préhension des objets maladroite
Ne peut porter ses pieds à sa bouche
Asymétrie des mouvements spontanés

Amiel-Tison (1999) a suivi des enfants qui à l'âge de 18 mois présentaient des anomalies neurologiques au nombre de trois : un réflexe phasique anormal, signant la spasticité, un déséquilibre entre la flexion dorsale et ventrale de l'axe corporel avec trop d'extension dorsale, et le chevauchement des sutures coronales. Les enfants présentaient plus de difficultés dans leur motricité en général, le langage, les praxies et l'attention. Mais ces signes simples à rechercher doivent être repérés avec rigueur et interprétés de manière fiable, ce qui sous-entend une certaine formation à cette technique. Il en est de même pour toutes les autres techniques d'examen proposées, qui ont une grande valeur entre les mains d'examinateurs formés et compétents mais qui sont ininterprétables si mal conduites.

Deux éléments simples donnent de grands renseignements sur l'état neurologique d'un jeune enfant : l'observation de son attitude spontanée, avec des mouvements variés des membres qui doivent être harmonieux, déliés mains ouvertes (en particulier le pouce), et la prise du périmètre crânien, à reporter sur les courbes pour en apprécier la dynamique de croissance, mesure qui devrait être associée à la palpation des sutures du crâne (tableau 8.VI).

En conclusion, la fréquence des consultations pour les enfants à haut risque doit être au moins de 6 à 7 consultations dans les deux premières années, dont 4 ou 5 dans la première année. La première consultation est une prise de contact, avec des conseils pour porter l'enfant, l'aider à corriger une attitude positionnelle anormale, apprendre à le calmer. Plusieurs consultations sont nécessaires pour repérer un trouble du développement. En cas d'anomalies repérées tôt, il faut rapprocher les consultations et sortir du schéma de 4 consultations la première année. Très souvent, ce n'est qu'à la troisième consultation que l'on est amené à proposer une prise en charge en motricité.

Les grands prématurés demandent un suivi prolongé sur le plan respiratoire et neurologique. Ce suivi demande des moyens, du temps, des compétences humaines et devrait dans l'idéal être un suivi de proximité réalisé par une équipe qui aurait à la fois des connaissances en néonatalogie et des connaissances spécifiques neuro-développementales. Les neuropsychologues et les pédiatres doivent être formés au repérage des troubles cognitifs et en même temps attentifs aux difficultés psychologiques des enfants et des familles. Ceci nécessite une collaboration importante entre médecins hospitaliers, médecins libéraux, PMI et équipe spécialisée (centre d'action médico-sociale précoce, SESSAD...) qui prendront en charge ces enfants. Le retour au domicile de ces prématurissimes est le plus souvent compliqué et un accompagnement très régulier au domicile dans les premiers mois constitue un soutien pour l'enfant et ses parents. Le suivi dans le temps demande de la part des parents et des professionnels une grande motivation. Comment faire comprendre à des parents dont l'enfant marche et parle que la surveillance n'est pas terminée et qu'ils doivent continuer des visites deux fois par an, sans par ailleurs trop les inquiéter ?

Il existe souvent dans les services spécialisés des listes d'attente de plusieurs mois voire une année. Une prise en charge libérale est souhaitable pour certaines familles, nécessaire en cas de manque de structures, et il faut regretter le nombre insuffisant de rééducateurs compétents dans ce domaine. Ces derniers travaillent souvent seuls, avec une non reconnaissance de leur travail sur le plan professionnel et financier (séances longues, de 45 minutes à 1 heure) et certaines prises en charge ne sont toujours pas remboursées par la Sécurité sociale (psychomotricité, psychologue, ergothérapeute...).

Pour les enfants porteurs de troubles spécifiques, la prise en charge est très laborieuse tant au niveau des soins qu'au niveau de la scolarité. Ces enfants, même s'ils sont repérés, ne sont pas prioritaires dans les services adaptés pour enfants handicapés moteurs en raison du manque de place, et les méthodes d'apprentissages scolaires demandent des techniques spécifiques avec des enseignants formés. Actuellement, un enfant porteur d'une dyspraxie a des difficultés très importantes pour trouver un lieu de soin et une scolarisation adéquate, car le plus souvent il ne relève pas d'un cours préparatoire standard mais pas non plus d'un établissement spécialisé pour déficients intellectuels. S'il y a un dépistage précoce, il faut pouvoir ensuite aider ces enfants, qui ne guériront pas de leurs troubles mais qui pourront trouver des stratégies pour les contourner.

Bibliographie

ALLEN M, ALEXANDRE GR. Using milestones as a multistep process to screen preterm infants for cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 12-16

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Eye examination in infants children and young adults by paediatricians. *Pediatrics* 2003, **111** : 902-906

AMIEL-TISON C. Neurologie périnatale. Masson, Paris, 1999

AMIEL-TISON C, NJIOKIKTJIEN C, VAIVRE-DOURET L, VERSCHOOR A, CHAVANNE E, GAREL M. Relation of early neuromotor and cranial signs with neuropsychological outcome at 4 years. *Brain Dev* 1996, **18** : 280-286

ANAES (AGENCE NATIONALE D'ACCRÉDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTÉ). Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Paris 1999

ANDRÉ-THOMAS CY, SAINTE-ANNE DARGASSIES S. Études neurologiques sur le nouveau-né et le jeune nourrisson. Masson, Paris 1952

ANDRUSCAVAGE L, WEISSGOLD DJ. Screening for retinopathie of prematurity. *Br J Ophtalmol*. 2002, **86** : 1127-1130

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

ASHTON N, WARD B, SERPELL G. Role of oxygen in genesis of retrolental fibroplasias : preliminary report. *Br J Ophtalmol* 1953, **49** : 225-228

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

BAYLEY N. Manual for the Bayley score of infant development. Psychological corporation, New York 1969-1993, traduction française en cours

BIRDSELL DN. An assessment tool for screening ROP in the preterm infant. *Insight* 2002, **27** : 97-100

BOYLE CA, YEARING-ALLSOPP M, DOENBERG NS, HOLMGREEN P, MURPHY CC, SCHENDEL DE. Prevalence of selected developmental disabilities in children 3-10 years of age : the metropolitan Atlanta developmental disabilities surveillance program 1991. *MMWR CDC Surveill Summ* 1996, **45** : 1-4

BRESLAU N, CHILCOAT HD. Psychiatric sequelae of low birth weight at 11 years of age. *Biol Psychiatry* 2000, **47** : 71-79

BRUNET O, LEZINE I. Le développement psychologique de la première enfance. PUF, Paris 1951

CIONI G, FERRARI F, EINSPIELER C, PAOLICELLI PB, BARBANI MT, PRECHTL HF. Comparaison between observations of spontaneous movements and neurologic examination in preterm infants. *J Pediatr* 1997, **130** : 704 – 711

CLEMETT R, DARLOW B. Results of screening low-birth-weight infants for retinopathy of prematurity. *Curr Opin Ophtalmol* 1999, **10** : 155-163

CREASEY GL, JARVIS PA, MYERS BJ, MARKOWITZ PL, KERKERING KW. Mental and motor development for three groups of premature infants. *Infant Behav Dev* 1993, **16** : 365-372

CRYOTHERAPY FOR RETINOPATHY OF PREMATURITY COOPERATIVE GROUP. Multicenter trial of cryotherapy for retinopathy of prematurity. Preliminary results. *Arch Ophtalmol* 1988, **106** : 471-479

DARIN N, HANNER P, THIRINGER K. Changes in prevalence, aetiology, age at detection and associated disabilities in preschool children with hearing impairement born in Goteborg. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 797-802

DARLOW BA, CLEMETT RS, HORWOOD LJ, MORGRIDGE N. Prospective study of New Zealand infants with birth weight less than 1500 g and screened for retinopathy of prematurity : visual outcome at 7-8 years. *Br J Opthtalmol* 1997, **81** : 935-940

DE AJURIAGUERRA J. Manuel de psychiatrie de l'enfant. 2e éd. Masson, Paris 1974

DRILLIEN CM. The incidence of mental and physical handicaps in school-age children of very low birth weight. *Pediatrics* 1961, **27** : 452-461

DUNN HG, HO HH, SHULZER M. Minimal brain dysfonction. *In :* Sequelae of low birthweight : the Vancouver study. DUNN HG ed, Mc Keith Press, Oxford 1986

FORTNUM H, DAVIS A. Epidemiology of permaent childhood hearing impairement in Trent Region, 1985-1993. *Br J Audiol* 1997, **31** : 409-446 [Erratum in : *Br J Audiol* 1998, **32** : 63]

GESELL A. Developmental diagnosis of infant behavior. *Posgrad Med* 1951, **10** : 289-294

GRENIER A. La motricité libérée du nouveau-né. Médecine et Enfance, Paris 2000

GRIBOMONT AC. Le suivi ophtalmologique du prématuré ne se limite pas à la période néonatale. *Arch Pediatr* 1998, **5** : 687-689

HACK M, BRESLAUN, WEISSMAN B, ARAM D, KLEIN N, BORAWSKI E. Effect of very low birth weight and subnormal head size on cognitive abilities at school age. *N Engl J Med* 1991, **325** : 231-237

HACK M, TAYLOR HG, KLEIN N, EIBEN R, SCHATSCHNEIDER C et coll. School age outcomes in children with birth weight under 750g. *N Engl J Med* 1994, **331** : 753-759

HALSEY CL, COLLIN MF, ANDERSON CL. Extremely low birth weight children and their peers. A comparison of school-age outcomes. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996, **150** : 790-794

HILLE ET, DEN OUDEN AL, BAUER L, VAN DEN OUDENRIJN C, BRAND R et coll. School performance at nine years of age in very premature and very low weight infants : perinatal risk factors and predictor at five years of age. *J Pediatr* 1994, **125** : 426-434

JOINT COMMITTEE OF HEARING 1994 Position Statement. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995, **113** : 191-196

JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING 1994 Position Statement. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995, **32** : 265-274

KAUFMAN A, KAUFMAN N. K-ABC : Batterie pour l'examen psychologique de l'enfant. Éditions du Centre de psychologie appliquée, Paris 1993

KOUNTAKIS SE, SKOULAS I PHILLIPS D, CHANG CY. Risk factors for hearing loss in neonates : a prospective study. *Am J Otolaryngol* 2002, **23** : 133-137

KRAGELOH-MANN I. The cognitive outcome of very preterm children : how to interpret results. *Acta Paediatr* 2002, **91** : 1285-1287

KUHL PK, WILLIAMS KA, LACERDA F, STEVENS KN, LINDBLOM B. Linguistic experience alters phonetic perception in infants by 6 mounths of age. *Science* 1992, **255** : 606-608

LE MÉTAYER M. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Masson, Paris 1993

MAC-CARTHY D. Le développement du langage chez l'enfant. *In* : Manuel de psychologie de l'enfant. CARMICHAEL L ed, PUF, Paris 1952

MARTIN JA, BENTZEN O, COLLEY JR, HENNEBERT D, HOLM C et coll. Childhood deafness in the European community. *Scand Audiol* 1981, **10** : 165-174

MAZEAU M. Déficits visuo-spatiaux et dyspraxies de l'enfant. Masson, Paris 1996

MEHL AI, THOMSON V. Newborn hearing screning : the great omission. *Pediatrics* 1998, **101** : E4

NIESSEN F. Diagnostic et traitement du strabisme chez l'ancien prématuré. *MT Pédiatrie* 2000, **4** : 287-292

OUNSTED M, MOAR VA, SCOTT A. Head circumference and developmental ability at the age of seven years. *Acta paediatr* 1988, **77** : 374-379

PALMER EA, FLYNN JT, HARDY RJ, PHELPS DL, PHILLIPS CL et coll. Incidence and early course of retinopathiy of premature. *Ophtalmology* 1991, **98** : 1628-1640

PETERSON BS, VOHR B, CANNISTRACI CJ, DOLBERG S, SCHNEIDER KC et coll. Regional brain volume abnormalities and long term cognitive outcome in preterm infants. *JAMA* 2000, **284** : 1939-1947

PRECHTL HFR, EINSPEILER C, CIONI G, BOS AF, FERRARI F, SONTHEIMER D. An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions. *Lancet* 1997, **349** : 1361 – 1363

REY A. Figure de Rey : Test de copie d'une figure complexe. *In* : Psychologie clinique et neurologie. Delachaux et Niestlé, 1969

SAIGAL S. School difficulties at adolescence in a regional cohort of very low birth weight infants. *Pediatrics* 2000, **105** : 325-331

SAINTE-ANNE DARGASSIES S. Le développement neuromoteur et psycho-affectif du nourrisson. Masson, Paris 1982

SCHALIJ-DELFOS NE, DE GRAAF ME, TREFFERS WF, ENGEN J, CATS BP. Long term follow up of premature infants : detection of strabismus, amblyopia, and refractive errors. *Br J Ophtalmol* 2000, **84** : 963-967

SELLES CJ. Microcephaly in a normal school population. *Pediatrics* 1977, **59** : 262-266

SHERRIFF A, EMOND A, BELL JC, GOLDING J, and the ALSPAC study team. Should infants be screened for anaemia ? A prospective study investigating the relation between haemoglobin at 8, 12, and 18 months and development at 18 months. *Arch Dis Child.* 2001, **84** : 480-485

SHEVELL MD, ASHWAL S, DONLEY D, FLINT J, GINGOLD M et coll. Practice parameter : evaluation of the child with global developmental delay. *Neurology* 2003, **60** : 367-380

SKRANES J, VIK T, NILSEN G, SMEVIK O, ANDERSSON HW, BRUBAKK AM. Can cerebral MRI at age 1 year predict motor and intellectuel outcomes in very low birthweight children ? *Dev Med Child Neurol* 1998, **40** : 256-262

SULLIVAN MC, MAC GRATH M. Perinatal morbidity, mild motor delay, and later school outcomes. *Dev Med Child Neurology* 2003, **45** : 104-112

TEFFT D, GUERETTE P, FURUMASU J. Cognitive predictors of young children's readiness for powerd mobility. *Dev Med Child Neurol* 1999, **41** : 605-670

TERMAN-MERRIL L. Test d'efficience intellectuelle. EPA, 1916

TODD DA, KENNEDY J. Incidence of sever retinopathy of prematurity. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000, **83** : F161

TORRIOLI MG, FRISONE MF, BONVINI L, LUCIANO R, PASCA MG et coll. Perceptual-motor, visual and congnitive ability in very low birthweight preschool children without neonatal ultrasound abnormalities. *Brain Dev* 2000, **22** : 163-168

WALLON H. Les origines de la pensée. PUF, Paris 1947

WEIGLAS-KUPERUS N, BAERTS W, FETTER WP, SAUER PJ. Neonatal cerebral ultrasound, neonatal neurology and perinatal conditions as predictors of neurodevelopmental outcome in very low birth weight infants. *Early Hum Dev* 1992, **31** : 131-148

WPPSI. Échelle d'intelligence de Wechsler pour la période préscolaire et primaire. Édition révisée 2004. Éditions du Centre de Psychologie appliquée

9

Méthodes de prise en charge des handicaps moteurs et polyhandicaps

Les principes de la prise en charge des handicaps de l'enfant reposent sur leur reconnaissance précoce et le suivi régulier des enfants, leur orientation vers la bonne filière de soins et la délivrance d'une information adéquate aux parents concernant les dispositifs d'aide. L'annonce du handicap revêt une importance toute particulière car elle conditionne l'accueil de l'enfant par son entourage, puis son insertion à long terme. L'élaboration d'un projet thérapeutique multidisciplinaire organisé selon une vision globale et individuelle de chaque enfant doit se faire dans le respect des interactions entre les équipes médicales et paramédicales, le monde socio-éducatif et la famille. La tendance actuelle privilégie le maintien de l'enfant handicapé dans son milieu familial et l'intégration scolaire dans un environnement ordinaire. Dans certaines situations toutefois, le recours à une institution ou un centre spécialisé s'avère profitable. L'objectif final de la prise en charge est d'amener l'enfant à l'âge adulte avec un projet de vie autonome, dans une situation médico-chirurgicale et psychique stabilisée voire améliorée.

Un handicap n'est jamais complètement « pur ». Un enfant infirme moteur cérébral a non seulement des difficultés motrices liées à des lésions séquellaires de son faisceau pyramidal, mais aussi des troubles des apprentissages liés à des difficultés cognitives (dyspraxie). L'analyse de toutes ces composantes est capitale car chacune d'entre elles nécessite une prise en charge spécifique. Dans un nombre non négligeable de cas, la cause précise de la déficience peut rester méconnue. C'est le cas de nombreuses déficiences intellectuelles où l'on ne retrouve pas toujours un contexte de souffrance anté- ou néonatale, ni une composante génétique, ni une maladie neurodégénérative sous-jacente. La situation de handicap évolue alors dans un contexte d'incertitude souvent difficile à gérer par la famille et les soignants. La répartition des handicaps s'est modifiée au cours des trente dernières années. Les progrès de la médecine fœtale, du diagnostic prénatal et de la néonatalogie font que certaines pathologies sont proportionnellement moins représentées (séquelles d'embryofœtopathie…) que d'autres (polyhandicaps, infections, pathologies d'origine génétique), et la population des enfants infirmes

moteurs cérébraux a changé. La part prise par les prématurés de très faible poids de naissance a aujourd'hui augmenté.

Critères de prise en charge des handicaps moteurs et polyhandicaps d'origine périnatale

La question du handicap d'origine périnatale se pose fréquemment, lors du dépistage anténatal, à la naissance, dans les premiers jours de vie ou dans la prime enfance. L'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMC ou IMOC) est la principale forme clinique de handicap d'origine périnatale ; elle est la traduction d'un trouble du développement cérébral de l'enfant. En France, dans les années 1950, le Pr Guy Tardieu lui a donné une véritable identité (Tardieu, 1984 ; Le Métayer, 1993) : « l'infirmité cérébrale est due à des atteintes cérébrales survenant dans la période périnatale qui entraînent des troubles de la posture et du mouvement sans caractère évolutif. Ces atteintes cérébrales ont suffisamment préservé les facultés intellectuelles pour permettre une scolarisation. » Dans le cadre des lésions cérébrales précoces à l'origine d'IMC, on retrouve le plus souvent des conséquences neurologiques et orthopédiques associant une spasticité, des rétractions musculo-tendineuses ou des limitations articulaires, qui vont avoir des répercussions sur la croissance squelettique de l'enfant. Cette définition dépasse le cadre habituel de la paralysie cérébrale où coexistent plusieurs déficiences, incapacités et/ou handicaps chez un même enfant (multi ou pluri-handicaps). Une épilepsie, des troubles cognitifs, des troubles du comportement sont souvent associés, bien que moins visibles, mais tout aussi préjudiciables à une bonne insertion dans le milieu familial et scolaire. Le terme « polyhandicap » est réservé à une population spécifique d'enfants porteurs d'un handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation (Zucman, 1994).

Le fait notable de ce troisième millénaire est que le sort de ces enfants constitue un enjeu de santé publique, car leur nombre n'a pas tendance à diminuer malgré les progrès de la réanimation néonatale. Les structures de soins actuelles sont peu ou mal préparées à les accueillir et sont encore trop peu nombreuses ou mal réparties.

La dépendance est inhérente au statut d'enfant. Elle symbolise le lien physiologique entre enfant et parent dont l'évolution naturelle au cours de la croissance conduit normalement à l'autonomie. Au contraire, chez l'enfant handicapé qui grandit, cette dépendance se fixe en risquant de s'amplifier et de s'inscrire dans un lien trop fort. C'est là que doivent porter les efforts de rééducation et de réadaptation pour faire émerger puis s'exprimer au mieux les compétences en vue d'autonomie.

L'annonce du diagnostic et de ses conséquences potentielles, notamment en termes de déficiences, d'incapacités et de handicaps nécessite une approche particulière qui justifie à elle seule une formation spécifique, telle qu'elle est maintenant envisagée dans le cursus normal des études médicales (Journal officiel, 2002). Dans tous les cas, le pédiatre doit donner une information claire et précise aux parents sur les résultats du bilan étiologique complémentaire. En effet, cette information est indispensable pour préparer l'étape suivante (Roy et coll., 1989). L'annonce du handicap est une étape majeure de l'accompagnement de l'enfant handicapé et de sa famille. Cette démarche relève de la responsabilité médicale et doit impérativement être formalisée. Le médecin doit bien connaître la pathologie et son évolution, ce qui l'autorisera à donner des informations précises sur les orientations du traitement. Dans l'idéal, l'annonce doit être faite simultanément aux deux parents, réunis dans un lieu et à un moment dédiés. L'annonce est relayée par un courrier aux médecins traitants choisis par les parents. Cette annonce induit très souvent des réactions de défense compréhensibles de la part des parents (déni, isolement, incompréhension, rejet du projet thérapeutique proposé). Malgré toutes les précautions prises, l'annonce est un événement brutal et traumatisant pour l'enfant et ses parents, mais elle représente une épreuve indispensable au travail de deuil de l'enfant « imaginaire ».

Un suivi médical régulier est organisé en respectant le calendrier des étapes clés du développement de l'enfant (Bouée et Coulomb, 2000). Il alterne les consultations ordinaires obligatoires de surveillance médicale du jeune enfant et de dépistage des anomalies de développement (certificats de santé des 8e jour, 9e et 24e mois) et les consultations spécialisées des enfants dits « à risque », animées par le pédiatre spécialiste de neuropédiatrie ou de rééducation. Des consultations spécifiques à la prise en charge du handicap peuvent être organisées en fonction de besoins précisés au cours des étapes précédentes (Lauras et Gautheron, 1992).

Dès lors, un projet thérapeutique multidisciplinaire est envisagé. Il fait appel à la compétence de plusieurs professionnels qui vont mettre en œuvre d'abord un programme d'évaluation précise des aptitudes de l'enfant en fonction de son âge, de ses acquis, de sa motivation et des attentes des parents. Ces professionnels appartiennent aux domaines de la rééducation, de l'éducation spécialisée, de la psychologie et de la neuropsychologie. À partir de l'observation fine du comportement de l'enfant et d'une évaluation chiffrée, si possible à l'aide d'outils clinimétriques, du développement de l'enfant seront ensuite proposés des soins adaptés au cas par cas (Le Métayer, 1993 ; Amiel-Tison, 1997). L'élément important est la prise en compte de la globalité de l'enfant à travers ses particularités individuelles. La Classification internationale du handicap/fonctionnement (CIH et CIF, OMS, 1980 et 2001) offre un cadre général pratique pour définir et classer les différentes composantes du handicap, que l'on peut illustrer par quelques exemples qui

aideront à distinguer ce qui revient à la déficience, à l'incapacité et au désavantage (tableau 9.I).

Tableau 9.I : Exemples de handicaps moteurs chez l'enfant déclinés selon la classification OMS

Maladies	Déficiences	Incapacités	Désavantages
Infirmité motrice cérébrale (IMC) (séquelle d'anoxie ou d'hémorragie cérébrale)	Déficit moteur (diplégie, hémiplégie, tétraplégie) Spasticité Troubles cognitifs	Troubles de la locomotion et de la posture Troubles de la communication Troubles des apprentissages	Mobilité réduite Nécessité d'une scolarisation adaptée
Souffrance cérébrale diffuse (polyhandicap) (séquelles d'anoxie, d'encéphalite ou de traumatisme crânien)	Déficit moteur (tétraplégie spastique) Épilepsie Rétractions tendineuses Syndrome algique Troubles de la déglutition	Troubles de la locomotion Troubles de la communication	Mobilité réduite Perte de la vie de relation Espérance de vie réduite

L'orientation vers la filière de soins adéquate est alors envisagée avec la famille. Elle peut requérir l'intervention plus ou moins fréquente de professionnels. Le kinésithérapeute est souvent le premier praticien concerné par l'accompagnement de rééducation, en relais à la sortie du centre de néonatalogie. Son intervention peut sembler insuffisante d'emblée et la préférence ira alors au choix d'une structure d'accueil spécialisée pour jeunes enfants en situation de vulnérabilité, par exemple un centre d'action médico-social précoce (CAMSP, pour enfants de 0 à 6 ans). C'est dire l'importance d'une information précoce et détaillée aux parents sur l'existence de dispositifs d'aide (CNOM, 1990). Celle-ci concerne aussi bien les formalités administratives relatives aux droits des usagers vis-à-vis des allocations d'aides complémentaires (Allocations d'éducation spéciale – AES –, Allocation de présence parentale...), que la connaissance de la Commission départementale de l'éducation spéciale, ou encore la reconnaissance éventuelle d'un taux d'incapacité, ainsi que de la possibilité d'une orientation en structure spécialisée dans l'accueil des jeunes enfants handicapés.

Réglementation actuelle

La loi du 30 juin 1975 (loi d'orientation en faveur des personnes handicapées et inadaptées, Journal officiel, 1975) confère aux citoyens handicapés un

droit à la santé, à la prévention, au dépistage, à l'éducation[2]. Cette loi est à l'origine de la création des commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES), compétentes pour les jeunes de 0 à 20 ans (Trémoureux, 2003).

Commission départementale de l'éducation spéciale

La CDES est composée d'une assemblée plénière de 12 membres, d'un secrétariat permanent et de plusieurs équipes techniques spécifiques. Les 12 membres titulaires de l'assemblée plénière représentent l'Éducation nationale (3 membres), la DDASS (3 membres), les usagers (3 membres) et les organismes de la Sécurité sociale (3 membres). La composition des équipes techniques varie selon la spécificité des dossiers à traiter (handicap moteur, psychique, intellectuel, sensoriel...). Elle comprend en général un enseignant spécialisé, un éducateur spécialisé, un(e) psychologue, un(e) assistant(e) sociale(e), un médecin de PMI ou de santé scolaire ou un pédiatre, un médecin généraliste et, selon le cas, un médecin d'inter-secteur de psychiatrie infanto-juvénile, un médecin spécialiste de MPR (médecine physique et de réadaptation)...

La CDES est compétente pour :
- la reconnaissance du handicap et la fixation d'un taux d'incapacité selon un guide-barème ;
- l'attribution d'une AES (voir plus loin) ;
- l'attribution d'une carte d'invalidité (si le taux d'incapacité est au moins égal à 80 %) ;
- l'instruction et la notification de l'orientation, en milieu ordinaire éventuellement adapté ou en établissement médico-éducatif spécialisé.

La CDES fait des propositions aux familles, qui restent en dernier lieu seules à décider. En cas de contestation de la notification de la CDES, les familles peuvent saisir le Tribunal de l'action sanitaire et sociale (TASS).

Dispositifs d'aides financières

La survenue d'un handicap chez un enfant fragilise les familles sur le plan financier. Plusieurs types d'aides existent mais leur obtention nécessite une information et une guidance réalisées par les travailleurs sociaux et/ou le secteur associatif. Les surcoûts sont liés tant aux soins médicaux eux-mêmes qu'aux transports ou au mode de garde de l'enfant handicapé (Reading et Marpole, 2000 ; Wheeler, 2002).

Les soins médicaux pour une maladie chronique entrent généralement dans le cadre de l'exonération du ticket modérateur (prise en charge à 100 %). Le financement des aides techniques onéreuses (fauteuil roulant électrique,

2. Site internet sur la législation sociale en matière de handicap : www.handroit.com

informatique, domotique...) continue de poser problème car le remboursement par la Sécurité sociale est notoirement insuffisant. On assiste depuis 1997 au développement et à la généralisation des dispositifs départementaux pour la vie autonome qui peuvent être sollicités quel que soit l'âge de la personne handicapée, en vue d'une évaluation précise de ses besoins, d'une aide au choix et surtout une accélération du processus de financement habituel, avec en plus la participation d'un fond de compensation versé par le ministère des Affaires sociales.

L'allocation d'éducation spéciale est une prestation familiale versée aux personnes qui ont la charge d'un enfant de moins de 20 ans atteint d'une incapacité permanente égale ou supérieure à 80 %, ou comprise entre 50 et 80 % s'il est placé dans un établissement d'éducation spéciale ou bénéficie de soins à domicile. Son financement est assuré par les caisses d'assurance sociale ou caisses d'allocation familiale (CAF) ou la Mutualité sociale agricole (MSA). Elle peut être assortie d'un complément (6 niveaux de complément possibles) en fonction de l'importance du handicap, des frais surajoutés (sur présentation de justificatifs) et de l'implication nécessaire d'une tierce personne (cas d'un parent devant cesser son activité professionnelle pour se consacrer aux soins de son enfant, ou rémunération d'une tierce personne pour remplir ce rôle) (Trémoureux, 2003).

Remarques sur le fonctionnement de la CDES

La CDES représente une instance officielle tout à fait intéressante dans son principe. Elle rend des services indispensables (tableau 9.II) mais son fonctionnement est très lourd et souvent trop lent. Le traitement des dossiers est tributaire des délais d'acheminement et d'examen par les commissions *ad hoc*. Chaque dossier comporte un volet médical, un volet social, un volet psychologique et un volet scolaire et ces données sont rarement informatisées. La mine d'informations détenue par les CDES n'est pas facilement disponible pour des études épidémiologiques ou pour un suivi des populations et des besoins. Il y a des variations importantes dans le fonctionnement des CDES d'un département à l'autre.

Objectifs de la prise en charge

La prise en charge de l'enfant suppose que le diagnostic étiologique ait été réalisé au préalable, par une équipe spécialisée de néonatologie, de génétique, de pédiatrie ou de neuropédiatrie, assistée éventuellement d'autres spécialistes. Ce bilan étiologique est nécessaire pour affirmer l'existence de la lésion cérébrale et son étendue, et pour en préciser les conséquences possibles sur le développement ultérieur.

« L'enfant n'est pas un adulte en miniature » : sa croissance et son développement lui confèrent des particularités physiques, mentales, cliniques et

Tableau 9.II : Attributions de la CDES

Fixation du taux d'incapacité Carte d'invalidité
Attribution des allocations : Allocation d'éducation spéciale (AES) de base Compléments de niveau 1 à 6
Orientation vers un établissement du secteur médico-social : Institut d'éducation motrice (IEM) Institut médico-éducatif (IME) Institut médico-pédagogique (IMP) Institut médico-professionnel (IMPro) Centre pour polyhandicapés Autre

psychologiques qu'il faut connaître et respecter afin de mieux guider et accompagner ses apprentissages. L'objectif final de la prise en charge est d'amener l'enfant à l'âge adulte dans une situation médico-chirurgicale et psychique stabilisée voire améliorée, et avec un projet de vie autonome.

Objectifs de la prise en charge de l'enfant à risque de handicap

Il n'est pas indispensable de disposer de l'ensemble des évaluations spécialisées pour démarrer le projet thérapeutique. Le traitement repose sur un ensemble de mesures préventives que l'on peut résumer en trois points (Amiel-Tison, 1997) :

- ne pas tolérer des postures non fonctionnelles. Les nouveau-nés malades et plus encore prématurés sont globalement hypotoniques et relâchés, en position de « grenouille écrasée ». Les conséquences de cette posture anormale sont un raccourcissement musculaire et des déformations ostéo-cartilagineuses. Une posture physiologique doit donc être installée dès le premier jour pour reproduire l'attitude de l'enfant normal à terme, c'est-à-dire en décubitus dorsal cuisses légèrement en abduction et genoux fléchis ;
- ne pas tolérer la privation prolongée de stimulations. Tout en respectant la maturation de l'enfant, on lui proposera un travail de kinésithérapie progressif de type éducation cérébro-motrice avec des temps de relaxation, un travail passif puis une facilitation du travail actif spontané (Le Métayer, 1993) ;
- ne pas abandonner la famille le jour de la sortie. À sa sortie de l'unité de néonatalogie, l'enfant n'a pas fait la preuve de sa normalité neurologique. Aussi, il faudra continuer dans la même ligne de soins : prévention orthopédique, stimulations sensorielles et expériences cognitives de façon à favoriser la motricité et le contact. L'intervention à domicile du kinésithérapeute ou du psychomotricien dans le prolongement de la structure néonatale s'avère particulièrement bénéfique.

La littérature ne montre pas la supériorité de telle ou telle méthode, mais la plupart des auteurs semblent d'accord pour reconnaître l'intérêt des techniques de stimulations précoces (Ottenbacher et Peterson, 1985), en insistant en particulier sur les programmes d'intervention à domicile avec participation active des parents (Scherzer et Tscharnuter, 1990 ; Hendricks et coll., 2001).

Objectifs de la prise en charge de l'enfant handicapé

Dans ce contexte évocateur, au fil des mois, la surveillance et l'évaluation cliniques confrontées aux données paracliniques confirment l'existence de déficiences et d'incapacités. Le risque de handicap prend l'allure d'un handicap fixé. Une évaluation méthodique va en préciser les différents aspects. Cette évaluation représente une autre étape de l'annonce du handicap, où la famille et l'enfant lui-même vont prendre conscience des conséquences « visibles » de la lésion cérébrale.

Chaque fois que possible, on utilisera des échelles spécifiques et validées (Gautheron, 2002), dont les résultats sont à rapporter aux performances habituelles au même âge. Ces échelles constituent la base d'un langage commun entre les professionnels de l'équipe pluridisciplinaire. Elles permettent de fixer les objectifs de soins à partir d'une valeur de référence, puis de suivre l'évolution et les progrès de l'enfant en adaptant la thérapeutique. Elles constituent de bons outils de recherche clinique.

Le bilan des déficiences fait appel aux niveaux d'évolution motrice (Tardieu, 1984 ; Le Métayer, 1993) : mesure des amplitudes articulaires, évaluation de la spasticité, tests psychométriques, bilan sensoriel visuel et audiophonologique, bilan respiratoire, digestif, cutané et bilan de la douleur.

Le bilan des incapacités fait appel à l'examen de la motricité spontanée et de la posture (Échelle motrice fonctionnelle globale ou EMFG – Russel, 1993 ; Hodgkinson et Berard, 1998 –), à l'analyse et au score de marche, à l'analyse de la préhension, de la déglutition, de la communication et à un bilan de dépendance (Mesure d'indépendance fonctionnelle, Charmet et coll., 1996 ; Cottalorda et coll., 1997, 1999 et 2000 ; Ziviani et coll., 2001).

Le bilan des désavantages apprécie notamment la qualité de vie (Manificat et Dazord, 1997) et les mesures de compensations à envisager. À incapacité égale, l'importance du handicap peut sensiblement varier selon l'environnement. L'amélioration de la qualité de vie passe aussi par l'aménagement de périodes de répit pour préserver la fratrie et aider les parents à souffler...

À partir de cette évaluation, il est logique et souhaitable de compléter la prise en charge proposée jusqu'ici. Une prise en charge globale, personnalisée et modulable, aura pour but de prévenir les complications et d'amener l'enfant à la plus grande autonomie possible, d'assurer son intégration sociale, et de soutenir la famille dans cette démarche qui l'engage pour plusieurs années

(Scherzer et Tscharnuter, 1990). Sur le plan moteur, la prise en charge des premières années a pour objectif d'installer l'enfant dans des postures fonctionnelles et orthopédiques et de favoriser son déplacement. Le traitement de la spasticité par les injections de toxine botulique associées à une immobilisation et une rééducation bien dosées fait aujourd'hui la preuve de son intérêt dans l'aide à la décontraction musculaire, le contrôle du mouvement volontaire et la prévention des déformations orthopédiques (Kirschner, 2001 ; Berweck, 2004 ; Wong, 2004).

Le projet consiste en un programme pluridisciplinaire de soins médicaux, rééducatifs, d'appareillage et d'éducation adapté aux capacités de l'enfant. Sa réalisation pratique est coordonnée par un médecin référent, garant de la cohérence, du suivi et de l'information partagée avec les autres membres de l'équipe de soins et la famille. En effet, « Il faudra également insister sur le fait que les efforts accomplis pour créer les conditions nécessaires à une éducation thérapeutique de qualité risquent d'avoir une portée limitée si le kinésithérapeute-rééducateur ne s'appuie pas sur une réelle collaboration avec une équipe médicale éducative et thérapeutique, et le fruit de ces efforts ne se concrétise pleinement que dans le cas où le rééducateur associe son action à celle des parents de l'enfant et à celle des éducateurs dans le cadre de crèches, de halte-garderie, de jardins d'enfants et d'écoles maternelles » (Le Métayer, 1993).

La tendance actuelle est au maintien de ces enfants dans leur milieu familial avec une implication forte des parents dans les programmes d'éducation motrice et de stimulations multiples, et à leur intégration scolaire dans un environnement ordinaire. Dans certaines situations toutefois, le recours à une institution ou un centre spécialisé s'avère nécessaire. Le dernier mot revient finalement aux parents, dans un choix toujours difficile, car ceux-ci ont généralement du mal à projeter l'avenir de leur enfant dans le milieu spécialisé.

Prise en charge à domicile

Cette formule est privilégiée chaque fois que possible. Le danger potentiel est de trop médicaliser la vie de l'enfant en famille. La législation offre théoriquement aux parents la possibilité de renoncer à une partie de leur activité professionnelle, moyennant une compensation financière par l'attribution des compléments de l'AES, ou de rémunérer une tierce personne pour la garde de l'enfant handicapé à domicile. Ils devront parfois être formés à certaines techniques de soins par l'équipe médicale chargée du suivi (par exemple : installation des appareillages, gestion d'une gastrotomie).

Les soins à domicile ne sont pas incompatibles avec l'intervention d'équipes de professionnels, que l'on retrouve essentiellement dans deux types de structures : les CAMSP (centres d'action médico-sociale précoce) et les SESSAD (services d'éducation spéciale et de soins à domicile).

Les centres d'action médico-sociale précoce jouent un rôle très efficace entre 0 et 6 ans, en offrant des prestations de rééducation, des entretiens psychologiques et sociaux et un suivi médical en lien avec le pédiatre. Sans intervention préalable de la CDES, le CAMSP propose aux familles un espace de dialogue, des interventions rééducatives de kinésithérapie et de psychomotricité, et un soutien dans la démarche de socialisation et de scolarisation.

Lorsque le handicap se fait plus pesant ou nécessite des interventions plus nombreuses, les familles peuvent demander l'aide d'une équipe mobile comme un Service d'éducation et de soins spécialisés à domicile pour enfants handicapés moteurs (SSESD, SESSAD). Cette structure dispense des soins éducatifs et rééducatifs sur le lieu de vie de l'enfant, en contact étroit avec la famille et assure régulièrement une coordination optimale entre les différents intervenants et avec le milieu scolaire.

Objectifs de la prise en charge à long terme

« L'enfant n'est pas un adulte en miniature »... mais l'enfant handicapé sera un adulte handicapé. La prise en charge rééducative de l'enfant handicapé s'inscrit obligatoirement dans un projet à long terme. C'est au cours de l'enfance qu'il faut prévenir le risque de détérioration ultérieure.

La prise en charge à domicile peut se poursuivre longtemps, avec ou sans l'aide d'une structure spécialisée comme le SESSAD. Dans tous les cas, l'accompagnement devra intégrer des données médicales et sociales qui représentent autant d'enjeux pour la santé de l'enfant, sa croissance, son éducation et son avenir psychologique et affectif. Plusieurs structures peuvent être sollicitées dans ce contexte.

Secteur sanitaire

Les services hospitaliers de MPR et les centres de rééducation fonctionnelle sont les lieux naturels de l'évaluation initiale et du projet thérapeutique. Les consultations pluridisciplinaires s'y déroulent car c'est dans ces lieux que le plateau technique est le plus développé. Les services de rééducation à spécificité pédiatrique restent néanmoins rares en milieu hospitalier et les conditions de scolarisation y sont souvent précaires. L'hospitalisation de jour est une formule d'accueil plus souple en plein développement.

Les pouponnières médicalisées (0 à 3 ans) et les maisons d'enfants à caractère sanitaire (MECS, pour enfants et adolescents de 4 à 17 ans) sont des établissements permanents ou temporaires qui fonctionnent en régime d'internat et sont destinés à recevoir, pour une durée limitée, sur certificat médical, des enfants en vue de leur assurer un traitement spécifique, ou une prise en charge médicale et psychosociale difficile à mettre en place en famille. Certaines pouponnières accueillent des enfants polyhandicapés pour des

séjours temporaires en particulier l'été ou à l'occasion de séjours de convalescence. Ces formules sont très appréciées par des familles épuisées par la surcharge des tâches et mériteraient un développement plus généralisé.

Secteur médico-social

Il s'agit la plupart du temps d'établissements accueillant des enfants pour de longues durées, en internat ou en externat, avec une répartition variable entre soins, rééducation, éducation, et scolarisation. Les enfants très déficients ou polyhandicapés relèvent de services ou d'établissements spécialisés où seront conduits des soins de *nursing* et, dans le meilleur des cas, un programme de rééducation au plan de la communication. Les places y sont malheureusement peu nombreuses et dépendent d'un agrément spécial. Depuis l'amendement Creton (1989), ces établissements sont tenus de garder les enfants, même au-delà de l'âge pédiatrique, tant qu'une solution de réorientation institutionnelle acceptable par la famille n'a pas été trouvée. Destiné à éviter une rupture brutale de la prise en charge au 18e anniversaire quand la solution n'a pu être trouvée à temps, cet amendement obère cependant la capacité des établissements à accueillir de nouveaux enfants lourdement dépendants (Zucman, 1980).

L'offre de soins dans le secteur médico-social est inégalement répartie au niveau national ce qui peut, pour certaines familles, représenter une source supplémentaire de handicap (déplacements fréquents de l'enfant ou de la famille, perte de contact entre l'enfant et ses proches en raison de la prise en charge en internat à distance du domicile).

Scolarité

L'intégration scolaire des enfants handicapés est désormais régie par la loi[3]. L'objectif est de maintenir l'enfant handicapé dans le milieu ordinaire chaque fois que possible, et ce sous une forme contractuelle (PII : projet individualisé d'intégration). En pratique, l'intégration scolaire reste un combat quotidien difficile, les obstacles étant moins matériels (accessibilité, financements insuffisants des travaux d'aménagement) que psychologiques (réticences d'une partie du corps enseignant mais aussi des autres parents). Seulement 50 % des enfants handicapés relevant de l'intégration sont effectivement intégrés au sein de l'Éducation nationale. Les enfants IMC sont surtout confrontés aux difficultés d'apprentissage liées aux troubles visuo-moteurs et à la dyspraxie. On reconnaît par exemple une plus grande fréquence des troubles de l'acuité visuelle mesurée par potentiel évoqués visuels chez les enfants les plus sévèrement atteints sur le plan moteur (Dacosta, 2004). Des aides techniques spécifiques peuvent être mises en place pour faciliter la scolarisation.

3. Site internet sur les textes concernant l'intégration scolaire : www.education.gouv.fr/syst/handiscol

Depuis 1999, à l'initiative du Comité national consultatif des personnes handicapées (CNCPH), il existe dans chaque département une cellule d'écoute Handiscol, qui regroupe des représentants de l'Éducation nationale, des professionnels des structures spécialisées et des représentants des associations de parents, dont l'action est de diffuser de l'information et de faire remonter aux autorités compétentes les difficultés rencontrées sur le terrain (ministère de l'Éducation nationale, de la Recherche et de la Technologie, 1999).

Évaluation des protocoles de prise en charge précoce

La prise en charge du handicap d'origine périnatale, et en particulier de l'infirmité motrice cérébrale, consiste en un accompagnement pluridisciplinaire médical, rééducatif, éducatif, psychologique et social. Les moyens médicaux et paramédicaux sont nombreux et relèvent le plus souvent d'une association de techniques rééducatives, d'appareillage, de chirurgie, et d'un soutien psychologique. Des médicaments peuvent être prescrits dans un but spécifique pour le contrôle de la spasticité, des mouvements anormaux, d'une épilepsie, de la douleur ou encore de symptômes anxio-dépressifs associés.

Un accompagnement précoce et une prise en charge individuelle et globale de chaque enfant sont généralement préconisés, selon des modalités qui diffèrent en fonction du lieu de résidence. Cet accompagnement est plus efficace s'il est continu et coordonné. Il fait appel à toutes sortes de réponses et de ressources disponibles, libérales, institutionnelles, sanitaires et médico-sociales, sans pouvoir formellement privilégier l'une d'elles tant les situations individuelles sont diverses et l'offre de soins répartie de façon hétérogène.

En France, on peut retenir le rôle joué par les structures non spécialisées, comme les crèches et haltes-garderies parfois organisées pour l'accueil de jeunes enfants déficients ou handicapés, et les structures habilitées pour l'accompagnement des jeunes enfants en difficulté, comme les CAMSP et les SESSAD, dont le nombre est sans doute insuffisant. La prise en charge globale repose sur un concept de stimulations motrices, sensorielles et cognitives multiples et dirigées, ou d'éducation neuromotrice calquée sur le développement chronologique de l'enfant normal (Grenier, 1988 ; Scherzer et Tscharnuter, 1990 ; Le Métayer, 1993 ; Amiel-Tison, 1997).

L'intérêt des stimulations précoces et multimodales est souligné par la plupart des auteurs, sans qu'il soit possible d'affirmer un retentissement spécifique sur le développement neurologique ultérieur. Selon Salokorpi et coll. (1998), une intervention à type de stimulations multimodales d'une heure hebdomadaire chez des enfants de très petit poids de naissance âgés de 6 à 12 mois et « à risques » n'a pas d'efficacité sur le développement neurologique évalué à 12 et 24 mois. Garcia-Navarro et coll. (2000) montrent que les enfants de

moins de 4 ans ayant une paralysie cérébrale peuvent bénéficier de l'application d'un programme de stimulation précoce. Dans l'étude de Reddihough et coll. (1998), les enfants impliqués dans des programmes d'éducation dirigée font des progrès similaires à ceux impliqués dans des programmes traditionnels. Dans l'étude de Catanese et coll. (1995), un programme d'éducation dirigée améliore le développement moteur des enfants atteints de paralysie cérébrale. McCormick et coll. (1993) soulignent qu'il existe un avantage à proposer un programme d'éducation précoce aux enfants à risque, avec une efficacité démontrée sur le plan cognitif. D'après Parry (1992), on peut énoncer les principes suivants en ce qui concerne la prise en charge des enfants présentant un retard de développement :

- une approche pluridisciplinaire est plus efficace qu'une approche individuelle ;
- une prise en charge globale est plus efficiente qu'une vision réduite à une déficience unique ;
- un programme de soins à domicile est plus rentable qu'un programme institutionnel ;
- l'implication des parents est essentielle pour soutenir les progrès ;
- l'efficacité est proportionnelle à l'investissement fourni par les parents ;
- l'efficacité des programmes est d'autant plus importante que la prise en charge est plus précoce.

L'intervention précoce est encourageante et valorisante pour les parents, elle réduit leur anxiété et améliore leur relation avec l'enfant, même s'il n'est pas prouvé à ce jour qu'elle réduit les incapacités.

Selon Goodman et coll. (1985), il n'y a pas de différence significative sur une échelle développementale entre les enfants de bas poids à risque et les enfants normaux ayant bénéficié d'un programme de stimulation sur un an. Bower et Mclellan (1992) indiquent que l'acquisition de nouvelles possibilités motrices dépend de l'intensité de l'éducation motrice, de la précision des objectifs thérapeutiques attendus et de la motivation partagée entre les thérapeutes et les parents. Il est aussi important de donner aux exercices thérapeutiques une signification et une utilité dans la vie quotidienne.

Pour Feldman et coll. (2002), les délais d'attente pour une prise en charge spécialisée sont trop longs. Selon Mc Dermott et coll. (2002), il y a un intérêt certain à organiser des consultations spécifiques dans des lieux spécifiques de rééducation pédiatrique associant de multiples compétences (en psychologie, pédiatrie, ergothérapie, kinésithérapie, orthophonie...), et ce d'autant plus que l'enfant présente un retard mental associé.

Darrah et coll. (2004) ont réalisé une revue de la littérature concernant la pratique de la « pédagogie conductive », selon le concept d'Andreas Peto. Ce traitement est proposé à des jeunes enfants déficients moteurs selon un programme thérapeutique très structuré sur le plan éducatif et médical. Il fait appel à des techniques d'émulation de groupe et de rééducation kinésithérapique, ergothérapique et orthophonique par la fréquentation d'une crèche

spécialisée ou de sessions hebdomadaires pluriannuelles. Son but est de permettre à l'enfant d'atteindre une indépendance suffisante pour intégrer l'école et s'insérer dans la société. Les thérapeutes « conducteurs » sont formés spécialement dans le cadre d'un cursus universitaire de quatre années. La validité de la méthode n'est pas acquise.

Dans une revue systématique de la littérature récente, Steultjens et coll. (2004) reconnaissent l'intérêt probable de l'ergothérapie dans la prise en charge précoce de l'enfant IMC, mais montrent le manque de travaux scientifiques rigoureux dans ce domaine. L'objectif principal de l'ergothérapie réside dans l'amélioration des habiletés gestuelles et de la participation sociale (tableau 9.III).

Tableau 9.III : Efficacité de l'ergothérapie : revue systématique (Steultjens et coll., 2004)

Références Type d'étude	Objectif Méthode	Résultats moyenne (déviation standard)
Ergothérapie		
Law et coll., 1991 *Étude randomisée contrôlée*	Thérapie intensive neuro-développementale *versus* thérapie habituelle	Capacité motrice : intervention : 25,0 (17,5) contrôle : 27,3 (20,3) Pas de différence significative
Law et coll., 1991 *Étude randomisée contrôlée*	Appareillage *versus* absence d'appareillage	Capacité motrice : intervention : 30,6 (18,4) contrôle : 27,3 (20,3) Pas de différence significative
Law et coll., 1997 *Étude randomisée contrôlée*	Thérapie intensive neuro-développementale et appareillage *versus* ergothérapie classique	Capacité motrice : intervention : 20,4 (9,0) contrôle : 19,2 (8,6) Pas de différence significative
Entraînement de la fonction sensori-motrice		
Bumin et Kayihan, 2001 *Étude contrôlée*	Entraînement sensori-moteur individuel + programme à la maison *versus* entraînement de groupe + à la maison	Capacité motrice : différence (IC) : 0,85 [0,00 ; 1,70] Dextérités : différence (IC) : 0,50 [– 0,32 ; 1,33] Pas de différence significative
Talbot et Junkala, 1981 *Étude randomisée contrôlée*	Graphisme + feedback oral *versus* graphisme sans feedback oral	Données non rapportées
Entraînement aux habiletés		
Guidetti et Soderback, 2001 *Étude non contrôlée*	Habillage et déshabillage au cours de jeux	Dextérités : 52,6 (7,5) pas de résultats significatifs
Entraînement des fonctions cognitives *versus* entraînement aux habiletés		
Carlsen, 1975 *Étude randomisée contrôlée*	Stimulations en groupe, organisation sensorielle, stabilité posturale *versus* approche fonctionnelle, auto-prise en charge	Capacité motrice : intervention 1 : 17,5 (10,9) intervention 2 : 16,1 (9,2) Pas de différence significative

Tableau 9.III (suite) : Efficacité de l'ergothérapie : revue systématique (Steultjens et coll., 2004)

Références Type d'étude	Objectif Méthode	Résultats moyenne (déviation standard)
Conseil parental		
Hanzlik, 1989 *Étude randomisée contrôlée*	Instructions verbales *versus* instruction de type neuro-développementale	Dextérités : intervention : 0,09 (0,1) contrôle : 0,17 (0,1) Pas de différence significative
McConachie et coll., 2000 *Étude randomisée contrôlée*	*Distance training* en population urbaine *versus* groupe mère-enfant en population urbaine	Dextérités : intervention : – 2,6 (1,1) contrôle : – 2,0 (1,5) Pas de différence significative
McConachie et coll., 2000 *Étude randomisée contrôlée*	*Distance training* en population rurale *versus* groupe mère-enfant en population rurale	Dextérités : intervention : – 2,1 (1,8) contrôle : – 1,8 (2,0) Pas de différence significative
Conseils/formation relatifs aux appareillages spécialisés		
Noronha et coll., 1989 *Étude non contrôlée*	Verticalisation en appui ventral	Données non rapportées
Pope et coll., 1994 *Étude non contrôlée*	Système *Seating and Mobility*, installation assise	Dextérités : 2,7 (0,5) Pas de résultats significatifs
Appareillages		
Exner et Bonder, 1983 *Étude randomisée contrôlée*	manchette *versus* attelle d'opposition du pouce	Capacité motrice : données non rapportées Pas de différences significatives
Blair et coll., 1995 *Étude non contrôlée*	vêtement Lycra	Capacité motrice : données non rapportées
Edmondson et coll., 1999 *Étude non contrôlée*	vêtement Lycra	Dextérités : 54,9 (22,1) Pas de résultats significatifs
Nicholson et coll., 2001 *Étude non contrôlée*	vêtement Lycra	Dextérités : données non rapportées Amélioration significative

La méthode Doman (ou Doman-Delacato) a été mise au grand jour avec le livre de Glenn Doman, traduit en français : « Les guérir est un devoir » (2000). La méthode s'inspire des travaux de Temple-Fay autour de la boucle cybernétique : l'information est véhiculée vers le cerveau par les voies sensorielles, en repart par les voies motrices ; la lésion perturbe cette boucle ; pour la reconstituer il faudrait court-circuiter la lésion. Pour cela, on fait appel à des stimulations selon le principe : « la fonction détermine la structure », agir sur la fonction (par exemple la reptation) agirait donc sur la structure (par exemple le cerveau). Les stimulations proposées sont tactiles, motrices, sensorielles... Le but est de reproduire les mouvements naturels dans l'espoir d'enseigner au cerveau lésé sa propre fonction. Un des concepts clé de la rééducation motrice est donc le *patterning*, qui consiste à reproduire de façon passive des stades de développement assimilés à des niveaux de complexité croissante : mouvement sans déplacement, reptation, quatre pattes, marche.

La méthode a d'abord été appliquée aux sorties de comas avant d'être généralisée à un grand nombre de symptômes imputés a priori à une lésion cérébrale. L'idée est donc de ne plus traiter le symptôme mais la lésion ou le dysfonctionnement du cerveau. La méthode fait des parents des thérapeutes rééducateurs privilégiés, qui interviennent pluriquotidiennement et à domicile. Leur formation est assurée par des stages, qui ont lieu de façon répétée et en principe à l'étranger, et impliquent un coût important. L'évaluation de la pratique est très difficile. Le rapport de Stanislas Tomkiewicz (1987) est très critique : discours scientiste, efficacité plus que limitée, méthode coûteuse, rapport bénéfice/inconvénient mince au regard d'un investissement familial important. La méthode n'apparaît toutefois pas dangereuse, à condition d'éviter tout dérapage financier ou éthique.

Pour Amiel-Tison (1997), la rééducation de l'enfant IMC ne démarre vraiment qu'avec le couple Bobath qui introduit la « kinésithérapie du développement » en 1943. Le but est de libérer la motricité des postures réflexes chez les IMOC, postures réflexes liées à l'absence de contrôle supérieur normal. On cherchait donc à inhiber ces postures anormales et à faciliter une motricité automatique plus proche de la normale. Plus tard la notion de niveaux fonctionnels dans la construction des progrès moteurs s'est imposée et le but est devenu d'atteindre successivement chacune de ces étapes. L'importance du travail sensoriel s'est imposée, stimulations proprioceptives, stimulations tactiles, dans le but de favoriser l'apprentissage sensori-moteur. Enfin, la prise de conscience que toutes acquisitions qui ne sortaient pas de la salle de kinésithérapie pour être utilisées dans la vie quotidienne avaient en fait peu d'intérêt. On s'est donc davantage intéressé aux situations fonctionnelles de la vie courante, en particulier l'alimentation. C'est donc une motricité dirigée, adaptée à chaque enfant, un constant *feed-back* entre le désir de bouger de l'enfant et les mains du thérapeute. Chaque enfant a donc un programme personnalisé et des étapes à franchir. L'enseignement à la mère et aux autres soignants du portage le plus favorable, des situations éducatives les meilleures, est le complément indispensable en dehors des séances de travail. L'éducation thérapeutique de Le Métayer (1993) est une adaptation intégrée et logique de la technique Bobath. Elle comporte un temps de prise de contact entre enfant et thérapeute, un temps de décontraction automatique et de correction posturale pour aboutir à des postures plus confortables ; tout est dans les mains du thérapeute qui sent le seuil entre stimulation proprioceptive acceptable et douleur. Puis vient un temps de stimulation des automatismes (posture, automatismes antigravitaires, locomotion), puis un temps de stimulation des automatismes d'un programme moteur normal en essayant de donner un sens aux mouvements dans une activité de jeu. Un temps est consacré au développement des informations multiples sensitives et sensorielles, tandis qu'un travail complémentaire d'éducation thérapeutique se poursuit dans les domaines de la motricité fine, la motricité buccofaciale en particulier.

Par ailleurs, l'expérience de l'intervention à domicile est très riche pour se rendre compte des véritables besoins de la famille. Les visites à domicile ont une influence positive sur la communication avec la famille (Amiel-Tison, 1997).

La méthode Vojta s'est imposée en Allemagne. Elle est basée sur l'utilisation du stade néonatal de motricité réflexe, sur le développement ontogénique de la motricité. Les réflexes de locomotion sont travaillés à partir de stimulations périphériques, et l'expérience de la motricité communiquée à l'enfant par le thérapeute à partir de ces stimulations réflexes.

Bugie (2002), en Espagne, signale l'intérêt des structures d'accueil pluridisciplinaires pour les enfants de moins de 6 ans à risque de handicap.

Dans une récente revue de la littérature, Koman et coll. (2004) fait le point des différentes approches thérapeutiques de l'IMC. Elles sont toutes à considérer, mais ne bénéficient pas du même niveau de preuve. Elles sont souvent complémentaires et/ou trouvent leur place au cours de l'évolution et de la croissance. La spasticité doit faire l'objet d'un traitement spécifique avant l'âge de 5-6 ans, pour ne pas laisser développer des déformations orthopédiques. La toxine botulique est particulièrement intéressante dès 2 ans, associée à la kinésithérapie et aux orthèses. L'allongement du tendon d'Achille peut être proposé dès 6 ans et les ostéotomies de dérotation au-delà de 8 ans. À maturité squelettique, le recours à la toxine botulique, voire aux injections d'alcool est envisageable pour compléter un résultat fonctionnel ou rechercher un effet antalgique. Le choix des traitements doit être guidé par la démarche d'évaluation.

Le traitement non pharmacologique fait appel à la kinésithérapie, l'ergothérapie, l'orthophonie, la physiothérapie (dont l'électrostimulation), l'appareillage orthétique, les postures plâtrées, les aides techniques et la combinaison de ces différentes techniques. Les preuves scientifiques de l'intérêt de la kinésithérapie, de l'ergothérapie et de l'orthophonie manquent alors même qu'elles sont pratiquement toujours indiquées et qu'elles représentent le complément indispensable de la chirurgie. À la kinésithérapie et l'ergothérapie classiques, sont parfois adjointes d'autres techniques plus ou moins reconnues comme le *patterning*, la thérapie conductive, l'équithérapie, la balnéothérapie, la technique de Vojta, le programme polonais, l'exclusion segmentaire par contrainte induite. Cette dernière technique est en cours d'évaluation avec d'ores et déjà des résultats préliminaires encourageants (Taub et coll., 2004).

Le traitement par oxygénothérapie hyperbare peut être considéré comme une voie de recherche expérimentale et n'a obtenu jusqu'ici aucune validation. Les traitements de la spasticité offrent une grande diversité de produits, qui ne sont pas toujours de maniement facile chez l'enfant jeune. Le baclofène intrathécal est intéressant pour lutter contre la spasticité globale des membres inférieurs, mais se heurte à un problème de miniaturisation du

matériel implantable chez l'enfant de moins de 20 kg : il s'agit d'une méthode en cours d'évaluation. La toxine botulique A est intéressante chez le jeune enfant pour lutter contre une spasticité focalisée, et plusieurs études ont prouvé l'efficacité du produit sur l'amélioration de la marche, en particulier si elle est associée à des plâtres d'allongement tendineux et suivie du port d'une orthèse de marche. La tolérance et les effets secondaires liés à la toxine en font aujourd'hui le traitement de choix de l'IMC. La toxine a aussi un effet positif intéressant sur la réduction de l'incontinence salivaire des IMC (Jongerius et coll., 2001).

Les techniques neurochirurgicales de réduction de la spasticité par rhizotomie sélective consistent à sectionner une petite proportion des racines postérieures dans les territoires des nerfs rachidiens dorsaux. Toutefois, les indications exactes de la technique sont difficiles à poser, en particulier chez le petit enfant.

La chirurgie orthopédique offre une quantité importante d'alternatives, mais aucun essai randomisé contrôlé n'a permis de définir le meilleur protocole. Chez le petit enfant, la prévention précoce de la luxation de hanche est conseillée. Chez les plus grands, c'est la surveillance du rachis qui a la priorité.

Place et rôle des différents acteurs impliqués dans la prise en charge

Après la naissance et le séjour hospitalier en néonatalogie, période caractérisée par l'intensité technique de la surveillance médicale et des soins, le bébé traverse une période de convalescence, qui commence à l'hôpital et se poursuit au domicile. Pendant cette période, les parents s'approprient leur enfant, le présentent à la fratrie, à la famille. La tension tombe, mais l'inquiétude est présente. Ce temps de répit permet la mise en place du relais de soins, le plus souvent avec le masseur-kinésithérapeute. Plus tard, d'autres intervenants de spécialités différentes seront peut-être amenés à participer au programme thérapeutique.

Rôle de la famille

Il est indispensable que la famille prenne une part active dans les choix de prise en charge de l'enfant. Aucun projet n'est possible sans son aval. D'une manière générale, il faut éviter une séparation prolongée de l'enfant et de sa famille, et ce d'autant qu'il est plus jeune et que les parents peuvent assumer une présence et un soutien efficaces. Deux écueils sont à éviter :

- la surprotection de la famille, qui peut nuire à l'autonomisation de l'enfant ;

- à l'inverse, l'abandon affectif et/ou thérapeutique.

Toute la famille est à prendre en considération ; on attache une importance de plus en plus grande aux répercussions psycho-affectives de la présence de l'enfant handicapé sur la fratrie.

Rôle de l'équipe médicale

La multidisciplinarité est la règle, même si elle est parfois difficile à organiser. La reconnaissance d'un médecin coordonnateur ou référent est indispensable à la cohérence de la prise en charge, tant avec la famille qu'avec les différents intervenants (Lauras et Gautheron, 1992). Le médecin traitant, pédiatre ou généraliste, a aussi un rôle important à jouer, parce qu'il sert de relais pour le suivi de la thérapeutique ou parce qu'il intervient dans la structure d'accueil. L'implication des pédiatres n'est sans doute pas suffisante dans la prise en charge des enfants handicapés (*Committee on children with disabilities*, 1996), probablement par défaut de formation spécifique ou par manque d'intérêt spontané pour ce type d'exercice. Le nouveau programme de la deuxième partie du deuxième cycle des études de médecine introduit un module transversal (module IV), intitulé « Handicap, incapacité, dépendance », qui peut contribuer à améliorer cette situation au regard de l'ensemble des praticiens.

La prise en charge globale porte ses effets positifs sur le développement général de l'enfant beaucoup plus que sur des améliorations spécifiques de la motricité (Ottenbacher et Peterson, 1985 ; Parry, 1992). Dans l'étude de Palmer et coll. (1998), il est démontré que la kinésithérapie seule a des effets moins favorables que la prise en charge globale.

Des consultations pluridisciplinaires et des réseaux ou filières de soins se développent à travers le territoire national (Lauras et Gautheron, 1992). La composition de ces équipes est souple, et liée aux moyens humains et matériels disponibles localement. Dans certaines régions (par exemple en Rhône-Alpes), on a mis en place des équipes de coordination des soins de suite et de réadaptation. Il s'agit d'équipes mobiles basées au niveau du centre de référence hospitalier du bassin de santé, dont la vocation est de rapprocher les acteurs de la prise en charge en tenant compte du projet de soins, des ressources professionnelles et du souhait des familles.

Rôle des autres professionnels

Leur mode d'exercice est très variable : libéral, institutionnel hospitalier ou médico-social, associatif. Les frais de soins peuvent être pris en charge à l'acte, au forfait ou ne pas donner lieu à remboursement par l'assurance maladie.

Le kinésithérapeute intervient particulièrement dans le domaine de la locomotion, du système ostéo-musculo-articulaire et respiratoire : outre la

prévention et le traitement des complications orthopédiques par la mobilisation et les postures, il favorise la réalisation des gestes, en choisissant les positions où leur réalisation est plus aisée ; puis il intègre les mouvements possibles dans des activités plus complexes ou plus fonctionnelles, selon l'évolution du contrôle postural et neuromusculaire. Le kinésithérapeute contribue au bien-être de l'enfant, en utilisant des techniques relaxantes et antalgiques telles que le massage ou la balnéothérapie. Le kinésithérapeute est le professionnel le mieux représenté dans les équipes rééducatives.

Le psychomotricien intervient à un stade précoce chez l'enfant présentant un retard psychomoteur. Il cherche à améliorer la prise de conscience du corps, la coordination, l'orientation temporo-spatiale, le rythme gestuel, la latéralisation. Les exercices qu'il propose sollicitent ainsi la motricité globale, l'équilibre, la coordination des mouvements, la cadence, la coordination visuo-gestuelle. Les techniques de relaxation sont également utilisées, pour percevoir le schéma corporel, la contraction et la décontraction musculaire.

L'ergothérapeute est pratiquement toujours rattaché à une structure institutionnelle (hôpital, centre de rééducation) mais son intervention s'étend au domicile. Il concourt à faire l'inventaire des incapacités et propose une stratégie pour essayer de les compenser, intégrant les possibilités du domicile. Il peut ainsi suggérer la prescription de certaines aides techniques, conseiller des adaptations en termes d'architecture ou d'accessibilité du logement si des appareils encombrants sont envisagés (verticalisateur, fauteuil roulant). Ses activités thérapeutiques incluent l'apprentissage ou le réapprentissage des gestes de la vie quotidienne. Elles sont choisies en fonction de l'incapacité à traiter, mais aussi des capacités neuromotrices et sensorielles de l'enfant. Son activité porte dans certains services sur les fonctions supérieures, notamment les stratégies de prise d'informations (gnosies) ou d'action (praxies). En l'absence de nomenclature des actes d'ergothérapie, les prescriptions peuvent justifier un ajustement du niveau de l'allocation d'éducation spéciale par la CDES en vue de la prise en charge des soins.

L'orthophoniste s'attache plus particulièrement à la rééducation (ou à l'éducation) de la communication, à la fois sur le versant réceptif (prise d'informations écrites ou orales) et sur le versant expressif (production d'une communication intelligible, verbale et non verbale). La production de sons, la modulation du ton dans une phrase, l'acquisition de vocabulaire, les règles grammaticales de phrases simples, puis plus complexes sont quelques exemples du travail proposé à l'enfant. Les troubles de la déglutition font également partie du champ d'action de l'orthophoniste, pour limiter le bavage et les fausses routes : stimulations de la région péribuccale ou endobuccale, adaptation du volume des prises liquidiennes, modification de la consistance des liquides à l'aide de gélifiants.

Le psychologue clinicien a une double fonction. Il évalue d'une part les capacités cognitives d'un enfant (psychométrie) ainsi que ses affects, et d'autre part, il a une fonction de soignant ou de coordinateur des soins autour

de la vie affective et familiale de l'enfant handicapé (psychothérapie). Son activité se fait le plus souvent dans le cadre d'équipes hospitalières.

L'appareilleur est un interlocuteur privilégié du médecin de MPR et du kinésithérapeute. Il réalise en particulier des orthèses, destinées à prévenir ou à traiter les déformations, à assurer une position confortable ou fonctionnelle, ou à compenser un défaut de commande ou de contrôle. Au cours de la croissance, et en fonction de l'évolution, l'appareillage est revu aussi souvent que nécessaire, pour rester adapté à la morphologie et aux buts pour lesquels il a été réalisé. Une attention toute particulière est portée à la tolérance cutanée, notamment lorsqu'il existe des troubles de la sensibilité ou quand l'enfant ne peut pas exprimer une éventuelle douleur.

L'assistant(e) social(e) a, auprès des parents, un rôle d'information sur les textes concernant les droits de la personne handicapée, d'assistance pour instruire les dossiers d'affection de longue durée (ALD), d'allocation d'éducation spéciale, pour le passage en Commission départementale de l'éducation spéciale, le financement de travaux d'adaptation du domicile... et aussi pour en assurer le suivi, ou prendre contact directement auprès des organismes sociaux ou financiers. Son rôle d'interface est précieux pour l'orientation et l'adaptation du cadre scolaire, et pour les relations avec les organismes de protection de l'enfance.

L'éducateur spécialisé, l'éducatrice de jeunes enfants, l'enseignant spécialisé, l'éducateur sportif font également partie des équipes institutionnelles et ont une influence positive tant sur le plan éducatif que pour l'acceptation des soins. Ils manquent d'outils d'évaluation de leurs interventions. Ils peuvent dans certains cas intervenir à domicile (SESSAD).

Les infirmières et les puéricultrices, aidées éventuellement des auxiliaires de puériculture, interviennent chaque fois que le nécessite l'état de l'enfant. Elles ont un rôle d'éducation sanitaire et de prévention auprès des jeunes et de leur famille. Certaines expériences montrent l'intérêt de la visite à domicile (Tholcken et Lehna, 2001).

Les associations et les bénévoles peuvent jouer un rôle important dans l'accompagnement et la guidance des familles.

En conclusion, les travaux et expériences menés montrent l'intérêt d'éviter la rupture hospitalo-ambulatoire pour le petit enfant et d'impliquer objectivement et honnêtement les parents et la famille, en tenant compte des frères et sœurs, dans le projet d'accompagnement.

Le repérage précoce des enfants les plus à risque permet de proposer une prise en charge adaptée sans attendre, et un accompagnement des familles les plus en difficulté s'avère indispensable. Pour cela, la formation des pédiatres ainsi que la mise en réseau des différents intervenants sont indispensables. Des outils d'évaluation de la prise en charge précoce, en particulier dans le

domaine éducatif et pour l'analyse des besoins de vie courante, doivent être créés ou adaptés. Bien que l'intervention à domicile soit à privilégier, de nouvelles formes de prise en charge (séjour à temps partiel, séjour de rupture, accueil d'urgence...) doivent être recherchées.

Les structures d'accueil (sanitaires et médico-sociales) apparaissent en France insuffisantes pour le dépistage mais aussi pour le suivi à long terme. Or il est nécessaire de suivre longtemps les enfants à risque, du fait de l'apparition secondaire de difficultés d'apprentissage.

Bibliographie

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS COMMITTEE. The role of the pediatrician in prescribing therapy services for children with motor disabilities. American Academy of Pediatrics Committee on Children With Disabilities. *Pediatrics* 1996, **98** : 308-310

AMIEL-TISON C. L'infirmité motrice cérébrale. Masson, Paris 1997

BAILEY DB, HEBBELER K, SCARBOROUGH A, SPIKER D, MALLIK S. First experience with early intervention : a national perspective. *Pediatrics* 2004, **113** : 887-896

BERWECK S, HEINEN F. Use of Botulinum Toxin in pediatric spasticity. *Movement Disorders* 2004, **19** : S162-S 167

BLAIR E, BALLANTYNE J, HORSMAN S, CHAUVEL P. A study of a dynamic proximal stability splint in the management of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1995, **37** : 544-554

BOUÉE S, COULOMB S. Examens systématiques de dépistage chez l'enfant. Étude pour le centre d'expertise collective de l'Inserm. CEMKA-EVAL 2000. Réf. 2000-17

BOWER E, MCLELLAN DL. Effect of increased exposure to physiotherapy on skill acquisition of children with cerebral palsy. *Dev Med Child neurol* 1992, **34** : 25-39

BRACEWELL M, MARLOW N. Patterns of motor disability in very preterm children. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8** : 241-248

BUGIE C. Child development and early intervention centres. *Rev Neurol* 2002, **34** : S143-148

BUMIN G, KAYIHAN H. Effectiveness of two different sensory-integration programmes for children with spastic diplegic cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2001, **23** : 394-399

CARLSEN PN. Comparison of two occupational therapy approaches for treating the young cerebral-palsied child. *Am J Occup Ther* 1975, **29** : 267-272

CATANESE AA, COLEMAN GJ, KING JA, REDDIHOUGH DS. Evaluation of an early childhood programme based on principles of conductive education : the Yooralla project. *J Paediatr Child Health* 1995, **31** : 418-22

CHARMET E, CALMELS P, GAUTHERON V. MIF mômes : étude de la reproductibilité et analyse d'une population témoin d'enfants sains de 1 à 9 ans (échantillon de 167 sujets). *Ann Réadaptation Méd Phys* 1996, **39** : 15-19

CNOM (CONSEIL NATIONAL DE L'ORDRE DES MEDECINS). Les handicaps de l'enfant. Paris, Janvier 1990

COLEMAN GJ, KING JA, REDDIHOUG DS. A pilot evaluation of conductive education-based intervention for children with cerebral palsy : the Tongala project. *J Paediatr Child Health* 1995, **31** : 412-417

COMMITTEE ON CHILDREN WITH DISABILITIES. The role of the pediatrician in prescribing therapy services for children with motor disabilities. *Pediatrics* 1996, **98** : 308-310

COTTALORDA J, GAUTHERON V, CHARMET E, CHAVRIER Y. Muscular lengthening of the triceps by successive casts in children with cerebral palsy. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1997, **83** : 368-371

COTTALORDA J, EBERMEYER E, BUI P, REIJNEN JA, GAUTHERON V, GEYSSANT A. Gait analysis of 57 healthy children by measurement of ground reaction forces on an Adal treadmill. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1999, **85** : 146-155

COTTALORDA J, GAUTHERON V, METTON G, CHARMET E, CHAVRIER Y. Toe-walking in children younger than six years with cerebral palsy. The contribution of serial corrective casts. *J Bone Joint Surg Br* 2000, **82** : 541-544

DACOSTA MF, SALOMAO SR, BEREZOVSKY A, DEHARO FM, VENTURA DF. Relationship between vision and motore impairment in children with spastic cerebral palsy : new evidence from electrophysiology. *Behav Brain Res* 2004, **149** : 145-150

DARRAH J, WATKINS B, CHEN L, BONIN C. Conductive education intervention for children with cerebral palsy : an AACPDM evidence report. *Dev Med Child Neurol* 2004, **46** : 186-203

DOMAN G. Que faire pour votre enfant lésé cérébral ? Réédition de « Les guérir est un devoir ». Editions Desclée de Brouwer, 2000

EDMONSON J, FISHER K, HANSON C. How effective are lycra suits in the management of children with cerebral palsy. *J Assoc Pediatr Phys* 1999, **90** : 49-57

EXNER CE, BONDER BR. Comparative effects of three hand splints on bilateral hand use, grasp, and arm-hand posture in hemiplegic children : a pilot study. *Occup Ther J Res* 1983, **3** : 75-92

FELDMAN DE, CHAMPAGNE F, KORNER-BITENSKY N, MESHEFEDJIAN G. Waiting time for rehabilitation services for children with physical disabilities. *Child Care Health Dev* 2002, **28** : 351-358

GAUDON P. L'enfant déficient moteur polyhandicapé. Collection neurosciences cognitives. Solal, Paris 1999

GAUTHERON V. Évaluation et enfant. *In :* Guide des outils de mesure et d'évaluation en Médecine Physique et de Réadaptation. BETHOUX F, CALMELS P eds, Éditions Frison Roche, Paris 2003

GAUTHERON V, METTON G, COTTALORDA J. Polyhandicap et polyhandicapés ; stratégies d'avenir, « non à la contemplation, oui à l'innovation ». FMC, *J Réadapt Méd* 1999, **19** : 59-72

GARCIA-NAVARRO ME, TACORONTE M, SARDUY I, GAVIZU R, TORRES A, LEAL E. Influence of early stimulation in cerebral palsy. *Rev Neurol* 2000, **31** : 716-719

GERIN P, DAZORD A, CIALDELLA P, LEIZOROVICZ A, BOISSEL JP. Le questionnaire « Profil de la qualité de vie subjective » (PQVS). *Thérapie* 1991, **46** : 131-138

GOODMAN M, ROTHBERG A, HOUSTON-MCMILLAN JE, COOPER PA, CARTWRIGHT JD, VANDERVELDE MA. Effect of early neurodevelopmental therapy normal and at risk survivors of neonatal intensive care. *Lancet* 1985, **14** : 1327-1330

GRENIER A. Prévention des déformations précoces de hanche chez les nouveau-nés à cerveau lésé. *Ann Pediatr* 1988, **35** : 423-427

GUIDETTI S, SODERBACK I. Description of self-care training in occupational therapy : case studies of five Kenyan childen with cerebral palsy. *Occup Ther Int* 2001, **8** : 34-48

HANZLIK JR. The effect of intervention on the free-play experience for mothers and their infants with developmental delay and cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 1989, **9** : 33-51

HENDRIKS AH, DE MOOR JM, SAVELBERG MM, OUD JH. The rehabilitation process of children with motor disabilities in the Dutch therapeutic toddler class : main phases and parent involvement. *Int J Rehabil Res* 2001, **24** : 115-122

HODGKINSON I, BERARD C. Évaluation motrice fonctionnelle globale (EMFG) : une mesure objective pour enfants infirmes moteurs cérébraux. *Motricité Cérébrale* 1998, **19** : 9-12

JANSON S. Children's and young people's health. Health in Sweden : The National Public Health Report 2001. Chapter 4. *Scand J Public Health* 2001, **58** : 103-116

JONGERIUS PH, ROTTEVEEL JJ, VAN DEN HOOGEN F, JOOSTEN F, VAN HULST K, GABREELS FJ. Botulinum toxin A : a new option for treatment of drooling in children with cerebral palsy : presentation of a case series. *Eur J Pediatr* 2001, **160** : 509-512

JOURNAL OFFICIEL. Loi d'orientation en faveur des personnes handicapées du 30 juin 1975, JO du 1.VII.1975, n° 75-534

KIRSCHNER J, BERWECK S, MALL V, KORINTHENBERG R, HEINEN F. Botulinum toxin treatment in cerebral palsy : evidence for a new treatment option. *J Neurol* 2001, **16** : 66-67

KOMAN LA, SMITH B, SHILT JS. Cerebral palsy. *Lancet* 2004, **363** : 1619-1631

LAURAS B, GAUTHERON V. Place du pédiatre hospitalier dans la prise en charge pluridisciplinaire des enfants atteints de handicap moteur. *Pediatrie* 1992, **47** : 511-512

LAW M, CADMAN D, ROSENBAUM P, WALTER S, RUSSELL D, DEMATTEO C. Neurodevelopmental therapy and upper-extremity inhibitive casting for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1991, **33** : 379-387

LAW M, RUSSELL D, POLLOCK N, ROSENBAUM P, WALTER S, KING G. A comparison of intensive neurodevelopmental therapy plus casting and a regular occupational therapy program for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997, **39** : 664-670

LE MÉTAYER M. Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Masson, Paris 1993

MANIFICAT S, DAZORD A. Evaluation de la qualité de vie de l'enfant – validation d'un questionnaire. Premiers résultats. *Neuropsychiatrie de l'enfant et de l'adolescent* 1997, **45** : 106-114

MCCONACHIE H, HUG S, MUNIR S, FERDOUS S, ZAMAN S, KHAN NZ. A randomized controlled trial of alternative modes of service provision to young children with cerebral palsy in Bangladesh. *J Pediatr* 2000, **137** : 769-776

MCCORMICK MC, MCCARTON C, TONASCIA J, BROOKS-GUNN J. Early educational intervention for very low birth weight infants : results from the infant health and development program. *J Pediatr* 1993, **123** : 527-533

MC DERMOTT S, NAGLE R, WRIGHT HH, SWANN S, LEONHARDT T, WUORI D. Consultation in paediatric rehabilitation for behaviour problems in young children with cerebral palsy and/or developmental delay. *Pediatr Rehab* 2002, **5** : 99-106

MINISTÈRE DE L'ÉDUCATION NATIONALE, DE LA RECHERCHE ET DE LA TECHNOLOGIE. HANDISCOL, Guide pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés. 1999

NICHOLSON JH, MORTON RE, ATTFIELD S, RENNIE D. Assessment of upper-limb function and movement in children with cerebral palsy wearing lycra garments. *Dev Med Child Neurol* 2001, **43** : 384-391

NORONHA J, BUNDY A, GROLL J. The effect of positioning on the hand function of boys with cerebral palsy. *Am J Occup Ther* 1989, **43** : 507-512

OMS. Classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages. Organisation mondiale de la santé, Genève 1980

OMS. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Organisation mondiale de la santé, Genève 2001. http://www3.who.int/icf/icftemplate.cfm

OTTENBACHER KJ, PETERSON P. The efficacy of early intervention programs for children with organic impairment : a quantitative review. *Eval Program Plan* 1985, **8** : 135-146

PALMER FB, SHAPIRO BK, WACHTEL RC, ALLEN MC, HILLER JE et coll. The effects of physical therapy on cerebral palsy : a controlled trial in infants with spastic diplegie. *N Engl J med* 1998, **318** : 803-808

PARRY TS. The effectiveness of early intervention : a critical review. *J Paediatr Child Health* 1992, **28** : 343-346

POPE PM, BOWES CE, BOOTH E. Postural control in sitting the SAM system : evaluation of use over three years. *Dev Med Child Neurol* 1994, **36** : 241-252

READING R, MARPOLE S. Public health : Establishing an interagency equipment fund for children with disabilities. *Arch Dis Child* 2000, **82** : 188-191

REDDIHOUGH DS, KING J, COLEMAN G, CATANESE T. Efficacy of programmes based on conductive education for young children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1998, **40** : 763-770

ROY J, GUILLERET M, VISIER JP, MOLÉNAT F. Médecin et annonce du handicap chez un nouveau-né. *Arch Fr Pediatr* 1989, **46** : 751-757

ROSENBAUM P. Physical activity play in children with disabilities : a neglected opportunity for research ? *Child Dev* 1998, **69** : 607-608

RUSSELL DJ, ROSENBAUM PL, GOWLAND C, HARDY S, LANE M et coll. Gross Motor Function Measure Manual. 2nd ed. McMaster University, Hamilton, Ontario, Canada 1993

SALOKORPI T, SAJANIEMI N, RAJANTIE I, HALLBACK H, HAMALAINEN T et coll. Neurodevelopment until the adjusted age of 2 years in extremely low birth weight infants after early intervention-‐a case-control study. *Pediatr Rehabil* 1998, **2** : 157-163

SCHERZER AL, TSCHARNUTER I. Early diagnosis and therapy in cerebral palsy. A primer on infant developmental problems. Pediatric Habilitation, Vol 6. Marcel Dekker Inc, New York 1990

STEULTJENS EM, DEKKER J, BOUTER LM, VAN DE NES JC, LAMREGTS BL, VAN DEN ENDE CH. Occupational therapy for children with cerebral palsy : a systematic review. *Clin Rehabil* 2004, **18** : 1-14

TALBOT ML, JUNKALA J. The effect of auditorally augmented feedback on the eye-hand coordination of students with cerebral palsy. *Am J Occup Ther* 1981, **35** : 525-528

TARDIEU G. Le dossier clinique de l'IMC. 3e édition refondue. CDI éditions, Paris 1984

TAUB E, RAMEY SL, DE LUCA S, ECHOLS K. Efficacy of constraint-induced movement therapy for children with cerebral palsy with asymmetric motor impairment. *Pediatrics* 2004, **2** : 305-312

THOLCKEN M, LEHNA C. Advanced practice nurses as faculty. *MCN Am J Matern Child Nurs* 2001, **26** : 323-327

TOMKIEWICZ S, ANNEQUIN D, KEMLIN I. Méthode Doman, évaluation. Rapport fait à la demande de Mr le Ministre des Affaires Sociales et de l'Emploi (dit « rapport Tomkiewicz »). CTNERHI, 1987

TRÉMOUREUX C. L'activité des CDES et l'Allocation d'éducation spéciale. *Études et Résultats* 2003, **268**

WALTZMAN SB, SCALCHUNES V, COHEN NL. Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol* 2000, **21** : 329-335

WHEELER DS. Prehospital evaluation and care of the special needs and technology-dependent child. *Emerg Med Serv* 2002, **31** : 45-50

WONG AMK, CHEN CL, CHEN CPC, CHOU SW, CHUNG CY, CHEN MJL. Clinical effects of botulinum toxin A and phenol block on gait in children with cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil* 1983, **4** : 284-291

ZIVIANI J, OTTENBACHER KJ, SHEPHARD K, FOREMAN S, ASTBURY W, IRELAND P. Concurrent validity of the Functional Independence Measure for Children (WeeFIM) and the Pediatric Evaluation of Disabilities Inventory in children with developmental disabilities and acquired brain injuries. *Phys Occup Ther Pediatr* 2001, **21** : 91-101

ZUCMAN E. L'intégration individuelle des jeunes handicapés en classe ordinaire. Journées d'études. CTNERHI Éditions, Paris 1980

ZUCMAN E. Polyhandicaps et Polyhandicapés. CTNERHI éditions Paris, 1994

10

Méthodes de prise en charge psycho-éducative

De nombreuses questions sont soulevées sur les interventions de nature psycho-éducative à l'égard des enfants handicapés et particulièrement de ceux qui sont reconnus comme ayant des déficiences des fonctions cognitives. On s'interroge par exemple sur les effets des programmes éducatifs qui ont été lancés sur une large échelle aux États-Unis, ainsi que sur les critères qui ont été utilisés pour les mesurer. En ce qui concerne la situation de la France, qui ne dispose pas de programmes similaires aux programmes précédents, le bilan des « prises en charge » et des différents dispositifs est aussi souhaité. De manière plus générale, c'est l'évaluation des actions et des politiques qui est sous-jacente à ces interrogations.

Intervention précoce

En France, le vocabulaire de la « prise en charge » des enfants en situation de handicap est devenu commun dans tout un ensemble d'institutions, principalement médicales et médico-éducatives, sans doute en liaison étroite avec l'attribution de financements publics via les organismes de sécurité sociale. Il recouvre, à l'évidence, des pratiques diverses émanant de praticiens eux-mêmes très divers. Si l'on s'intéresse prioritairement aux actions menées à l'égard de la petite enfance, c'est la précocité qui doit être mise en valeur. D'autres expressions, utilisées essentiellement en anglais, sont plus explicites. C'est ainsi qu'aux États-Unis, la notion d'« intervention précoce » (*early intervention*) est tout à fait courante et désigne des services et des programmes qui ont été développés sur une grande échelle depuis la fin des années 1960. Parmi les nombreuses définitions adoptées, retenons celle de l'Académie américaine de pédiatrie (2001) : « Les services d'intervention précoce sont destinés à répondre aux besoins de développement des enfants qui, de la naissance à 3 ans, ont des retards de développement dans les domaines physiques, cognitifs, affectifs, dans la communication, la socialisation, l'adaptation, ou qui se trouvent dans des conditions de diagnostic qui font craindre, selon une forte probabilité, un retard de développement. Ces derniers sont parfois appelés "enfants à risque" ». Pour un auteur américain, Upshur

(1990), de tels services accomplissent des actions de « prévention tertiaire », dans la mesure où le but n'est pas de guérir un handicap déjà identifié mais de prévenir les handicaps secondaires, c'est-à-dire d'éviter les handicaps additionnels en fournissant l'aide de l'environnement pour soutenir les capacités spécifiques de l'enfant.

En Europe, ce même concept est désormais utilisé par l'Agence européenne pour le développement de l'éducation des personnes ayant des besoins particuliers (1998 et 2003). C'est « l'ensemble des actions et mesures (sociales, médicales, psychologiques et éducatives) qu'il est nécessaire d'entreprendre auprès des enfants et de leurs familles afin de répondre aux différents besoins des enfants présentant un risque de retard ou des retards avérés dans leur développement ».

En France, l'expression qui rend le mieux compte de ces orientations est celle d'« action médico-sociale précoce ». Pour Tissier (2000), cela implique une action orientée à la fois vers les parents et vers l'enfant (« entourer, soutenir l'enfant et ses parents, protéger l'installation des interactions précoces, le tissage des premiers liens entre eux et proposer des aides techniques préventives... »). C'est un processus qui se déroule sur une courte durée dans le cadre d'une pluralité de lieux et de professionnels. Les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP, créés à partir de la loi de 1975 en faveur des personnes handicapées) sont considérés comme les « pivots » de ces actions préventives.

Dénominations multiples en évolution

Des dénominations anciennes, telles que celles d'« arriéré » ou de « débile », sont désormais révolues, car elles sont considérées non seulement comme péjoratives mais aussi comme posant a priori des obstacles insurmontables à toute action éducative ou rééducative. Toutefois, les dénominations actuelles sont multiples et renvoient à des cadres théoriques différents qui peuvent avoir des conséquences pratiques importantes en termes d'institutions et de traitement. On relève ainsi : déficience intellectuelle, déficience à prédominance intellectuelle liée à des troubles neuropsychiques, retard mental (léger, moyen, sévère), handicap mental, dysharmonie évolutive, déficit des fonctions cognitives...

L'autisme pose des problèmes plus difficiles encore de classification, selon qu'on le considère prioritairement comme un handicap stabilisé ou comme une maladie mentale susceptible d'évolution. Pour la CIM-10 (OMS, 1993), l'autisme (infantile et atypique) fait partie des troubles envahissants du développement. Pour le DSM-IV (classification américaine, 1994), les troubles autistiques sont aussi classés parmi les troubles envahissants du développement (« *pervasive developmental disorders* »). Pour la CFTMEA (Misès et coll., 1988), l'autisme infantile et précoce de type Kanner et les autres formes

d'autisme sont classés parmi les psychoses (Barreyre, 2000). Ces divergences (essentiellement françaises) sur la classification et aussi sur l'étiologie de l'autisme – ce qui a pu justifier l'expression de « bataille de l'autisme » (Hochman, 1997) – peuvent mener à des actions différentes et à des critères d'évaluation à leur tour fort différents quant aux résultats obtenus (Misès, 1996). Mais les anciennes distinctions entre l'éducable, le semi-éducable et l'inéducable (encore fortement présentes à la fin des années 1960 en France, par exemple dans le rapport du Ve plan de développement économique et social) sont désormais rejetées. Une conséquence majeure à cet égard, et qui touche l'ensemble des handicaps, est le développement des projets non seulement éducatifs mais aussi scolaires destinés aux enfants autrefois considérés comme inéducables ou peu éducables. Ainsi, la loi de 1975 en faveur des personnes handicapées a posé le principe de l'éducabilité (« l'obligation éducative »), et le projet de loi de 2004 énonce de manière plus ambitieuse le principe d'une formation scolaire des enfants handicapés ou en difficulté de santé, formation qui devrait être mise en œuvre le plus près possible du domicile des parents.

Le bilan des textes officiels en France sur les dispositifs destinés aux enfants handicapés (agrément des établissements et des services spéciaux, orientations pédagogiques…) permet ainsi de montrer de multiples évolutions : dans les dénominations, les critères de diagnostic et les praticiens impliqués. Pour les dénominations, on passe de la notion de déficience intellectuelle à celle de handicap mental, puis à celle de « troubles des fonctions cognitives ». Les critères traditionnels de quotient intellectuel (par évaluation psychométrique) sont considérés comme insuffisants et comme devant être nécessairement complétés par une évaluation clinique de la dynamique évolutive de chaque individu. Enfin, la mise en œuvre de projets individualisés requiert nécessairement la collaboration entre des professionnels différents travaillant dans les champs thérapeutique, éducatif et pédagogique. Ainsi, pour les enfants autistes, la prise en charge pluridisciplinaire tenant compte de leurs besoins et de leurs difficultés spécifiques est explicitement recommandée dans la loi du 11 décembre 1996.

En ce qui concerne les diagnostics des déficits des fonctions cognitives chez le jeune enfant de moins de 6 ans, on relève principalement le rôle des équipes de soins, des centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) ou des commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES) qui utilisent des épreuves diverses qui, à nouveau, ne sauraient se limiter à des épreuves psychométriques. Celles-ci sont difficilement utilisables chez le jeune enfant en pleine « dynamique évolutive » et ne peuvent remplacer les observations plus globales et pluridisciplinaires. Des guides-barèmes peuvent êtres utilisés avec beaucoup de prudence, par exemple par les CDES, pour l'évaluation des déficiences et incapacités (« déficiences intellectuelles » et « déficiences du psychisme »).

Réglementation française actuelle

La loi d'orientation du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées encadre l'ensemble des dispositifs, mais elle devrait être remplacée par une nouvelle loi en 2004. Elle énonce : l'obligation nationale en ce qui concerne « la prévention et le dépistage des handicaps, les soins, l'éducation, la formation et l'orientation professionnelle » (article 1) ; « une politique active de prévention contre les handicaps de l'enfance » (article 2) ; l'obligation « éducative » (article 4). Elle met en place les commissions départementales de l'éducation spéciale (compétentes pour les âges de 0 à 20 ans).

En application de cette loi, le décret du 15 avril 1976 définit les centres d'action médico-sociale précoce avec trois missions concernant les enfants de 0 à 6 ans : prévention, dépistage, prise en charge précoce. Cette dernière s'effectue sous forme de cure ambulatoire, réalisée par une équipe pluridisciplinaire. Les centres se situent à l'interface entre le secteur sanitaire et le secteur médico-social, tout en soutenant l'intégration de l'enfant dans les structures ordinaires (crèches, jardins d'enfants, écoles maternelles...).

Les annexes XXIV du décret du 27 octobre 1989 définissent les SESSAD (services d'éducation spéciale et de soins à domicile). L'intervention de ces services auprès des enfants de 0 à 20 ans est soumise, contrairement à celle des CAMSP, à l'avis de la CDES. Ils peuvent être rattachés à un établissement ou être autonomes. Selon les âges, leur action est orientée vers la prise en charge précoce (de la naissance à 6 ans) ou vers l'intégration scolaire et l'acquisition de l'autonomie (pour les enfants plus âgés). Ils peuvent être spécifiques pour tel ou tel type de déficience, par exemple pour les déficiences sensorielles.

Les services de pédopsychiatrie sont plus divers : consultations d'hygiène mentale, hôpitaux de jour, centres médico-psycho-pédagogiques (CMPP, qui assurent diagnostics et traitements jusqu'à 18 ans), centres médico-psychologiques (CMP, du type des dispensaires d'hygiène mentale, fonctionnant en milieu ouvert).

CAMSP comme centres « pivots »

Le bilan précédent place les CAMSP dans une situation de « pivot » (Gaudon, 1996) dans l'ensemble des dispositifs, en général très peu coordonnés entre eux.

On distingue :

- les structures en amont des CAMSP ou qui leur sont contemporaines : les services de maternité, de pédiatrie, de Protection maternelle et infantile (en y incluant les crèches, jardins d'enfants, garderies...), les inter-secteurs de pédopsychiatrie, les CMP ou CMPP, les écoles maternelles et un ensemble de praticiens exerçant en libéral (médecins, kinésithérapeutes, orthophonistes...) ;

• les structures en aval : les services d'aide du type SESSAD et les instituts médico-éducatifs (IME), mais aussi les possibilités d'accueil dans le cadre scolaire à l'école élémentaire (classes d'intégration scolaire dites CLIS ou classes ordinaires). Les praticiens exerçant en libéral sont toujours concernés dans cette perspective de suivi des actions antérieures.

En réalité, plusieurs problèmes sont alors soulevés devant cette diversité. D'une part, si les CAMSP sont unanimement reconnus comme un dispositif essentiel, ceux-ci sont, tout aussi unanimement, considérés comme insuffisants en nombre sur le territoire (soit 218 en 2004) et ne pouvant donc pas assurer un service de proximité, là où les parents en ont besoin. De plus, ils ne bénéficient pas des moyens adéquats pour assumer l'ensemble de leurs missions officielles (prévention, dépistage, prise en charge précoce) et *a fortiori* leur mission indispensable de « pivot » (c'est-à-dire de mise en coordination) par rapport aux différents services, institutions ou professionnels.

D'autre part, le partage institutionnel en fonction des âges rend très difficile la continuité des actions d'accueil et d'éducation pour un même enfant et met très souvent les parents en difficulté. Ainsi, à titre d'exemples :
• le maintien d'un enfant handicapé en crèche nécessite une dérogation s'il a dépassé l'âge de 3 ans. Le pari en faveur d'une intégration ultérieure en maternelle est parfois contredit par les difficultés d'accueil ;
• la nouvelle prestation de service unique pour les équipements de la petite enfance établit une diminution de la subvention pour les enfants au-delà de 4 ans, ce qui risque d'avoir des conséquences négatives pour le maintien de certains enfants handicapés dans des structures qui sont habilitées jusqu'à 6 ans. Enfin, au-delà de ce dernier âge, les problèmes se posent et se reposent avec encore plus d'acuité.

Les CAMSP ne sont plus habilités à intervenir au-delà de 6 ans et la question se trouve donc soulevée du relais par d'autres structures de prise en charge, par exemple les SESSAD, mais cela implique un examen de dossier par les CDES.

Devant ces difficultés, des orientations officielles ont insisté sur la nécessaire coordination des politiques, en particulier en ce qui concerne les enfants de 0 à 6 ans. Le protocole d'accord de 1991 entre le ministère de l'Éducation nationale et le secrétariat d'État auprès du ministre de la Solidarité (note de service du 23 janvier 1991) en est un exemple : il énonce la nécessité « d'assurer une continuité de l'action éducative » pour la petite enfance, de 0 à 6 ans, celle-ci étant considérée comme « une période déterminante pour le développement de l'enfant, et souvent délicate pour les familles, notamment dans les milieux les moins favorisés ». Sont clairement visées : les articulations entre les différents modes d'accueil, à la fois avant l'école et entre ces structures préscolaires et l'école ; la complémentarité des interventions entre les différents types de personnel. Parmi les modalités d'action figurent la coordination au niveau local, l'information réciproque, grâce à des « groupes petite enfance », la formation conjointe des professionnels de la petite

enfance. Bien que ce texte n'évoque pas explicitement la question des enfants en situation de handicap, ses propositions s'appliquent avec d'autant plus de pertinence à ces derniers.

Acteurs impliqués dans l'action médico-sociale précoce

La plupart des intervenants impliqués dans la prise en charge des déficiences des fonctions cognitives sont les mêmes que ceux qui sont impliqués dans la prise en charge des handicaps moteurs. Mais le repérage des perturbations des fonctions cognitives est, en règle générale, plus tardif que celui des déficiences motrices et peut intervenir après 3 ans. En effet, si le développement moteur est normal, l'entourage et, en particulier, les parents ne s'inquiètent pas nécessairement des déficits cognitifs avant la confrontation de l'enfant avec les activités proposées dans des institutions extérieures, telles que la crèche, voire l'école maternelle. C'est alors que les parents peuvent être mis face à la révélation tardive des difficultés de l'enfant devant les apprentissages, par exemple au niveau du langage, du repérage dans l'espace ou dans le temps, de la compréhension des tâches à effectuer...

Toutefois, on peut à nouveau prendre l'exemple des structures spécialisées des CAMSP pour préciser leurs modalités de travail, même elles ne se limitent pas aux déficiences cognitives. Les initiateurs de ce type d'institution ont d'emblée mis l'accent sur les rapports avec les parents. La notion d'assistance éducative a été utilisée comme la dénomination de base du centre qui a posé les premiers jalons des futurs CAMSP : « l'assistance éducative, c'est offrir aux parents un espace de rencontre dans lequel ils se sentent attendus, soutenus, conseillés dans l'éducation de leur enfant "pas comme les autres" » (Lévy, 1991). Ce type d'attention aux parents concernés reste un point de référence essentiel pour l'action des professionnels, qui peut se définir ici en termes d'accompagnement plus que de prise en charge. Une autre dimension d'action est commune aux diverses équipes d'action médico-sociale précoce : celle de la pluridisciplinarité. D'une part, cela implique une diversité d'intervenants tels que : éducateurs de jeunes enfants, éducateurs spécialisés, psychomotriciens, kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, pédiatres, neuropédiatres, phoniatres, médecins rééducateurs, orthopédistes, pédopsychiatres, psychologues, psychothérapeutes, psychanalystes, assistantes sociales, enseignants spécialisés (Tissier et coll., 2000). L'ensemble de ces professionnels n'est pas représenté dans tous les CAMSP actuels, cela va de pair avec la limitation des attributions des « équivalents temps plein » (parfois seulement 3 ou 4 ETP par centre). De manière générale, les temps d'intervention les plus importants concernent le personnel médical (59 % du temps d'intervention selon l'enquête Salbreux – 1996a et b –). D'autre part, c'est la question de la coordination des actions entreprises qui est soulevée. Certains auteurs (Tissier et coll., 2000) mettent toutefois en cause le lieu

commun, voire le piège, de la pluridisciplinarité qui risque de masquer les juxtapositions de professionnels. Ils préconisent une certaine polyvalence dans la « supplémentarité », et non plus dans la simple complémentarité, pour arriver à prendre en compte la globalité de l'enfant.

Ce cadre spécifique d'analyse n'est pas nécessairement diffusé dans tous les centres, mais des points communs d'action peuvent être retenus dans les CAMSP, sans que l'on puisse parler d'un modèle unique : accompagnement des parents, approche de la globalité de l'enfant par une diversité de professionnels aux techniques diverses, recherche de mesures d'intégration dans les structures ordinaires (dans la mesure du possible), ce qui implique l'exigence d'un travail en réseau avec diverses institutions et autres professionnels.

Effets des programmes d'intervention précoce

Que ce soit dans les programmes américains ou dans les dispositifs français, la question des effets des interventions se pose, ainsi que les difficultés méthodologiques inhérentes à ce type d'évaluation.

Programmes américains

L'intervention précoce aux États-Unis a prioritairement visé dans les années 1960 les groupes dits « défavorisés », sous forme de « programmes de compensation ». Les expériences ont été nombreuses, largement financées par l'État fédéral, mais aussi très diverses et dispersées, sans coordination véritable. Les publications, rapports et bilans critiques ont eux aussi été nombreux. Parallèlement, la problématique des effets des programmes éducatifs ou de leur efficacité a été fortement développée. Selon la formule de Bennett et Guralnik (1991), qui font un bilan de l'efficacité des programmes américains d'intervention sur le développement des enfants dans les cinq premières années de la vie : l'intervention précoce marche-t-elle vraiment ? Ils relèvent une grande variété d'interventions : programmes de stimulation, centres préscolaires de développement, kinésithérapie ou ergothérapie, orthophonie... Trois grands types d'enfants sont distingués : ceux qui présentent des « risques » dus à leur environnement, ceux qui ont un risque biomédical et ceux qui ont un handicap ou un retard de développement.

Pour les enfants à risque biomédical et pour les âges de 0 à 3 ans, les mêmes auteurs font référence à une très large investigation menée dans le cadre d'un programme sur la santé et le développement de l'enfant dans 8 sites différents aux États-Unis. Le programme (*Infant health and development program* – IHDP –) consistait en des aides multiples incluant des visites à domicile, la fréquentation de centres de développement, des groupes de parents... Ainsi, plus de 900 enfants prématurés de petit poids à la naissance furent randomisés entre un groupe bénéficiant de toutes les interventions, dont des interventions éducatives, et un groupe contrôle. Ils furent tous évalués en termes

de capacités cognitives, de comportement et de santé à l'âge de 36 mois. Le bilan en termes de points de QI (échelle Stanford Binet) est plus favorable dans le groupe d'intervention et les mères ont signalé moins de problèmes de comportement (*Infant health and development program*, 1990).

En ce qui concerne les enfants handicapés, une méta-analyse a comparé 74 programmes portant sur des enfants de 0 à 5 ans (Casto et Mastropieri, 1986), puis une seconde méta-analyse a porté sur un sous-échantillon de 31 programmes pour des enfants de 0 à 3 ans (Shonkoff et Hauser-Cram, 1986). Les effets furent mesurés en unités de déviation standard. Un impact « modeste mais positif » des services d'intervention est noté. La progression des QI était de 8 à 12 points par rapport aux enfants ne bénéficiant pas des interventions. Dans le cas des enfants avec syndrome de Down, une moindre diminution du développement cognitif a été constatée. Cependant, Bennett et Guralnik (1991) signalent (et déplorent) les faiblesses de certaines études du point de vue méthodologique. Il conviendrait en effet de contrôler des variables telles que l'âge au départ de l'intervention, l'implication de la famille, la globalité de l'intervention, les compétences sociales de l'enfant, ou encore le type et la sévérité de la déficience. Les auteurs soulignent que les évaluations de l'efficacité doivent nécessairement inclure à la fois les « gains » obtenus par les enfants et le renforcement de la fonction familiale.

Un autre ensemble de données de 42 projets d'intervention pour enfants handicapés a été analysée par Farran (1990). Tout en regrettant que les travaux ne comportent pas toujours des garanties suffisantes pour des comparaisons méthodologiquement valides, il conclut cependant que : les interventions aboutissent généralement à de meilleurs résultats chez les enfants concernés ; le domicile familial paraît être le meilleur environnement pour faciliter la maîtrise de leurs capacités par les enfants mentalement retardés ; le rôle favorable de l'environnement social est plus clairement démontré depuis les mesures de désinstitutionnalisation.

Une autre analyse de 57 programmes par Dunst (1986) aboutit à un pourcentage relativement réduit de résultats positifs (30 %), les résultats négatifs étant au même niveau (30 %), les résultats mixtes se situant à 40 %. L'auteur regrette que peu de programmes aient été construits sur des bases théoriques claires, qui auraient permis de formuler des prédictions sur leur impact possible. Il estime en définitive que l'intervention précoce est une agrégation de différents types d'aide, d'assistance et de services qui sont fournis aux familles et à leurs enfants handicapés par des réseaux de soutien sociaux formels et informels. Cependant, les dispositifs ont évolué d'une centration initiale sur le développement de l'enfant en tant que tel (avec l'utilisation fréquente du critère restrictif du quotient intellectuel) vers des interventions plus globales, impliquant plus directement les familles et cherchant à renforcer leurs compétences (« *empowerment* »).

Dispositifs et données pour la France

Les enquêtes sur les interventions précoces et plus généralement sur la situation des enfants handicapés âgés de 0 à 6 ans sont le plus souvent ponctuelles et non coordonnées. De plus, contrairement aux États-Unis qui ont mis en place des programmes qui ne dépendent pas de l'État fédéral et qui sont diversement financés, la situation française est marquée par le rôle de l'État, même lorsque celui-ci préconise des actions décentralisées. Les données produites sont donc le plus souvent des données administratives, elles-mêmes fortement dispersées. Dans ces conditions, nous ne disposons pas d'une vue d'ensemble de la population des enfants en situation de handicap ou en difficulté de santé et qui sont âgés de 0 à 6 ans ou de 0 à 3 ans. Il est *a fortiori* quasiment impossible de connaître la répartition des enfants de ces tranches d'âge relevant de la catégorie des déficits des « fonctions cognitives ».

Idéalement, il faudrait connaître avec précision l'ensemble des prises en charge spécialisées des enfants de 0 à 3 ans ou de 0 à 6 ans, incluant toutes les structures concernées (PMI, CAMSP, SESSAD, CMP et CMPP...), mais aussi les accueils des enfants des mêmes tranches d'âge, repérés comme handicapés ou en grave difficulté, et qui sont intégrés dans diverses structures de la petite enfance (crèches, haltes-garderies, jardins d'enfants, écoles maternelles). La ventilation par types de handicaps ou de difficultés serait le complément indispensable.

Données nationales

L'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (HID) de l'Insee est difficilement utilisable ou sujette à des biais méthodologiques en ce qui concerne son exploitation pour les tranches d'âge 0-3 ans ou 0-6 ans (échantillons trop réduits).

L'enquête DRESS sur les établissements ou services d'éducation spéciale en 1996 permet d'identifier 4 947 enfants de 0 à 6 ans (Woitrain, 2000). Les enfants déficients intellectuels en forment la part la plus importante, soit 46 % de l'ensemble. On constate qu'il y a de plus en plus d'enfants dans ces services au fur et à mesure de l'avancement en âge.

L'enquête nationale sur les CAMSP (Salbreux, 1996a et b) porte sur 97 CAMSP (surtout polyvalents). Les enfants reçus présentent des pathologies diverses, variables selon les types de CAMSP : troubles psychiques (32 %), suivis des troubles moteurs (20 %), déficitaires (18 %), « sociaux » (12 %), sensoriels (8 %).

Les données de la Caisse nationale des allocations familiales repèrent les bénéficiaires de l'allocation d'éducation spéciale (AES) : sur un total de 111 878 enfants bénéficiaires, on observe 6 045 enfants de 0 à 3 ans (5 %) et 14 009 enfants de 0 à 6 ans (12 %). Mais on ne peut pas disposer de renseignements sur les types de handicaps.

L'analyse de l'intégration scolaire en maternelle permet une approche très approximative des enfants en situation de handicap pouvant être âgés de 2 à 5 ans inclus. Sur 2 393 100 enfants au niveau dit « pré-élémentaire », 8 710 enfants handicapés sont intégrés, soit 0,4 % de l'ensemble des enfants. Sur l'ensemble des enfants handicapés intégrés, 3 199 le sont à temps partiel (soit 37 %) et 5 521 à temps plein (soit 63 %). Les déficiences intellectuelles et mentales sont les plus nombreuses (61 %), suivies par les déficiences motrices (20 %), les déficiences auditives (9 %), les déficiences viscérales et métaboliques (5 %), les déficiences visuelles (4 %). Cette forte représentation des déficiences d'ordre mental est également constatée pour le public des CAMSP, mais elle est beaucoup plus marquée en maternelle.

Données locales

Des données locales peuvent très partiellement pallier les insuffisances des données nationales. En ce qui concerne la région parisienne, des données ont été recueillies par une enquête diligentée par la Protection maternelle et infantile sur les structures d'accueil de la ville de Paris, hormis l'accueil en école maternelle (Fenières et coll., 2003). L'enquête visait à repérer les enfants bénéficiant d'un accueil dit « particulier » du fait d'un handicap, d'une maladie chronique ou de difficultés familiales (protection sociale). L'accueil « particulier » signifiait qu'une organisation particulière de l'accueil était nécessaire pour ces enfants. Sur cette base de repérage, le nombre d'enfants était de 1 881. Parmi ceux-ci, 63 seulement se trouvaient chez des assistantes maternelles (soit environ 1 % de l'ensemble des enfants accueillis chez les assistantes) et 1 818 dans les établissements d'accueil de la petite enfance (soit 6,8 % de l'ensemble des enfants de ces structures). Mais dans ce dernier cas, il faudrait distinguer les structures spécialisées et les structures ordinaires d'accueil, ainsi que les structures qui accueillent au moins un enfant handicapé ou en difficulté et celles qui n'en accueillent aucun. En conclusion, les auteurs retenaient l'augmentation générale de l'accueil dit « particulier » dans les structures ordinaires, plus sensible pour les maladies chroniques, les retards du développement et les troubles du comportement, mais aussi pour les enfants bénéficiant de mesures de protection sociale. Ils interprétaient le phénomène comme un « effort des équipes ». Celles-ci ont pu réclamer et parfois obtenir des mesures de soutien, à la fois en « moyens propres » (agents supplémentaires, effectifs réduits) et en interventions spécialisées auprès des enfants par des équipes extérieures.

En région parisienne, les données concernent également les handicaps d'origine périnatale et leur prise en charge en Île-de-France (Delour, 2001 et 2002). Des services sont clairement identifiés :

- 18 CAMSP, en moyenne 2 par département. Quinze sont polyvalents et 3 sont spécialisés pour les enfants sourds. Environ 2 500 à 2 700 enfants y sont pris en charge pour handicap (20 à 25 % sont des prématurés) ;

• 117 services d'éducation spéciale et de soins à domicile avec, en général, un agrément pour les 0-20 ans. Ils dépendent de l'orientation des enfants par les CDES. Parmi ces SESSAD : 15 sont pour handicaps moteurs, 13 pour polyhandicaps, 53 pour troubles psychologiques et déficiences mentales, 36 pour déficiences sensorielles.

Mais d'autres services n'ont pu faire l'objet d'un bilan statistique : les structures pour la petite enfance proposant l'accueil à la journée (haltes-garderies, jardins d'enfants...) ; les services de pédopsychiatrie en CMP et CMPP, dont peu semblent avoir organisé une consultation pour tout-petits ; le secteur libéral, concernant principalement les kinésithérapeutes et les orthophonistes.

Enfin, un rapport établi en 2001 dresse un bilan des CAMSP en Île-de-France. Ce rapport recense 18 CAMSP, mais fait surtout état des besoins. Il attire l'attention sur les particularités de la région Île-de-France : population en augmentation et afflux de populations migrantes « demandant une prise en charge plus étoffée ». Dans ces conditions, une sectorisation souple devrait être adoptée en vue d'une intervention au plus près du domicile des familles. La poursuite des actions devrait se faire au-delà de l'âge de 6 ans.

Bilan sur les lacunes de données en France

Les avis d'experts (par exemple : Delour 2001 et 2002 ; Fenières, 2003) concordent largement pour réclamer la mise en place d'enquêtes systématiques, soutenues par un outil informatique, permettant de faire le point sur la prise en charge précoce des enfants en situation de handicap. La dispersion des structures et du recueil d'informations ne permet pas actuellement de fournir une vue d'ensemble satisfaisante et de définir avec précision les besoins en regard des structures. De tels bilans devraient être effectués en dépassant les clivages institutionnels existants, puisqu'ils concernent aussi bien le secteur sanitaire que médico-social et scolaire.

Cas particulier de l'autisme

L'autisme mérite une analyse spécifique, non seulement du fait de la singularité de la pathologie mais aussi du fait des positions divergentes, voire polémiques, qui ont été adoptées. On a déjà signalé les classifications nosologiques différentes dans lesquelles l'autisme peut s'insérer. Mais des conceptions étiologiques différentes se sont aussi heurtées. D'un côté, les partisans d'une origine génétique de la pathologie considérée comme un handicap, d'un autre les partisans d'une psychogenèse. Il semble toutefois qu'à l'heure actuelle les spécialistes, tout au moins en France, s'accordent pour dissocier la question de l'étiologie, qui risque d'être encore une « pomme de discorde » selon la formule de Hochman, et celle du diagnostic et du traitement. On peut ainsi retenir à la fois la spécificité du fait psychopathologique, qui engage la question du sujet, et l'éventualité d'une origine plurifactorielle (Misès, 1996 ; Ansermet, 1997 ; Hochman, 1997).

Pourtant, la question des « prises en charge » a elle aussi donné lieu à des positions divergentes, dans la mesure où elle a été souvent liée aux bilans sur les programmes d'intervention aux États-Unis, qui ont cherché à en mesurer l'efficacité. Plusieurs synthèses ont été effectuées (Bryson et coll., 2003 ; Fombonne, 2003). Elles mettent en évidence :

- le rôle « historique » du programme phare intitulé TEACCH (*Treatment and education of autistic and related communication handicapped children*), expérimenté dès 1966 par Schopler, sur la base d'une conception organiciste de l'autisme. Le programme est ici individualisé, structuré, intensif, à domicile et implique les parents ;
- d'autres modèles d'action ont été expérimentés, parmi lesquels celui de Lovaas (1987), selon une approche intensive et comportementaliste de renforcement (traitement de 40 heures par semaine durant 2 ou 3 ans) ;
- les évaluations sont le plus souvent effectuées en termes de « gains » de QI pour les groupes expérimentaux, comparés à des groupes témoins. D'autres « bénéfices » sont révélés en langage et en capacités comportementales. On montre aussi des orientations plus fréquentes en classes normales (et donc une diminution des institutionnalisations) et la satisfaction des parents ;
- les éventuelles diminutions des traits pathologiques restent discutées et ne donnent pas lieu à des résultats probants.

Les conclusions généralement adoptées par les auteurs américains sont les suivantes : le développement des jeunes enfants avec autisme peut être amélioré par la mise en place d'actions soigneusement planifiées qui visent des domaines spécifiques tels que la communication, la socialisation, le jeu, la cognition et l'indépendance. Mais de nouvelles questions surgissent sur les effets à long terme des traitements, le rôle de différentes variables telles que les heures de traitement nécessaires, l'inclusion scolaire et la place de ces enfants dans le système scolaire ordinaire (Bryson et coll., 2003).

Dispositifs en France pour les enfants avec autisme

Diverses institutions sont concernées dans les champs sanitaire, médico-social et scolaire : hôpitaux de jour, consultations d'hygiène mentale, instituts de rééducation, instituts médico-éducatifs, CAMSP, CMP, crèches, jardins d'enfants et écoles maternelles. Pour les enfants de 0 à 3 ans, la priorité est donnée aux traitements ambulatoires et aux actions menées par les CAMSP et les équipes de pédopsychiatrie (circulaire interministérielle du 27 avril 1995). Mais cette diversité masque en réalité le manque de structures d'accueil et la pénurie de places ; les parents sont souvent démunis, bien que généralement soutenus par des associations. Le rapport du député Chossy (2003) recommande ainsi « un effort considérable » pour les structures d'accueil, de même que l'établissement de diagnostics précoces « dès le plus jeune âge » par des cliniciens expérimentés dans des centres spécialisés ou agréés. Il soulève aussi la question cruciale de l'intégration scolaire des

enfants autistes qui devrait être assortie d'un accompagnement par un SESSAD et d'une formation renforcée des enseignants. À cet égard, il convient de mentionner que des classes ont été créées dans les écoles ordinaires pour les enfants autistes (Palauqui, 1996) et que le programme européen « Educautisme » met en place des modules de formation pour enseignants spécialisés, par exemple en France, au siège du Centre de formation de Suresnes, le CNEFEI (Philip, 2000).

De manière générale, le courant d'intervention éducative à l'égard des enfants autistes a pris pied en France, mais nous ne disposons que d'enquêtes limitées sur le suivi des enfants qui se situeraient dans différents types d'institutions. De plus, ces enquêtes diffèrent des évaluations américaines dans la mesure où elles sont le plus souvent à dimension qualitative. Des enquêtes comparées étendues sont souhaitables. On peut à cet égard retenir l'orientation méthodologique suggérée par Magerotte et Willaye (2001) : il ne s'agit plus de comparer un groupe expérimental et un groupe témoin qui ne bénéficie pas d'une intervention, mais bien plutôt de comparer différents types d'intervention. De plus, les critères d'évaluation ne peuvent être réduits à des « gains » de QI mais doivent intégrer des dimensions multiples. Les données recueillies devraient être à la fois quantitatives (enquêtes sur cohortes) et qualitatives, ces dernières étant souvent privilégiées dans les suivis longitudinaux d'enfants de la part d'équipes intervenant en psychopathologie.

En conclusion, les programmes américains d'intervention précoce sur les enfants âgés de moins de 6 ans et présentant des handicaps divers, dont des handicaps des fonctions cognitives et de communication, ont été évalués dans plusieurs études longitudinales. Ces évaluations ont d'abord été centrées sur des « gains » de QI, puis se sont élargies à d'autres critères comme le langage, l'insertion sociale, la moindre institutionnalisation, la satisfaction des parents. Néanmoins, les auteurs américains signalent de nombreux obstacles méthodologiques (contrôle des variables) pour réaliser des comparaisons valides, sans remettre en cause le principe même de l'intervention précoce.

En France, on constate à la fois la diversité des dispositifs en place et le rôle de pivot des centres d'action médico-sociale précoce, mais aussi le trop petit nombre de ces structures et la faiblesse de leurs moyens de fonctionnement. De plus, l'absence de données d'ensemble sur les enfants en situation de handicap, âgés soit de moins de 6 ans soit de moins de 3 ans, et qui sont accueillis dans différentes structures, est un obstacle à une bonne objectivation des besoins. À cet égard, un programme incitatif de développement des interventions précoces devrait être nécessairement accompagné d'une forte ambition de recherche, de nature pluridisciplinaire.

Bibliographie

AGENCE EUROPÉENNE POUR LE DÉVELOPPEMENT DE L'ÉDUCATION DES PERSONNES AYANT DES BESOINS PARTICULIERS. Intervention précoce en Europe : Organisation des services et soutien offerts aux enfants et à leurs familles. Tendances dans 17 pays européens. European Agency for Development in Special Needs Education, Middelfart, Danemark 1998 : 112 p

AGENCE EUROPÉENNE POUR LE DÉVELOPPEMENT DE L'EDUCATION DES PERSONNES AYANT DES BESOINS PARTICULIERS. Les besoins éducatifs particuliers en Europe. Publication thématique. Agence européenne pour le développement de l'éducation des personnes ayant des besoins éducatifs particuliers, Middelfart, Danemark 2003 : 66 p

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Role of the pediatrician in family-centered early intervention services. *Pediatrics* 2001, **107** : 1155-1157

ANDERSON SR, AVERY DL, DIPIETRO EK, EDWARDS GL, CHRISTIAN WP. Intensive home-based early intervention with autistic children. *Educ Treatment Children* 1987, **10** : 352-366

ANSERMET F. Autisme et clinique périnatale en contre point. *Bulletin du groupe petite enfance* 1997, **10** : 87-94

ASSOCIATION AMÉRICAINE DE PSYCHIATRIE. Manuel de diagnostic et statistiques des troubles mentaux. Quatrième édition DSM-IV, 1994

BARREYRE JY. Classer les exclus. Enjeux d'une doctrine de politique sociale. Dunod, Paris 2000

BENNETT FC, GURALNICK MJ. Effectiveness of developmental intervention in the first five years of life. *Pediatr Clin North Am* 1991, **38** : 1513-1528

BIRNBAUER JS, LEACH DJ. The Murdock early intervention program after 2 years. *Behv Change* 1993, **10** : 63-74

BOUCHARD JM. Intervention précoce : état de la question. *Handicaps et Inadaptations. Les Cahiers du CTNERHI* 1991, **54** : 1-14

BOYD RD, CORLEY MJ. Outcome survey of early intensive behavioral intervention for young children with autism in a community setting. *Autism* 2001, **5** : 430-441

BRYSON SE, ROGERS SJ, FOMBONNE E. Autism spectrum disorders : early detection, intervention, education, and psychopharmacological management. *Can J Psychiatry* 2003, **48** : 506-516

BURSZTEJN C. L'autisme et les psychoses de l'enfant dans les classifications : évolution des concepts. *Handicaps et Inadaptations. Les Cahiers du CTNERHI* 1995, **67-68** : 9-19

CASTO G, MASTROPIERI MA. The efficacity of early intervention programs : A meta-analysis. *Except Child* 1986, **52** : 417-424

CHOSSY JF. La situation des personnes autistes en France. Besoins et perspectives. Rapport au Premier ministre, septembre 2003

COMITÉ CONSULTATIF NATIONAL D'ÉTHIQUE POUR LES SCIENCES DE LA VIE ET DE LA SANTÉ. La prise en charge des personnes autistes en France. Avis. Rapport. 10 janvier 1996, n° 47

DELOUR M. Prise en charge des enfants à haut risque de troubles de développement d'origine périnatale. Commission Régionale de la Naissance d'Ile de France, groupes de travail « bébés à risque », 29 mars 2001

DELOUR M. Prise en charge des enfants à haut risque de troubles de développement d'origine périnatale. Propositions. Commission Régionale de la Naissance d'Ile de France, groupes de travail « bébés à risque », 29 mars 2002

DUNST CJ. Overview of the efficacy of early intervention programs. *In* : Evaluating early intervention programs for severely handicapped children and their families. BICKMAN L, WEATHERFORD DL eds, Pro Ed, Austin, Texas 1986 : 79-148

EIKESETH S, SMITH T, JAHR E, ELDEVIK S. Intensive behavioral treatment at school for 4- to 7-year-old children with autism. A 1-year comparison controlled study. *Behav Modif* 2002, **26** : 49-68

FARRAN DC. Effects of intervention with disadvantaged and disabled children : a decade review. *In* : Handbook of early childhood intervention. MEISELS SJ, SHONKOFF JP eds, Cambridge University Press, Cambridge 1990 : 501-539

FENIÈRES A, BONNEFOI MC, DELOUR M. L'accueil et l'intégration des enfants en difficultés, DASES, SDPE, PMI, 9 octobre 2003

FOMBONNE E. Troubles sévères du développement : le bilan à l'adolescence. CTNERHI, Paris 1995

FOMBONNE E. Modern views of autism. *Can J Psychiatry* 2003, **48** : 503-505

GAUDON P. Les CAMSP : une singularité, des complémentarités. *Réadaptation* 1996, **435** : 19-22

HOCHMAN J. Pour soigner l'enfant autiste. Odile Jacob, Paris 1997

THE INFANT HEALTH AND DEVELOPMENT PROGRAM. Enhancing the outcomes of low-birth-weight, premature infants. A multisite, randomized trial. *JAMA* 1990, **263** : 3035-3042

JOCELYN LJ, CASIRO OG, BEATTIE D, BOW J, KNEISZ J. Treatment of children with autism : a randomized controlled trial to evaluate a caregiver-based intervention program in community day care centers. *J Dev Behav Pediatr* 1998, **19** : 326-334

LEVY J. Le bébé avec un handicap. Seuil, Paris 1991

LOVAAS OI. Behavioral treatment and normal educational and intellectual functioning in young autistic children. *J Consult Clin Psychol* 1987, **55** : 3-9

MAGEROTTE G, WILLAYE E. L'accompagnement éducatif personnalisé des personnes présentant de l'autisme. *In* : Manuel de psychologie des handicaps. Sémiologie et principes de remédiation. RONDAL JA, COMBLAIN A eds, éditions Mardaga, Sprimont, Belgique 2001 : 359-388

MCEACHIN JJ, SMITH T, LOVAAS OI. Long term outcome for children with autism who received early intensive behavioral treatment. *Am J Ment Retard* 1993, **97** : 359-372

MISÈS R. L'évolution, à long terme, des enfants autistes et psychotiques. Présentation d'une recherche. *Handicaps et Inadaptations. Les Cahiers du CTNERHI* 1996, **69-70** : 109-126

MISÈS R, FORTINEAU T, JEAMMET P, LANG J, MAZET P et coll. Classification française des troubles mentaux de l'enfant et l'adolescent (CFTMEA). *Psychiatrie de l'enfant* 1988, **31** : 67-134

ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ. CIM-10 Classification internationale des maladies. 1993

OZONOFF S, CATHCART K. Effectiveness of a home program intervention for young children with autism. *J Autism Dev Disord* 1998, **28** : 25-32

PALAUQUI M. Les autistes et l'école. *Handicaps et Inadaptations. Les Cahiers du CTNERHI* 1996, **69-70** : 165-169

PHILIP C. Genèse et objectifs du programme « Educautisme ». *La nouvelle Revue de l'AIS. Adaptation et Intégration scolaires* 2000, **9** : 160-173

PLAISANCE E. Petite enfance et handicap. Rapport à la Caisse nationale des allocations familiales, décembre 2003

RONDAL JA, COMBLAIN A. Manuel de psychologie des handicaps. Sémiologie et principes de remédiation, éditions Mardaga, Sprimont, Belgique 2001

SALBREUX R. Enquête sur le fonctionnement des CAMSP. Rapport final, décembre 1995-juillet/août 1996a

SALBREUX R. Enquête sur le fonctionnement des CAMSP. *Réadaptation* 1996b, **435** : 12-18

SHEINKOPF SJ, SIEGEL B. Home-based behavioral treatment of young children with autism. *J Autism Dev Disord* 1998, **28** : 15-23

SHONKOFF JP, HAUSER-CRAM P. Early intervention for disabled infants and their families : a quantitative analysis. *Pediatrics* 1987, **80** : 650-658

SMITH T, EIKESETH S, KLEVSTRAND M, LOVAAS OI. Intensive behavioral treatment for preschoolers with severe mental retardation and pervasive developmental disorder. *Am J Ment Retard* 1997, **102** : 238-249

SMITH T, GROEN AD, WYNN JW. Randomized trial of intensive early intervention for children with pervasive developmental disorder. *Am J Ment Retard* 2000, **105** : 269-285

TARDIF C, GEPNER B. L'autisme. Nathan, Paris 2003

TISSIER G, ALAIS C, CHARRIER-JASSIN E, DAVENNE I, MAUREL-OLLIVIER A, RAYNAUD D. Soins et éducation des jeunes enfants handicapés. *In* : Encyclopédie médico chirurgicale. Éditions scientifiques et médicales, Elsevier 2000

UPSHUR CC. Early intervention as preventive intervention, *In* : Handbook of early childhood intervention. MEISELS SJ, SHONKOFF JP eds, Cambridge University Press, Cambridge 1990 : 633-650

WOITRAIN E. Les établissements et services médico-sociaux pour enfants handicapés, activité, clientèle et personnel, série chronologique : 1985 à 1998. Document de travail, Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DREES, ministère de l'Emploi et de la Solidarité), Collection statistiques, août 2000, **7**

11

Évaluation des programmes d'intervention précoce

Le terme d'« intervention précoce » regroupe les différents types de programmes de « stimulation précoce » développés par plusieurs pays pionniers pour tenter de diminuer le handicap et d'augmenter les compétences d'enfants en difficulté développementale. Certes, la notion d'« intervention précoce » est beaucoup plus large, et s'étend à toutes les actions de prévention des handicaps périnatals, aux actions de neuroprotection et d'aménagement optimal de l'environnement. Dans ce chapitre destiné à une évaluation de ces programmes, nous garderons donc le terme de « programmes de stimulation précoce ».

Principes des programmes de stimulation précoce

Les programmes de stimulation précoce se sont développés à partir des notions de plasticité cérébrale et d'interaction inné-acquis.

Plasticité cérébrale

Les connaissances sur la plasticité cérébrale, basées sur de nombreux modèles animaux, nous apprennent qu'elle est très dépendante de l'âge. Les travaux pionniers d'Hübel et Wiesel sur le cortex visuel du chat dans les années 1960-1970 (Hübel et Wiesel, 1963 et 1970) mettent par exemple en évidence que si les neurones de ce cortex visuel ne sont pas stimulés en raison de l'occlusion d'un œil, ils perdront leur capacité à voir avec cet œil, et pourront même être « recrutés » par l'autre œil. Ces travaux d'une importance capitale concernent donc la plasticité sensorielle au niveau des « cartes corticales » et de leur réorganisation possible. Ils ont permis de définir les concepts de « période critique » comme période de temps limitée où des conditions normales de développement permettent le développement normal d'une fonction, et de « période sensible » comme la période de temps limitée où des conditions anormales peuvent modifier la structure ou la fonction d'une région corticale. Cette plasticité corticale a également été décrite au niveau d'autres systèmes sensoriels, par exemple le système auditif,

tactile ou olfactif, mais aussi au niveau du système moteur. Elle sous-tend la prise en charge précoce nécessaire des malvoyants, ou des malentendants.

Interaction « inné-acquis »

En est-il de même sur le plan cognitif ? En d'autres termes, si certaines fonctions cognitives n'ont pu se mettre en place pendant les premières années de vie, une récupération ou une compensation sont-elles possibles ? La connaissance des différents mécanismes du développement cérébral des premières années de vie tels que la modulation de la mort neuronale (Cowan et coll., 1984), la stabilisation synaptique, la réorientation axonale, le bourgeonnement axonal et dendritique et le recrutement de projections transitoires (Stanfield et O'Leary, 1982 ; Huttenlocher et Raichelson, 1989 ; Kolb et Whishaw, 1989 ; François et Bonnier, 1991 ; Huttenlocher et Bonnier, 1991), phénomènes précoces très dépendants de l'expérience de chaque individu, a influencé un courant de pensée de type « tout est joué avant 4 ans ». Ce courant de pensée doit cependant être modulé par la mise en évidence des interactions constantes entre les capacités biologiques d'un individu et l'influence de son environnement. On connaît mieux maintenant par exemple les processus de plasticité tardive ou encore les possibilités de compensation cognitive de déficits précoces par un milieu de vie très stimulant (Duyme et coll., 1999). L'influence de l'environnement sur les problèmes développementaux d'origine pré- ou périnatale peut schématiquement se situer à trois niveaux différents. En premier lieu, les facteurs d'environnement représentent par eux-mêmes un facteur de risque (exemple : le syndrome d'alcoolisation fœtale), ensuite ils peuvent être un frein à l'accès à des techniques d'aide ou de réadaptation, enfin les facteurs environnementaux peuvent combiner leurs effets aux autres types d'agression ayant entraîné des difficultés de développement ou des lésions cérébrales, créant un effet de « double danger » (Avery, 1985). Ces deux derniers aspects sous-tendent le désir de faire bénéficier le plus rapidement possible les enfants cérébro-lésés ou à risque de toutes les possibilités de « compensation maximale ». Par exemple, l'évaluation des techniques de stimulation précoce dans les troubles envahissants du développement (TED) a montré la nécessité de les mettre en pratique le plus tôt possible (Inserm, 2002).

Objectifs et cibles des programmes

Les programmes de stimulation précoce ont été développés aux États-Unis pour trois types de population :

- enfants vulnérables car appartenant à un milieu socio-économique défavorisé et peu stimulant ;
- enfants atteints d'une pathologie connue comme entraînant un retard de développement, par exemple le syndrome de Down ;

- enfants à risque (prématurés, enfants de faible poids de naissance).

Ils sont ciblés soit sur l'enfant lui-même, soit sur sa famille, ou sont combinés pour aider à la fois l'enfant et sa famille. Ils sont instaurés à l'hôpital, dans la période de transition hôpital-domicile, ou au cours du suivi post-hospitalier.

Résultats des programmes

Les programmes de stimulation précoce sont destinés à augmenter les compétences des enfants, à diminuer leurs retards tout en assistant les parents.

Programmes destinés aux enfants vulnérables

Les programmes ont tout d'abord été développés aux États-Unis dans les années 1960 pour des enfants vulnérables appartenant à un milieu socio-économique défavorisé et peu stimulant (*Head start programs*). Précédant ces programmes, plusieurs études avaient souligné que le milieu socio-économique était un déterminant majeur du développement des enfants. Ce déterminant était montré comme plus important que l'éducation des parents, leur métier ou leur appartenance ethnique. L'influence négative de ce déterminant socio-économique sur le développement était maximale dans les 5 premières années de vie. Plusieurs milliers d'enfants ont bénéficié annuellement de ces programmes avec un long suivi. Leurs effets positifs ont été observés sur les taux d'échecs scolaires et, sur le plan social, par une diminution de la criminalité. Des budgets croissants leur ont été alloués jusque dans les années 1990. Un soutien est prévu pour les parents depuis 1990, mais les effets positifs supplémentaires ne sont pas encore connus (Majnemer, 1998).

Une revue de 17 études réalisées aux États-Unis (Bryant et Ramey, 1987) indique que pour l'ensemble des études, l'effet dépend de l'intensité de l'intervention et de la participation des parents. Un des programmes de ce type le plus connu (tableau 11.I), l'*Abecedarian project*, a suivi pendant plus de 12 ans de façon contrôlée 111 enfants sans pathologie sévère, alliant au programme éducatif un suivi médical et nutritionnel. Les enfants fréquentaient un centre de jour. Les résultats étaient sensibles sur le plan cognitif, avec des QI plus élevés et moins d'échecs scolaires. Le programme CARE, qui inclut en plus des visites à domicile, a montré des résultats positifs comparables (Bryant et Ramey, 1987).

Programmes destinés aux enfants atteints d'une pathologie connue

Une revue et une méta-analyse méritent d'être retenues (tableau 11.II). La revue de Simeonsson et coll. (1982) a examiné 27 études entre 1975 et 1981. Des résultats positifs sont rapportés dans 93 % des études sur la base d'observations cliniques, mais Simeonsson et coll. les jugent statistiquement significatifs dans à peine 50 % des études. Les problèmes méthodologiques sont

Tableau 11.I : Résultats de programmes destinés à des enfants vivant dans des milieux défavorisés (d'après Bryant et Ramey, 1987 ; Campbell et Ramey, 1994)

Programmes	Description	Résultats
Abecedarian Project États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	1 site, 111 enfants en bonne santé de familles défavorisées Inclusion à 3 mois ; SP : 57 enfants ; C : 54 enfants Centre de jour : éducation, suivi médico-social et nutrition (nutrition pour C aussi)	À 36 mois : QI = 101 (SP) *vs* 84 (C) À 12 ans : 50 % de réduction d'échec scolaire ; QI < 86 : 13 % (SP) *vs* 44 % (C)
Project CARE États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	1 site, 66 enfants en bonne santé de familles défavorisées Inclusion à 3 mois ; 2 groupes d'intervention : pour 16 enfants (SP_1), centre de jour, visite à domicile hebdomadaire et nutrition ; pour 27 enfants (SP_2), idem sans centre de jour ; 23 enfants C (seulement nutrition)	À 36 mois : QI = 105 (SP_1) *vs* 89 (SP_2) et 93 (C)

SP : stimulation précoce ; C : contrôles

nombreux : les études retenues concernent des handicaps hétérogènes, les groupes contrôles manquent souvent, de même que des études statistiques dans la moitié des cas. La méta-analyse de Casto et Mastropieri (1986) porte sur 74 études publiées entre 1937 et 1984, la plupart après 1970. Les études concernent des enfants entre 0 et 5 ans, dont 44 % avaient un retard mental et 29 % un polyhandicap. Globalement, les programmes de stimulation précoce produisent des bénéfices immédiats modérés. Les effets sont plus nets si les programmes sont plus prolongés dans le temps et plus intenses.

Parmi les programmes plus ciblés sur le syndrome de Down, ou trisomie 21, les effets positifs notés concernent une amélioration cognitive, une meilleure

Tableau 11.II : Résultats des programmes destinés à des enfants présentant des déficiences

Références Type d'étude	Description	Résultats
Simeonsson et coll., 1982 *Revue*	27 études (1975-81) Enfants souffrant de handicaps divers Observations cliniques et subjectives Problèmes méthodologiques (parfois absence de groupe contrôle)	Effet positif dans 93 % des études (significativité dans 48 % des études)
Parette et Hourcade, 1984 *Revue*	18 études (1952-82) Enfants souffrant d'IMC Ergothérapie et/ou kinésithérapie	Études quantitatives motrices : peu de résultats ; pas d'analyses qualitatives ou dans d'autres domaines que moteur
Casto et Mastropieri, 1986 *Méta-analyse*	74 études (1937-84, la plupart > 1970) Enfants de 0-5 ans, 44 % retards mentaux, 29 % polyhandicaps	Effets positifs à court terme sur QI, compétences de langage et motrices ; effets liés à intensité et durée des programmes

adaptabilité, une amélioration de la motricité fine et de l'autonomie (Piper et Pless, 1980 ; Bricker et coll., 1981 ; Naganuma, 1987 ; Hines et Bennett, 1996).

En revanche, les études de stimulation destinées aux enfants atteints d'infirmité motrice cérébrale (IMC) ont montré jusqu'ici des résultats incertains. Dans une revue de 18 études (Parette et Hourcade, 1984), les problèmes méthodologiques nombreux (hétérogénéité des cas, petit nombre dans chaque groupe analysé, mesures peu fiables, absence de groupes contrôles pour des raisons éthiques) ne permettent pas de conclusion positive.

Programmes destinés aux enfants à risque

Ces programmes concernent quasi exclusivement les prématurés et les enfants de faible poids de naissance (tableaux 11.III à 11.X). Ils sont ciblés sur l'enfant lui-même, ou sur sa famille, ou sont combinés ; ils sont la plupart du temps initiés à l'hôpital (McCarton et coll., 1995).

Programmes ciblés principalement sur la période d'hospitalisation néonatale

Les premiers programmes initiés dans les années 1970 ciblaient principalement l'enfant, et étaient basés sur l'idée que le prématuré manquait de stimulations (tableau 11.III). Des suppléments de stimulation monosensorielle auditive (Katz, 1971), tactile-kinesthésique (Korner et coll., 1975 ; Scafidi et coll., 1990), ou plurisensorielle (Leib et coll., 1980 ; Bennett, 1987 et 1990), étaient dispensés par les infirmières des soins intensifs pédiatriques ou par les ergothérapeutes, et semblaient positifs (Ottenbacher et coll., 1987). D'autres programmes, basés sur l'hypothèse inverse (excès de stimulations chez les prématurés), visaient à réduire le stress et à augmenter les capacités d'autorégulation des enfants. Les programmes étaient réalisés par les infirmières, mais avec la participation progressive des parents, et montraient des effets positifs à la fois sur les paramètres médicaux des prématurés à court terme et sur leur développement (Als et coll., 1986).

Les programmes développés un peu plus tard à l'intention des parents (Minde et coll., 1980 ; Widmayer et Field, 1981) (tableau 11.IV) démontraient que leur implication est essentielle.

Ce sont les programmes combinés, impliquant enfants et parents, initiés aux États-Unis puis largement utilisés en Suède, qui seront les plus utilisés et les mieux étudiés (tableau 11.V). Ils inspirent la façon de faire actuelle de nombreux services de néonatologie. Ils sont connus sous le nom de NIDCAP, pour *Newborn individualized developmental care and assessment program*. Ce sont des programmes individualisés, destinés à des bébés de très faible poids de naissance (en général inférieur à 1 500 g) en réanimation. Les infirmières réalisent les stimulations et adaptent régulièrement le programme avec les

Tableau 11.III : Résultats des programmes d'intervention à l'hôpital pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance ciblés sur l'enfant

Références Type d'étude	Description	Résultats
Katz, 1971 États-Unis *Étude contrôlée*	62 prématurés de 28-32 SA et de petit PN (31 enfants dans chaque groupe) Stimulation auditive avec enregistrements de voix de la mère (5 min, 6 fois/j) jusqu'à 36 semaines d'âge gestationnel	À 36 semaines d'âge gestationnel : meilleure maturité (motrice et tactile) et fonctions auditive et visuelle améliorées (mais les enfants stimulés ne sont pas moins irritables que ceux du groupe contrôle)
Korner et coll., 1975 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	21 prématurés de 27 à 34 SA (PN : 1 050 à 1 920 g) (I : 10 ; C : 11) Simulations vestibulaires-kinesthésiques (matelas d'eau)	Moins d'apnées
Leib et coll., 1980 États-Unis *Étude contrôlée*	28 enfants, PN : 1 200 à 1 800 g, correspondant à âge gestationnel (I : 14 ; C : 14) Stimulations multimodales	À 6 mois (âge corrigé), meilleurs scores de Bayley aux niveaux moteur et cognitif
Ottenbacher et coll., 1987 *Revue méta-analytique*	19 études contrôlées Stimulations tactiles Analyses statistiques (calculs de tailles d'effet)	Amélioration de l'état clinique médical et développemental
Scafidi et coll., 1990 États-Unis *Étude contrôlée*	40 prématurés de moins de 36 SA et PN < 1 500 g (20 dans chaque groupe), entrés dans étude quand état stabilisé Stimulation tactile-kinesthésique 3 fois 15 min au cours de 3 h consécutives chaque jour pendant 10 j	Meilleure prise de poids, meilleures performances à certains items de l'échelle de Brazelton, sortie de l'hôpital 5 jours plus tôt
Als et coll., 1986 États-Unis *Étude contrôlée*	16 prématurés *inborn* de moins de 28 SA et de PN < 1 250 g à risque de dysplasie bronchopulmonaire (I : 8 ; C : 8) Soins très individualisés : adaptation en fonction des réactions de l'enfant et des enregistrements de ses paramètres vitaux dans le but de limiter les stress Réalisés par les infirmières, inclusion progressive des parents	Amélioration significative de paramètres médicaux : besoins diminués d'assistance respiratoire et d'oxygène, alimentation au biberon ou au sein possible plus tôt Scores développementaux de Bayley améliorés à 3, 6 et 9 mois (âge corrigé)

SA : semaines d'aménorrhée ; PN : poids de naissance ; I : groupe d'intervention ; C : groupe contrôle

parents. Les résultats sont sensibles sur l'amélioration des conditions médicales de type respiratoire ou alimentaire, l'amélioration du poids et la diminution de la durée de séjour hospitalier. Selon les études, les résultats sont également positifs à l'âge de 3 ans sur le développement moteur et cognitif (Als et coll., 1994), ou sur le langage, l'interaction mère-enfant et le comportement (Kleberg et coll., 2000). La méta-analyse de Jacobs et coll. (2002) reprenant 8 études conclut à des résultats positifs à court terme, mais à une insuffisance d'arguments quant à l'utilité de la prise en charge de type NIDCAP sur le développement à long terme ; la revue de Symington et Pinelli (2003) souligne aussi la nécessité de nouvelles études pour démontrer l'effet des soins de développement, en particulier à long terme. Une étude

Tableau 11.IV : Résultats des programmes d'intervention à l'hôpital pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance ciblés sur les parents

Références Type d'étude	Description	Résultats
Minde et coll., 1980 Canada *Étude contrôlée randomisée*	Prématurés de très faible PN (I : 28 ; C : 29) Groupes de parents, coordonnés par une infirmière et un parent ayant déjà eu un prématuré : le but est d'apprendre à reconnaître les besoins et les capacités de l'enfant	Taux de visites augmentés, meilleure relation parents-enfants ; résultats maintenus 3 mois après la sortie de l'enfant
Widmayer et Field, 1981 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	30 prématurés (< 37 SA) de mères adolescentes Groupe Ia : mères présentes lors de l'évaluation de leur enfant selon la *Brazelton neonatal behavioral assessment scale* ; elles remplissent l'échelle MABI, version adaptée de l'échelle « Brazelton », à la naissance et une fois par semaine au cours du mois suivant la sortie de l'hôpital Groupe Ib : idem mais les mères n'assistent pas à l'évaluation selon l'échelle de Brazelton Evaluations à domicile par chercheurs indépendants pour les trois groupes	Dans les deux groupes d'intervention : à 1 mois et à 4 mois, meilleurs scores et meilleure interaction mère-enfant à 1 an : scores significativement meilleurs sur l'échelle de développement mental de Bayley

PN : poids de naissance ; SA : semaines d'aménorrhée ; I : groupe d'intervention ; C : groupe contrôle ; MABI : *Mother's assessment of the behavior of her infant scale*

multicentrique américaine plus récente confirme les effets bénéfiques du programme NIDCAP à court terme (2 semaines – âge corrigé –) pour de nombreux paramètres (y compris du point de vue des parents) (Als et coll., 2003).

Programmes ciblés principalement sur la période de transition hôpital-domicile

Un des programmes les plus connus est le *Vermont intervention program* – ou *Mother-infant transaction program* – (Achenbach et coll., 1993), dont le but est d'adapter les réponses des parents aux signes donnés par leur enfant (tableau 11.VI). Il est initié par des soins intensifs dispensés par les infirmières sous forme de session quotidienne pendant les 7 jours avant la sortie de l'enfant, puis de 4 sessions à domicile pendant les 3 mois suivant la sortie. Les résultats positifs ne sont pas immédiatement constatés, mais deviennent sensibles à partir de l'âge de 3 ans, et restent positifs jusqu'à l'âge de 9 ans. Ce type de programme pose à la fois la question de la durée souhaitable des suivis et du mode d'action des programmes de stimulation.

Programmes ciblés principalement sur la période post-hospitalisation

Ils sont centrés soit sur l'enfant, soit sur les parents, ou utilisent une approche combinée qui semble la plus positive (tableaux 11.VII, 11.VIII et 11.IX) ; mentionnons particulièrement un programme de stimulation à domicile destiné à des mères adolescentes en charge d'un enfant prématuré, et qui cumulent donc deux facteurs de risque (Field et coll., 1980). Les effets

Tableau 11.V : Résultats des programmes d'intervention à l'hôpital pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance et s'adressant aux parents et à l'enfant

Références Type d'étude	Description	Résultats
Brown et coll., 1980 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	67 prématurés de 37 SA ou moins (PN : 1 000 à 1 750 g), en bonne santé, de milieu défavorisé 3 groupes d'intervention : stimulation des enfants (13 enfants), formation des mères (14 enfants), ou les deux (14 enfants) ; 1 groupe de comparaison (26 enfants) *Brazelton neonatal behavioral assessment scale*, gain de poids, durée de l'hospitalisation, relation mère-enfant, *Bayley scales of infant development*	Difficultés pour impliquer les mères dans le programme Pas d'effet, que ce soit à la sortie de l'hôpital ou à l'âge d'1 an Interprétation : lié aux problèmes de disponibilité et aux difficultés socio-économiques des mères
Als et coll., 1994 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	NIDCAP : programme individualisé destiné à des bébés de très faible PN en soins intensifs néonatals 38 prématurés, 24 < SA < 30 et PN < 1 250 g sans lésion congénitale connue (I : 20 enfants ; C : 18 enfants) Soins assurés par infirmières spécialisées, et redéfinis par des spécialistes du développement tous les 10 jours Prise de poids quotidienne, nb j assistance respiratoire, oxygène, sonde gastrique et hospitalisation, complications, neuro-développement (*Assessment of preterm infants' behavior scale*, EEG, *Bayley scales of infant development* et *Kangaroo box paradigm*)	Confirmation des résultats de 1986 : amélioration des conditions médicales respiratoires et d'alimentation, moins de complications, meilleure prise de poids et diminution de la durée de séjour hospitalier À 9 mois d'âge corrigé, meilleurs scores sur les échelles de Bayley (moteurs et cognitifs) et « Kangaroo »
Kleberg et coll., 2000 Suède *Étude contrôlée*	Même méthodologie que Als et coll. enfants de PN < 1 500 g 21 enfants en NIDCAP (groupe contrôle : 21 enfants nés antérieurement) *Griffiths' developmental scale II*, examen neurologique, interview des parents/comportement, *Parent-child early relational assessment scale*	Pas d'effet significatif sur le développement moteur. Effet positif sur le langage, le comportement et le lien mère-enfant
Kleberg et coll., 2002 Suède *Étude contrôlée randomisée*	Prématurés < 32 SA 11 enfants en NIDCAP et 9 enfants contrôles *Bayley scales of infant development*	À 1 an (âge corrigé), meilleur développement cognitif, mais pas de différence pour le développement moteur
Jacobs et coll., 2002 *Méta-analyse*	5 études NIDCAP contrôlées randomisées (136 enfants au total, comprenant Als et coll., 1994) et 3 études NIDCAP de cohorte (185 enfants au total)	Confirmation des effets positifs à court terme (réduction des besoins en assistance respiratoire) ; insuffisance d'éléments pour le long terme

Tableau 11.V (suite) : Résultats des programmes d'intervention à l'hôpital pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance et s'adressant aux parents et à l'enfant

Références Type d'étude	Description	Résultats
Als et coll., 2003 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	92 prématurés < 28 SA et < 1 250 g Étude dans 3 centres ; I : 45 enfants et C : 47 enfants NIDCAP Multiples analyses	À 2 semaines (âge corrigé), nombreux effets positifs dans les 3 groupes en NIDCAP : alimentation parentérale plus brève, meilleur gain de poids, moins de temps à l'hôpital et réduction des coûts, meilleur développement neuro-comportemental, réduction du stress parental, meilleure appréciation des enfants par les parents

SA : semaines d'aménorrhée ; PN : poids de naissance ; NIDCAP : *Newborn individualized developmental care and assessment program* ; EEG : électroencéphalographie ; I : groupe d'intervention ; C : groupe contrôle

rapportés tout au long de la première année de vie semblent très positifs : une attitude plus réaliste des mères, une meilleure interaction mère-enfant, et du côté de l'enfant, une meilleure croissance physique, de meilleurs scores développementaux à 4 à 8 mois, et moins de difficultés comportementales. Le programme rapporté par Ross s'adresse également à une population avec risques cumulés, prématurité et pauvreté, et présente des effets positifs (Ross, 1984).

Ces différents programmes montrent globalement des effets positifs sur le développement cognitif et sur les interactions parents-enfants dans les deux premières années de vie. Ils présentent toutefois plusieurs limitations importantes : ce sont des programmes utilisés majoritairement sur un seul site, et les analyses de résultats sont effectuées à court terme. Seuls trois programmes analysent l'effet à long terme des interventions (Barrera et coll., 1990 ; Rothberg et coll., 1991 ; Achenbach et coll., 1993), et seule l'étude du Vermont dépasse l'âge scolaire. Ces limitations rendent difficiles des conclusions nettes quant aux bénéfices apportés par les programmes de stimulation précoce.

Programme IHDP

L'analyse des différentes études décrites ci-dessus a conduit à l'élaboration au début des années 1990 d'un programme longitudinal multisite (États-Unis) : *Infant health and development program* (IHDP), dont la méthodologie et les résultats sont décrits dans le tableau 11.X. Les 8 sites regroupent près de 1 000 enfants d'âge gestationnel inférieur ou égal à 37 semaines, et d'un poids de naissance (PN) inférieur ou égal à 2 500 grammes, sans pathologie sévère. Ils sont analysés en deux groupes en fonction du PN (inférieur ou supérieur à 2 000 g), et bénéficient pendant 3 ans soit du programme de stimulation précoce, soit d'un suivi classique. La stimulation précoce comprend des visites à domicile par des professionnels, la fréquentation pour les enfants

Tableau 11.VI : Résultats des programmes d'intervention lors de la transition hôpital-domicile pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance

Références Type d'étude	Description	Résultats
Nurcombe et coll., 1984 Rauh et coll., 1988 Achenbach et coll., 1993 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	*Vermont intervention program* Prématurés < 37 SA et PN < 2 200 g : 24 dans groupe d'intervention et 31 dans groupe contrôle (+ 36 enfants témoins à terme de PN normal) 11 séances pour aider les mères à s'adapter à leur enfant : 7 pendant dernière semaine à l'hôpital et 4 au cours des 3 premiers mois au domicile Avant 2 ans : *Bayley scales of infant development ;* à 3 et 4 ans : *McCarthy CGI ;* à 9 ans : *Kaufman mental processing composite, sequential, simultaneous, achievement, arithmetic, and riddles scales*, et évaluation par les parents et par l'enseignant	Pas d'effet visible à court terme, mais effet cognitif positif visible à partir de 3 ans À 3-4 ans, groupe d'intervention rattrape témoins nés à terme À 9 ans, scores significativement supérieurs dans groupe d'intervention/prématurés contrôles (et aucune mesure significativement inférieure/témoins nés à terme)
Resnick et coll., 1987 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	Prématurés (PN : 500 à 1 800 g) I : 124 enfants et C : 131 enfants Programme (stimulations multimodales) commence à l'hôpital (implication des parents) et se poursuit à domicile pendant 2 ans (visites 2 fois par mois d'un spécialiste en développement ; conseils aux parents) *Bayley scales of infant development*	Diminution significative des retards de développement (moteur et cognitif) à 1 et 2 ans (âge corrigé)
Resnick et coll., 1988 États-Unis *Étude contrôlée*	Prématurés de PN < 1 800 g I : 21 enfants et C : 20 enfants Stimulations multimodales quotidiennes à l'hôpital puis 2 visites mensuelles de spécialistes en développement jusqu'à 1 an (âge corrigé) *Bayley scales of infant development* et GLOS	Effets positifs significatifs sur développement cognitif et interactions parents-enfants (effets liés)

SA : semaines d'aménorrhée ; PN : poids de naissance ; I : groupe d'intervention ; C : groupe contrôle ; *McCarthy CGI* : *General cognitive index* (GCI) sur échelle de McCarthy de capacités des enfants ; GLOS : *Greenspan-Lieberman observations system* (évalue les interactions parents-enfants)

d'un centre de jour (20 h par semaine) entre 1 et 3 ans, et des rencontres entre parents, une fois par mois au centre de jour. Le suivi médical et développemental est réalisé pour tous (Ramey et coll., 1992 ; Brooks-Gunn et coll., 1993 ; Blair et coll., 1995 ; McCarton et coll., 1995 ; Berlin et coll., 1998 ; McCormick et coll., 1998 ; Ramey et Ramey, 1998 ; Blair, 2002).

Les effets cognitifs et comportementaux, non perceptibles après 12 mois, sont positifs à 24 et 36 mois (+ 10 points de QI). Cependant, les deux items sont inégalement positifs, et sont plus marqués pour le groupe 2 000-2 500 g que pour le groupe de moins de 2 000 g. D'autre part, les résultats positifs sont

Tableau 11.VII : Résultats des programmes d'intervention post-hospitalisation pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance ciblés sur l'enfant

Références Type d'étude	Description	Résultats
Rice, 1977 États-Unis *Étude contrôlée*	29 prématurés de 32 à 37 SA et 1 420 g < PN < 2 360 g (I : 15 ; C : 14) Stimulation tactile-kinesthésique administrée par la mère 4 fois 15 min/j au cours du mois suivant l'arrivée de l'enfant au domicile ; les mères sont formées par une infirmière (visite quotidienne) *Bayley scales of infant development*	Effets positifs à 4 mois (âge légal) sur le poids, la maturation neurologique et le développement mental
Bromwich et Parmelee, 1979 États-Unis *Étude contrôlée*	63 prématurés estimés « à risque » à 9 mois (I : 30 ; C : 33) Visites à domicile par spécialistes du développement de l'âge de 10 mois à l'âge de 24 mois, afin d'aider les parents à favoriser le développement de leur enfant (aide aux plans socio-affectif et cognitivo-émotionnel, et pour le langage)	Pas de différence cognitive à 2 ans
Goodman et coll., 1985 Rothberg et coll., 1991 Afrique du Sud *Étude contrôlée*	2 groupes de 40 enfants de PN < 1 700 g et moins de 34 SA, l'un évalué « à risque » à 3 mois (âge corrigé), et l'autre jugé « normal » ; dans chaque groupe, 20 enfants dans sous-groupe I et 20 dans sous-groupe C Thérapie neuro-développementale (initialement mise au point pour traitement précoce de paralysie cérébrale) : séance mensuelle à l'hôpital et exercices à domicile pendant la première année	Pas d'effet, ni sur le plan moteur ni sur le plan cognitif (évaluation jusqu'à l'âge de 6 ans)

SA : semaines d'aménorrhée ; PN : poids de naissance ; I : groupe d'intervention ; C : groupe contrôle

Tableau 11.VIII : Résultats des programmes d'intervention post-hospitalisation pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance ciblés sur les parents

Références Type d'étude	Description	Résultats
Barrera et coll., 1986a, 1986b, 1990 États-Unis *Étude contrôlée randomisée*	Prématurés de PN < 2 000 g 2 groupes d'intervention : focalisation sur développement de l'enfant (16 enfants), ou focalisation sur relation parents-enfant (22 enfants) (C : 21 enfants) ; durée intervention : 1 an *Bayley scales of infant development, Infant and toddler temperament questionnaires, Caldwell HOME inventory*	Amélioration des scores mentaux au test de Bayley à 16 mois (âge corrigé) pour les moins de 1 500 g, meilleur aménagement de l'environnement pour les 2 groupes d'intervention
Beckwith et Rodning, 1992 *Étude contrôlée*	Rôle de soutien aux parents	Scores mentaux au test de Bayley améliorés à 20 mois

PN : poids de naissance ; C : groupe contrôle

Tableau 11.IX : Résultats des programmes d'intervention post-hospitalisation pour des enfants prématurés ou de très petit poids de naissance : approche combinée « parents-enfants »

Références	Description	Résultats
Field et coll., 1980 États-Unis *Étude contrôlée*	Programme destiné aux adolescentes avec enfant prématuré (< 37 SA et PN < 2 500 g ; 30 enfants dans groupe I) Interventions à domicile pour former les mères	Effets très positifs : à 4 mois, meilleure croissance physique, meilleure interaction mère-enfant, meilleurs scores de Denver ; attitude plus réalistes des mères. À 8 mois, meilleurs scores mentaux de Bayley, moins de difficultés comportementales rapportées
Ross, 1984 États-Unis *Étude contrôlée*	40 enfants nés à 26-36 SA, 750 g < PN < 2 155 g (C : 40 enfants) Vise prématurité + pauvreté : visites régulières d'une infirmière + ergothérapeute jusqu'à 1 an (âge corrigé)	À 1 an, amélioration significative des scores mentaux de Bayley, moins de difficultés comportementales

SA : semaines d'aménorrhée ; PN : poids de naissance ; I : groupe d'intervention ; C : groupe contrôle

Tableau 11.X : Résultats du programme IHDP

Références	Description	Résultats
Ramey et coll., 1992 Brooks-Gunn et coll., 1993 Kirby et coll., 1993 Brooks-Gunn et coll., 1994 Blair et coll., 1995 McCarton et coll., 1995 Baumeister et Bacharach, 1997 McCarton et coll., 1997 Berlin et coll., 1998 McCarton, 1998 McCormick et coll., 1998 Ramey et Ramey, 1998 Blair, 2002 Hill et coll., 2003	8 sites, 985 enfants < 37 SA et < 2 500 g, répartis en 2 groupes (2/3 < 2 000 g et 1/3 de 2 000-2 500 g) ; dans chacun de ces 2 groupes : 2/3 suivis classiquement et 1/3 rentrent dans programme de stimulation précoce ; pas de pathologies sévères, groupes hétérogènes au point de vue ethnique Stimulation précoce : visites à domicile 0-3 ans : infos santé et développement, 1 fois par semaine 1re année, 1 fois/2 sem. les 2e et 3e années ; centre de jour : 20 h/sem. à partir de 1 an ; groupes de parents : 1 fois par mois au centre de jour Suivi médical et développemental pour tous : consultations : 40 sem., 4, 8, 12, 24 et 36 mois ; évaluation cognitive : 12, 24 et 36 mois ; évaluation socio-émotionnelle : 24, 30 et 36 mois	*De 12 mois à 3 ans :* Effets cognitifs : pas perceptibles à 12 mois, positifs à 24 (+ 10 pts de QI), et 36 mois (+ 10 pts de QI), pour groupe 2 000-2 500 g > groupe de moins de 2 000 g Surtout pour les enfants de mère à moindre niveau d'éducation Effets socio-émotionnels : à 24 et 36 mois, les mères rapportent moins de troubles de comportement Effets sur les parents : 12 mois : moins de mères dépressives dans le groupe intervention ; 36 mois : meilleur taux de mères ayant un emploi Effet sur les capacités éducatives : positives à 30 et 36 mois *À l'âge de 5 ans :* Les effets se maintiennent pour le groupe 2 000-2 500 g, pas pour le groupe < 2 000 g, sur le plan cognitif (QI total et verbal, langage réceptif) et sur le plan du comportement *À l'âge de 8 ans :* Effets maintenus pour le groupe 2 000-2 500 g sur le plan cognitif (QI total, verbal et performance, langage réceptif et résultats en mathématiques), pas d'effet au plan du comportement

SA : semaines d'aménorrhée

aussi beaucoup plus nets pour les enfants de mère de niveau éducatif le moins élevé (école secondaire), par rapport à un niveau collège ou université. Les effets positifs se marquent aussi du côté des parents : moins de dépressions, et amélioration des capacités éducatives.

Réévalués à l'âge de 5 ans, les effets positifs se maintiennent toujours pour le groupe 2 000-2 500 g, mais pas pour le groupe inférieur à 2 000 g, sur le plan cognitif (QI total et verbal, langage réceptif) et sur le plan du comportement.

À l'âge de 8 ans, les effets positifs sont maintenus pour le même groupe sur le plan cognitif (QI total, verbal et performance, langage réceptif et résultats en mathématiques), mais ne sont plus perceptibles sur le plan du comportement (Brooks-Gunn et coll., 1994 ; Baumeister et Bacharach, 1997 ; McCarton et coll., 1997 ; McCarton, 1998 ; McCormick et coll., 1998 ; Hill et coll., 2003).

Les programmes combinés enfants-parents sont les plus utiles. Les effets sont positifs sur la relation parents-enfants et sur le développement cognitif de l'enfant si la stimulation est maintenue. Ils sont particulièrement efficaces si le niveau d'études de la mère est faible.

Plusieurs questions restent en suspens : Quelle est la durée souhaitable de l'intervention ? Que faire pour les moins de 2 000 g ? Quand commencer ? L'effet sur les parents et sur la relation parents-enfants est-il suffisant pour expliquer le changement ?

En conclusion, on retrouve certaines constantes dans les résultats d'évaluation des programmes de stimulation précoce. Les programmes combinés enfants-parents sont les plus efficaces, les effets sont positifs sur la relation parents-enfants et sur le développement cognitif de l'enfant si la stimulation est maintenue. Les effets semblent d'autre part plus positifs sur le plan cognitif que sur le plan moteur. L'efficacité semble aussi renforcée en cas de facteurs de risque combinés (prématurés chez mères adolescentes, prématurité et pauvreté).

On peut poser deux hypothèses complémentaires par rapport au mécanisme d'action de ces programmes : d'une part ils compensent en partie ce qui aurait pu être donné par la famille (prévention tertiaire), et d'autre part ils interfèrent avec le déclin cognitif relatif auquel on assiste chez les contrôles, donc ils contribuent à une réelle action préventive.

Il reste à déterminer comment sélectionner les groupes à risque devant bénéficier de ces programmes. Un préalable à cette question semble être la nécessité d'améliorer et d'homogénéiser dans les différents centres les outils déjà existants pour le suivi médical et développemental des enfants.

La définition de « groupes à risque » peut aussi s'inspirer des expériences d'autres pays qui ont mis en place des programmes ayant prouvé leur efficacité. Par exemple, les programmes IHDP présentent des effets positifs pour les

enfants de poids de naissance supérieur à 2 000 g, alors que les programmes NIDCAP présentent des effets très positifs pour ceux de très petit poids de naissance. Ces effets sont constatés durant les deux premières années, mais il n'y a pas d'évidence pour un maintien jusqu'aux années scolaires.

Aux États-Unis, chaque État a la liberté de définir ses groupes à risque (Van Dyck et coll., 2002 ; Weller et coll., 2003 ; Yale et coll., 2003). La définition de groupe à risque s'étend au-delà du groupe des prématurés et a été élargie à d'autres populations à risque de problèmes de développement. Lorsqu'il y a combinaison des facteurs de risque, l'efficacité des programmes est plus importante. L'association avec un milieu socio-économique défavorisé paraît correspondre à une combinaison de risques répondant bien aux programmes proposés. Il semble donc que, outre les enfants de très petit poids de naissance et les enfants nés avant 32 semaines, dont le besoin de suivi adapté est incontestable, il est important de s'intéresser au devenir des prématurés modérés, entre 32 et 36 semaines, mais aussi probablement d'étendre une offre de suivi adapté à toute pathologie périnatale sévère (anoxie périnatale, addiction maternelle prénatale, infection virale prénatale ou méningite périnatale, malformation cérébrale, épilepsie précoce, problème métabolique), en particulier en cas de milieu socio-économique défavorisé.

Les progrès en recherche clinique sur la chronologie précise de l'apparition des difficultés principalement cognitives des prématurés et sur leurs conséquences sur l'apprentissage scolaire devraient permettre de mieux cibler les actions préventives et de définir des priorités de la prise en charge des différents troubles (comportement visuel, fonctions visuo-spatiales, attention, fonctions exécutives).

Bibliographie

ACHENBACH TM, HOWELL CT, AOKI MF, RAUH VA. Nine-year outcome of the Vermont intervention program for low birth weight infants. *Pediatrics* 1993, **91** : 45-55

ALS H, LAWHON G, BROWN E, GIBES R, DUFFY FH et coll. Individualized behavioral and environmental care for the very low birth weight preterm infant at high risk for bronchopulmonary dysplasia : neonatal intensive care unit and developmental outcome. *Pediatrics* 1986, **78** : 1123-1132

ALS H, LAWHON G, DUFFY FH, MCANULTY GB, GIBES-GROSSMAN R, BLICKMAN JG. Individualized developmental care for the very low-birth-weight preterm infant. Medical and neurofunctional effects. *JAMA* 1994, **272** : 853-858

ALS H, GILKERSON L, DUFFY FH, MCANULTY GB, BUEHLER DM et coll. A three-center, randomized, controlled trial of individualized developmental care for very low birth weight preterm infants : medical, neurodevelopmental, parenting, and caregiving effects. *J Dev Behav Pediatr* 2003, **24** : 399-408

AVERY G. Effects of social, cultural and economic factors on brain development. *In :* Prenatal and perinatal factors associated with brain disorders. FREEMAN JM ed, US Department of Health and Human Services, Public Heath Service, NIH Publication, 1985 : 163-176

BARRERA ME, ROSENBAUM PL, CUNNINGHAM CE. Early home intervention with low-birth-weight infants and their parents. *Child Dev* 1986a, **57** : 20-33

BARRERA ME, CUNNINGHAM CE, ROSENBAUM PL. Low birth weight and home intervention strategies : Preterm infants. *J Dev Behav Pediatr* 1986b, **7** : 361-366

BARRERA ME, KITCHING KJ, CUNNINGHAM CC, DOUCET D, ROSENBAUM PL. A 3-year early home intervention follow-up study with low birth weight infants and their parents. *Top Early Child Spec Educ* 1990, **10** : 14-28

BAUMEISTER AA, BACHARACH VR. The Infant Health and Development Program : results at 8 years. *JAMA* 1997, **277** : 1278-1279

BECKWITH L, RODNING C. Evaluating effects of intervention with parents of preterm infants. *In :* The psychological development of low birthweight children. FRIEDMAN SL, SIGMAN MD eds, Ablex, Norwood, NJ 1992 : 399-410

BENNETT FC. The effectiveness of early intervention for infants at increased biologic risk. *In :* The effectiveness of early intervention for at risk and handicapped children. GURALNICK MJ, BENNETT FC eds, Academic Press, San Diego, CA 1987 : 79-112

BENNETT FC. Recent advances in developmental intervention for biologically vulnerable infants. *Infants Young Child* 1990, **3** : 33-40

BERLIN LJ, BROOKS-GUNN J, MCCARTON C, MCCORMICK MC. The effectiveness of early intervention : examining risk factors and pathways to enhanced development. *Prev Med* 1998, **27** : 238-245

BLAIR C, RAMEY CT, HARDIN JM. Early intervention for low birthweight, premature infants : participation and intellectual development. *Am J Ment Retard* 1995, **99** : 542-554

BLAIR C. Early intervention for low birth weight, preterm infants : the role of negative emotionality in the specification of effects. *Dev Psychopathol* 2002, **14** : 311-332

BRICKER D, CARLSON L, SCHWARZ R. A discussion of early intervention for infants with Down syndrome. *Pediatrics* 1981, **67** : 45-46

BROMWICH RM, PARMELEE AH. An intervention program for preterm infants. *In :* Infants born at risk. FIELD TM ed, Spectrum Publications, New York, NY 1979 : 389-411

BROOKS-GUNN J, KLEBANOV PK, LIAW F, SPIKER D. Enhancing the development of low-birthweight, premature infants : changes in cognition and behavior over the first three years. *Child Dev* 1993, **64** : 736-753

BROOKS-GUNN J, MCCARTON CM, CASEY PH, MCCORMICK MC, BAUER CR et coll. Early intervention in low-birth-weight premature infants. Results through age 5 years from the Infant Health and Development Program. *JAMA* 1994, **272** : 1257-1262

BROWN JV, LAROSSA MM, AYLWARD GP, DAVIS DJ, RUTHERFORD PK, BAKEMAN R. Nursery based intervention with prematurely born babies and their mothers : are there effects ? *J Pediatr* 1980, **97** : 487-491

BRYANT DM, RAMEY CT. An analysis of the effectiveness of early intervention programs for environmentally at-risk children. *In :* The effectiveness of early intervention for at-risk and handicapped children. GURALNICK MJ, BENNETT FC eds, Academic Press, San Diego, CA 1987 : 33-78

CAMPBELL FA, RAMEY CT. Effects of early intervention on intellectual and academic achievement : a follow-up study of children from low-income families. *Child Dev* 1994, **65** : 684-698

CASTO G, MASTROPIERI MA. The efficacity of early intervention programs : A meta-analysis. *Except Child* 1986, **52** : 417-424

COWAN WM, FAWCETT JM, O'LEARY DDM, STANFIELD BB. Regressive events in neurogenesis. *Science* 1984, **227** : 1258-1265

DUYME M, DUMARET AC, TOMKIEWICZ S. How can we boost IQs of "dull children" ? : A late adoption study. *Proc Natl Acad Sci* 1999, **96** : 8790-8794

FIELD TM, WIDMAYER SM, STRINGER S, IGNATOFF E. Teenage, lower class, black mothers and their preterm infants : An intervention and developmental follow-up. *Child Dev* 1980, **51** : 426-436

FRANÇOIS MH, BONNIER C. Plasticité cérébrale. *In* : Progrès en Néonatologie. RELIER JP ed, Karger Publ., Basel, 1991, **11** : 227-232

GOODMAN M, ROTHBERG AD, HOUSTON-MCMILLAN JE, COOPER PA, CARTWRIGHT JD, VAN DER VELDE MA. Effect of early neurodevelopmental therapy in normal and at-risk survivors of neonatal intensive care. *Lancet* 1985, **2** : 1327-1330

HILL JL, BROOKS-GUNN J, WALDFOGEL J. Sustained effects of high participation in an early intervention for low-birth-weight premature infants. *Dev Psychol* 2003, **39** : 730-744

HINES S, BENNETT F. Effectiveness of early intervention for children with Down syndrome. *Ment Retard Dev Disab Res Rev* 1996, **2** : 96-101

HÜBEL DH, WIESEL TN. Receptive fields of cells in striate cortex of very young, visually inexperienced kittens. *J Neurophysiol* 1963, **26** : 994-1002

HÜBEL DH, WIESEL TN. The period of susceptibility to the physiological effects of the unilateral eye closure in kittens. *J Physiol* 1970, **206** : 419-436

HUSSEY-GARDNER B, MCNINCH A, ANASTASI JM, MILLER M. Early intervention best practice : collaboration among an NICU, an early intervention program, and an NICU follow-up program. *Neonatal Netw* 2002, **21** : 15-22

HUTTENLOCHER PR, RAICHELSON RM. Effects of neonatal hemispherectomy on location and number of corticospinal neurons in the rat. *Dev Brain Res* 1989, **47** : 59-69

HUTTENLOCHER PR, BONNIER C. Effects of changes in the periphery on development of the cortical motor system in the rat. *Dev Brain Res* 1991, **60** : 253-260

INSERM. Autisme infantile et troubles envahissants du développement, dépistage et intervention précoce. *In :* Troubles mentaux, dépistage et prévention chez l'enfant et l'adolescent. Expertise collective Inserm, Les éditions Inserm, Paris 2002 : 2-36

JACOBS SE, SOKOL J, OHLSSON A. The Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program is not supported by meta-analyses of the data. *J Pediatr* 2002, **140** : 699-706

KATZ V. Auditory stimulation and developmental behavior of the premature infant. *Nurs Res* 1971, **20** : 196-201

KIRBY RS, SWANSON ME, KELLEHER KJ, BRADLEY RH, CASEY PH. Identifying at-risk children for early intervention services : lessons from the Infant Health and Development Program. *J Pediatr* 1993, **122** : 680-686

KLEBERG A, WESTRUP B, STJERNQVIST K. Developmental outcome, child behaviour and mother-child interaction at 3 years of age following Newborn Individualized Developmental Care and Intervention Program (NIDCAP) intervention. *Early Hum Dev* 2000, **60** : 123-135

KLEBERG A, WESTRUP B, STJERNQVIST K, LAGERCRANTZ H. Indications of improved cognitive development at one year of age among infants born very prematurely who received care based on the Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP). *Early Hum Dev* 2002, **68** : 83-91

KOLB B, WHISHAW IQ. Plasticity in the neocortex : mechanisms underlying from early brain damage. *Prog Neurobiol* 1989, **32** : 235-276

KORNER AF, KRAEMER HC, HAFFNER ME, COSPER LM. Effect of waterbed flotation on premature infants : a pilot study. *Pediatrics* 1975, **56** : 361-367

LEIB SA, BENFIELD DG, GUIDUBALDI J. Effects of early intervention and stimulation on the preterm infant. *Pediatrics* 1980, **66** : 83-90

MAJNEMER A. Benefits of early intervention for children with developmental disabilities. *Semin Pediatr Neurol* 1998, **5** : 62-69

MCCARTON CM, WALLACE IF, BENNETT FC. Preventive interventions with low birth weight premature infants : an evaluation of their success. *Semin Perinatol* 1995, **19** : 330-340

MCCARTON CM, BROOKS-GUNN J, WALLACE IF, BAUER CR, BENNETT FC et coll. Results at age 8 years of early intervention for low-birth-weight premature infants. The Infant Health and Development Program. *JAMA* 1997, **277** : 126-132

MCCARTON C. Behavioral outcomes in low birth weight infants. *Pediatrics* 1998, **102** : 1293-1297

MCCORMICK MC, MCCARTON C, BROOKS-GUNN J, BELT P, GROSS RT. The Infant Health and Development Program : interim summary. *J Dev Behav Pediatr* 1998, **19** : 359-370

MINDE K, SHOSENBERG N, MARTON P, THOMPSON J, RIPLEY J, BURNS S. Self-help groups in a premature nursery- A controlled evaluation. *J Pediatr* 1980, **96** : 933-940

NAGANUMA GM. Early intervention for infants with Down syndrome : Efficacy research. *Phys Occup Ther Pediatr* 1987, **7** : 81-92

NURCOMBE B, HOWELL DC, RAUH VA, TETI DM, RUOFF P, BRENNAN J. An intervention program for mothers of low-birthweight infants : Preliminary results. *J Am Acad Child Psychiatry* 1984, **23** : 319-325

OTTENBACHER KJ, MULLER L, BRANDT D, HEINTZELMAN A, HOJEM P, SHARPE P. The effectiveness of tactile stimulation as a form of early intervention : A quantitative evaluation. *J Dev Behav Pediatr* 1987, **8** : 68-76

PARETTE HP, HOURCADE JJ. A review of therapeutic intervention research on gross and fine motor progress in young children with cerebral palsy. *Am J Occup Ther* 1984, **38** : 462-468

PIPER MC, PLESS IB. Early intervention for infants with Down syndrome : A controlled trial. *Pediatrics* 1980, **65** : 157-162

RAMEY CT, BRYANT DM, WASIK BH, SPARLING JJ, FENDT KH, LAVANGE LM. Infant Health and Development Program for low birth weight, premature infants : program elements, family participation, and child intelligence. *Pediatrics* 1992, **89** : 454-465

RAMEY CT, RAMEY SL. Prevention of intellectual disabilities : early interventions to improve cognitive development. *Prev Med* 1998, **27** : 224-232

RAUH VA, ACHENBACH TM, NURCOMBE B, HOWELL CT, TETI DM. Minimizing adverse effects of low birthweight : Four-year results of an intervention program. *Child Dev* 1988, **59** : 544-553

RESNICK MB, EYLER FD, NELSON RM, EITZMAN DV, BUCCIARELLI RL. Developmental intervention for low birth weight infants : Improved early development outcome. *Pediatrics* 1987, **80** : 68-74

RESNICK MB, ARMSTRONG S, CARTER RL. Developmental intervention program for high-risk premature infants : Effect on development and parent-infant interactions. *J Dev Behav Pediatr* 1988, **9** : 73-78

RICE RD. Neurophysiological development in premature infants following stimulation. *Dev Psychol* 1977, **13** : 69-76

ROSS GS. Home intervention for premature infants of low-income families. *Am J Orthopsychiatry* 1984, **54** : 263-270

ROTHBERG AD, GOODMAN M, JACKLIN LA, COOPER PA. Six-year follow-up of early physiotherapy intervention in very low birth weight infants. *Pediatrics* 1991, **88** : 547-552

SCAFIDI F, FIELD TM, SCHANBERG SM, BAUER CR, TUCCI K et coll. Massage stimulates growth in preterm infants : a replication. *Infant Behav Dev* 1990, **13** : 167-188

SIMEONSSON RJ, COOPER DH, SCHEINER AP. A review and analysis of the effectiveness of early intervention programs. *Pediatrics* 1982, **69** : 635-641

STANFIELD BB, O'LEARY DD. Selective cortical elimination in early post-natal development restricts distribution of rat pyramidal tract neurons. *Nature* 1982, **298** : 371-373

SYMINGTON A, PINELLI J. Developmental care for promoting development and preventing morbidity in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2003, **4** : CD001814

VAN DYCK PC, MCPHERSON M, STRICKLAND BB, NESSELER K, BLUMBERG SJ et coll. The national survey of children with special health care needs. *Ambul Pediatr* 2002, **2** : 29-37

WELLER WE, MINKOVITZ CS, ANDERSON GF. Utilization of medical and health-related services among school-age children and adolescents with special health care needs (1994 National Health Interview Survey on Disability [NHIS-D] Baseline Data). *Pediatrics* 2003, **112** : 593-603

WIDMAYER SM, FIELD TM. Effects of Brazelton demonstrations for mothers on the development of preterm infants. *Pediatrics* 1981, **67** : 711-714

YALE ME, SCOTT KG, GROSS M, GONZALEZ A. Using developmental epidemiology to choose the target population for an intervention program in a high-risk neighborhood. *J Clin Child Adolesc Psychol* 2003, **32** : 236-242

12

Approche économique du dépistage et de la prise en charge

Les fondements théoriques de l'analyse économique appliquée au secteur de la santé sont liés au contexte de limitation des moyens rendant nécessaire une « allocation de ressources » qui aboutit à « sacrifier » une intervention au profit d'une autre, qu'il s'agisse de soins ou de prévention. En effet, tous les pays, quel que soit leur niveau de développement, sont contraints d'effectuer des choix, non seulement entre les différents secteurs de l'économie mais également, à l'intérieur de chaque secteur, entre les différentes branches de production et/ou d'activité. Doit-on consacrer plus de ressources aux soins primaires ou à la médecine de pointe ? Est-il intéressant de multiplier les transplantations cardiaques ou plutôt les postes de dialyse à domicile ? Quelle place pour la prévention ? Ces choix ne sont pas faciles à faire car de nombreux facteurs doivent être pris en compte par le décideur, qui peut avoir recours à l'évaluation économique pour l'assister. Les types d'études économiques et d'évaluation sont très variés et correspondent à une gamme très étendue d'appellations et de méthodes, selon le problème posé et les modalités de mesure des avantages des programmes proposés : coût-efficacité, coût-bénéfice, coût-utilité… Il s'agit, en fait, de la transposition des outils du calcul économique induits par la spécificité de l'économie publique à laquelle appartient le secteur de la santé.

En effet, toute action sanitaire, telle que la mise en œuvre d'un programme de prévention ou la prise en charge d'un état pathologique ou d'un handicap, a un coût lié à son prix, que celui-ci soit marchand ou administré. Bien souvent, si l'action n'est pas décidée, une étude dite économique vise à décrire les moyens nécessaires à la réalisation d'une action et peut aboutir à une information telle que, par exemple, le coût total d'un programme de dépistage ou le coût par cas dépisté. Cette approche renseigne sur les coûts directs induits par la mobilisation de ressources spécifiques pour la réalisation du dépistage.

Plus élaborée, l'évaluation économique d'une action thérapeutique ou de prévention des handicaps, qu'il s'agisse de dépistage ou de prise en charge, relie la mesure des coûts à des résultats médicaux obtenus ou prévisibles. Elle

se distingue en cela d'autres travaux se limitant au coût ponctuel d'une procédure préventive ou thérapeutique. Ainsi, l'évaluation économique met en regard des indicateurs de résultats, comme le nombre de décès ou de handicaps évités par l'action et le montant de ressources qui doit être alloué pour obtenir ce résultat.

Réalisée de façon prospective, c'est-à-dire avant sa mise en place concrète dans une population, l'évaluation économique d'une action de prévention ne peut être conduite qu'après que les études cliniques et épidémiologiques ont démontré son bénéfice potentiel. En effet, l'évaluation économique a pour but de fournir des éléments d'appréciation quantitatifs de l'intérêt de la prévention pour les individus et la collectivité. Elle vise donc, dans la majorité des cas, à éclairer des décisions de planification ou d'intervention des agents économiques tels que les organismes d'assurance ou les pouvoirs publics, à l'échelon national ou local. Mais l'évaluation économique peut également accompagner l'action ou chercher à vérifier, a posteriori, que les résultats escomptés, compte tenu des moyens mis en œuvre, sont de même nature et amplitude que ce qui était espéré au moment de la prise de décision.

Par ailleurs, l'absence de prévention (par exemple de la rétinopathie du nourrisson prématuré), de dépistage précoce (par exemple de la surdité) ou la non-prise en charge précoce des handicaps d'origine périnatale, peuvent générer des conséquences économiques importantes du fait des difficultés que rencontreront les enfants puis les adultes handicapés dans leur vie quotidienne, qu'il s'agisse de l'éducation, de l'emploi ou des loisirs : difficultés d'apprentissage et de scolarisation des enfants, réduction d'activité des familles, pertes de salaire, de production dues à la perte ou au non-emploi, coûts d'institutionnalisation, anxiété des proches…

Les outils de l'évaluation économique peuvent donc être mobilisés pour aider à la prise de décision concernant le choix des stratégies de dépistage et de prise en charge des handicaps d'origine périnatale qui, par leur prévalence et leur incidence, constituent un enjeu de santé publique important. Nous en verrons des exemples ci-après à propos de la prévention de la rétinopathie et de la surdité du nourrisson prématuré.

Malheureusement, l'examen de la littérature économique publiée relative au dépistage et à la prise en charge des handicaps d'origine périnatale est très décevant à plus d'un titre. Les travaux publiés sont quelque peu anciens et concernent essentiellement l'évaluation des coûts de la grande prématurité. Par ailleurs, ainsi que l'a constaté l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (Anaes, 1999), les études économiques dont nous disposons sont plutôt des études de coût et non des études coût-efficacité. Une telle parcimonie dans le recours aux outils d'évaluation économique et la rareté des études françaises s'expliquent peut-être par les difficultés de mise en œuvre des méthodologies d'analyse économique, en particulier d'évaluation des coûts.

En effet, pour procéder à un inventaire correct des conséquences des actions entreprises, il ne faut pas se limiter à l'étude des coûts immédiats et à leurs aspects les plus évidents. Mais il est souvent difficile d'imputer ou non certaines consommations médicales ou autres dépenses au problème de prévention ou de santé sur lequel on souhaite intervenir. C'est pourquoi les économistes ont coutume de distinguer les coûts directs et les coûts indirects. Les coûts directs, essentiellement médicaux, sont sans doute les plus simples à appréhender, qu'ils soient pris en charge par le système de soins ou par le patient. Cependant, il faut prendre garde à ne pas oublier parmi ceux-ci les coûts additionnels que l'action peut susciter, notamment en termes d'examens complémentaires. Quant aux coûts indirects, ils ne se limitent pas à la sphère médicale. En effet, on conçoit aisément que des pathologies lourdes, chroniques ou invalidantes aient des conséquences sur le comportement des sujets et sur leur entourage. De même, il est logique de prendre en compte dans l'analyse des coûts les pertes de salaire liées au fait qu'une personne n'a pas pu se rendre à son travail. Il serait également légitime d'évaluer les coûts psychologiques induits par exemple par l'attente des résultats. Mais jusqu'à quel point peut-on imputer comme un coût les conséquences indirectes d'une intervention ou de l'absence d'intervention ?

Études de coûts

Ces études renseignent sur la nature des flux financiers mis en œuvre à l'occasion d'une prise en charge sanitaire et révèlent la nature des éléments constitutifs du coût ; ainsi, elles font apparaître la part respective de l'emploi et de l'équipement dans les dépenses engagées au sein du système de santé. Cette expression du coût est généralement avancée pour plaider en faveur de l'affectation de ressources financières à une catégorie d'actions de prévention ou de prise en charge. Le chiffrage du coût peut également être de nature macro-économique et avoir l'ambition de répondre à la question d'ordre macro-économique : « Quel est le coût, pour la société, de la prématurité ? »

Trois études peuvent être citées pour leur réponse à cette question ; leurs objectifs, tout comme leurs méthodologies, sont différents. Les deux premières ont le mérite d'utiliser des données françaises mais quelque peu anciennes (Monset-Couchard et coll., 1984 ; Mizrahi-Tchernonog et Triomphe, 1984). L'étude la plus récente a été réalisée en Californie (Gilbert et coll., 2003). Elles portent toutes les trois sur les enfants admis en centre de réanimation néonatale. Leurs résultats mettent en évidence l'intérêt de la prévention de la prématurité, non seulement pour prévenir la survenue de handicaps mais aussi pour éviter des dépenses très élevées qui concernent à la fois les enfants vivants et les enfants décédés après leur admission. Mais aucun compte n'est tenu des dépenses de prise en charge à moyen et long terme des enfants prématurés handicapés.

L'étude de Monset-Couchard et coll. (1984) porte sur le coût de la prise en charge initiale de 151 nouveau-nés de poids de naissance inférieur ou égal à 1 500 g pendant une année complète à l'unité de soins intensifs néonatals de Port-Royal, représentant 31 % des admissions annuelles. Le coût de la prise en charge néonatale d'un prématuré a été calculé en reconstituant toutes les étapes de la prise en charge entre la naissance de l'enfant et la remise à la famille dans chacun des 151 cas : éventuel séjour initial dans l'établissement où a eu lieu la naissance, séjour intermédiaire dans un autre service, séjour à Port-Royal en distinguant les périodes passées à l'unité de soins intensifs et en pédiatrie, les éventuels séjours intercurrents ou terminaux dans d'autres services, les transferts en ambulance nécessités par certains examens en radiologie, cardiologie.

Les prix de séjour ont été calculés uniquement sur la base des prix de journée des établissements et services concernés.

Dans cette étude déjà ancienne, les résultats montrent que les coûts engendrés par la prise en charge de 39 des 40 enfants décédés se sont élevés en moyenne à 95 980 F par enfant (1984), avec des extrêmes allant de 2 566 à 1 090 530 F en fonction de la durée du séjour précédant le décès. Le coût par survivant s'est élevé à 200 356 F, mais il a pu varier du simple au double. Les sommes obtenues correspondent aux dépenses réelles occasionnées à la Sécurité sociale, aux mutuelles et aux familles, en prix de journée officiels, tarifs ambulanciers et cotations d'actes médicaux en plus des prix de journée. Il s'agit donc de prix dits « administrés » et non de coûts du programme de prévention comme dans la seconde étude française réalisée sur le même thème.

L'étude de Mizrahi-Tchernonog et Triomphe (1984) n'est pas récente mais mérite d'être citée en raison de sa méthodologie qui a conduit les auteurs à une reconstitution des coûts à partir de la comptabilité hospitalière. Réalisée à l'Institut de puériculture de Paris, elle porte sur le rôle des innovations dans l'évolution du coût de la prise en charge des nouveau-nés prématurés. En effet, l'Institut de puériculture, comme tout centre néonatal, est le lieu d'une activité de production de services et, à cette fin, combine des facteurs humains et matériels qui se caractérisent en particulier par leur coût. Il se situe dans le contexte du secteur hospitalier et est soumis aux normes de la comptabilité hospitalière mais celle-ci ne permet pas aisément d'obtenir des prix de revient des actes de production hospitalière. En effet, en 1984, dans la comptabilité hospitalière d'un centre néonatal, aucun document ne pouvait rendre compte des coûts réels de son fonctionnement, qu'il appartienne ou non à un ensemble plus vaste comme l'Assistance publique-hôpitaux de Paris. C'est pourquoi, à partir des documents comptables de l'institut, les coûts en équipements, en salaires et en fonctionnement ont été « reconstitués », année par année, afin de faire apparaître les évolutions liées aux équipements nouveaux, aux salaires, au fonctionnement. Les résultats – établis en francs constants pour éliminer le rôle des évolutions de prix – font

apparaître un double processus sur 10 ans : d'une part une intensification du processus de soins qui s'est traduite par un accroissement du nombre d'actes médicaux produits, de consommations intermédiaires et d'équipements ; d'autre part une réduction continue de la durée de séjour qui a compensé l'augmentation des coûts pour les enfants vivants (l'augmentation du coût par enfant vivant a été très modérée : 68,4 % en 8 ans). Mais cette étude économique a montré que les progrès thérapeutiques ont des effets pervers puisqu'ils peuvent se traduire par un allongement de la durée de séjour des enfants dont l'issue était tout de même le décès, et donc par un accroissement notable du coût par enfant décédé.

L'étude récente de Gilbert et coll. (2003) a été réalisée en Californie à partir d'une base de données de 543 000 enfants nés vivants du 1er au 31 décembre 1996. Les critères d'inclusion dans l'étude étaient, d'une part, le poids de naissance (entre 500 g et 3 000 g et plus) et, d'autre part, l'âge gestationnel (entre 25 et 38 semaines d'aménorrhée), soit une cohorte de 147 224 enfants vivants à la sortie de l'hôpital et ayant survécu 1 an après leur naissance. Les auteurs ont observé que la durée de séjour et les coûts par enfant décroissent de manière exponentielle avec l'augmentation de l'âge gestationnel et le poids de naissance. Ainsi, les coûts hospitaliers moyens sont de 202 700 $ pour un accouchement à 25 semaines, de 2 600 $ à 36 semaines et de 1 100 $ à 38 semaines (tableau 12.I).

Tableau 12.I : Coût de la prise en charge en réanimation néonatale suivant l'âge gestationnel pour les enfants survivants (d'après Gilbert et coll., 2003)

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

Sur le tableau 12.II, on peut observer que le coût moyen par enfant décroît lorsque le poids de naissance s'élève, passant de 224 400 $ pour un enfant prématuré de 500 à 700 g à 1 000 $ pour un nourrisson de poids supérieur à 3 000 g. La durée de séjour en service de néonatalogie suit la même évolution.

Tableau 12.II : Coût de la prise en charge hospitalière et durée de séjour des enfants survivants suivant le poids de naissance (Gilbert et coll., 2003)

Poids de naissance (g)	Coût par enfant ($)	Durée de séjour de l'enfant (jours)
500-749	224 400	103,0
750-999	144 000	78,2
1 000-1 249	92 700	55,2
1 250-1 499	51 900	36,5
1 500-1 749	33 400	25,5
1 750-1 999	18 900	14,6
2 000-2 249	9 900	7,9
2 250-2 499	4 300	3,9
2 500-2 749	2 100	2,4
2 750-3 000	1 300	1,9
> 3 000	1 100	1,7

Analyses coût-efficacité et coût-utilité

Les analyses coût-efficacité ont pour objet de comparer la rentabilité de différentes actions du point de vue de l'intérêt collectif. Elles permettent de classer différentes stratégies par ordre de ratio coût-efficacité décroissant à condition de mesurer la valeur réelle des ressources consommées, ce qui impliquera le plus souvent une mesure spécifique des coûts. En effet, ainsi que nous l'avons indiqué précédemment, il peut exister des écarts importants, notamment dans le contexte français, entre les coûts réels et des indicateurs tels que la cotation forfaitaire par acte de nombreux examens effectués dans le cadre de la médecine ambulatoire par exemple. Le concept économique de coût, au sens rigoureux de coût d'opportunité, identifie le coût d'un bien à la valeur que les ressources nécessitées pour le produire auraient produite dans leur meilleur usage alternatif. C'est ainsi que les coûts des différents examens biologiques sur lesquels peuvent reposer un dépistage diffèrent de leur cotation forfaitaire.

Dans les analyses coût-efficacité, la mesure de l'efficacité est réalisée grâce à un indicateur d'efficacité physique qui pourra être, par exemple, l'amélioration d'un indicateur biologique ou d'autonomie, le nombre d'anomalies dépistées, de vies gagnées ou de décès évités. C'est l'une des difficultés de l'analyse coût-efficacité, qui présuppose qu'un tel indicateur d'efficacité soit pertinent pour mesurer la performance des actions évaluées. Or de plus en plus d'innovations médicales interfèrent non seulement sur la « quantité de vie » qu'elles permettent d'obtenir mais aussi sur la qualité de cette vie pour le sujet qui va en bénéficier. Ainsi, certaines actions peuvent allonger la

durée de vie mais au prix d'une certaine morbidité ou détérioration de la qualité de vie des sujets au cours de la procédure de santé.

C'est pourquoi des approches dites coût-utilité, développées essentiellement dans les milieux anglo-saxons, utilisent un indicateur d'efficacité pondéré par une appréciation de la qualité de vie : *Quality adjusted life year* (QALY).

Prenons l'exemple de la rétinopathie du nourrisson, principale cause de cécité chez les enfants prématurés lorsqu'elle n'est pas traitée. Son risque d'apparition est d'autant plus grand que le poids de naissance et l'âge gestationnel sont faibles. Javitt et coll. (1993) ont réalisé une analyse coût-utilité d'un programme de dépistage pour les enfants à risque, avec un traitement par cryothérapie. Ils ont étudié trois populations d'enfants prématurés, distinctes selon leur poids de naissance : de 500 g à 749 g, de 750 g à 999 g et de 1 000 g à 1 249 g. Le dépistage proposé est un examen ophtalmoscopique qui débute 28 jours après la naissance et est poursuivi jusqu'à 24 semaines d'âge, à un rythme soit hebdomadaire, soit bimensuel, soit mensuel.

L'évaluation coût-utilité du programme se traduit sous la forme d'un coût par année de vie gagnée en bonne santé (coût par QALY), fondé sur l'espérance de vie des enfants prématurés et la qualité de vie associée à différents états de santé. Certes, Javitt et coll. ne retiennent que deux états de santé, la bonne vision et la cécité complète, mais ils obtiennent des estimations précises d'années de vie sauvées en bonne santé selon la stratégie de dépistage envisagée, hebdomadaire, bimensuel ou mensuel. Ils rapportent le coût du programme de dépistage au nombre de QALY qu'il permet de sauver. Le coût par année de vie gagnée en bonne santé varie de 2 488 $ à 6 045 $ selon la fréquence de dépistage (tableau 12.III).

Tableau 12.III : Coût par QALY du programme de dépistage et de traitement de la rétinopathie du prématuré (Javitt et coll., 1993)

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

Certes, le coût du programme augmente avec la fréquence du dépistage. Mais si l'on déduit de ce coût les économies réalisées par les pouvoirs publics du fait des cas de cécité évités, on obtient une économie nette qui est maximale pour une fréquence de dépistage bimensuelle. Ces résultats ont été mentionnés dans le rapport d'expertise collective de l'Inserm sur les déficits visuels chez l'enfant (Inserm, 2002).

Analyses coût-bénéfice

Qu'il s'agisse d'une évaluation coût-efficacité ou coût-utilité, aucune ne permet de déterminer le montant des ressources à partir duquel consacrer davantage à telle intervention de santé publique devient socialement injustifié. En d'autres termes, si l'on veut définir le budget qui devra être alloué à une activité spécifique, il faut disposer d'indicateurs élargissant la comparabilité des options. Cela implique la nécessité d'une évaluation des conséquences sur une même échelle, et c'est l'objet de l'analyse coût-bénéfice, forme la plus achevée de l'évaluation économique mais aussi la plus délicate puisqu'il s'agit de tenter d'associer aux bénéfices sanitaires d'actions de santé une valeur économique ou monétaire.

La mesure sanitaire d'un bénéfice sanitaire soulève des difficultés dans lesquelles économie et éthique sont indissolublement liées. En effet, les études appliquées privilégient généralement une approche en termes de prix de la vie humaine. La valeur du décès prématuré est alors fondée sur les pertes de production qu'il engendrera pour la collectivité. Ainsi, on a parfois recours à un indicateur du type produit national brut (PNB) par habitant. Ces pertes sont mesurées par les revenus futurs actualisés perdus du fait du décès. Cela signifie alors que toute personne « non productive » telle que les personnes âgées, les femmes au foyer... se voit affecter une moindre valeur et peut-être même, pourquoi pas, une valeur négative. De plus, il suffit simplement de faire le choix d'un autre taux d'actualisation pour transformer sensiblement les résultats de l'évaluation.

La critique de cette approche dite du « prix de la vie humaine » a débouché sur la proposition par les économistes anglo-saxons d'un autre modèle, dit de « la propension à payer », plus conforme à la théorie économique, mais dont la généralisation, dans la pratique quotidienne de l'évaluation, serait prématurée actuellement.

Apport des évaluations économiques comparatives

Pour illustrer l'apport de l'argumentaire de l'évaluation économique comparative, nous prendrons l'exemple d'études sur le dépistage et le traitement précoce de la surdité du nourrisson.

Le diagnostic de la surdité chez le nourrisson peut être effectué par les oto-émissions acoustiques provoquées, c'est-à-dire oto-émissions recueillies en réponse à une stimulation par des clics. Il s'agit d'un examen inscrit sur le carnet de santé des enfants depuis 1995. Il doit se faire 8 jours après la naissance. Depuis quelques années, selon l'Anaes (1999), on a constaté un accroissement du nombre d'actes effectués, susceptible d'avoir un impact macroéconomique qui n'a malheureusement pas été évalué.

La supériorité économique de l'utilisation des oto-émissions acoustiques dans ce cadre, notamment par rapport aux potentiels évoqués, est fondée sur plusieurs arguments : examen aisé à entreprendre même sur des nourrissons, enregistrement pouvant être effectué par un personnel paramédical formé, unique matériel disponible facilement amortissable et coût de la procédure a priori peu élevé, ce qui reste à démontrer d'après l'Anaes.

Il est donc légitime de s'interroger non seulement sur l'efficacité et les coûts de l'utilisation de ces émissions acoustiques dans un contexte de dépistage systématique des nourrissons mais également sur l'opportunité d'un dépistage systématique de la surdité par les émissions acoustiques sur l'ensemble des nourrissons, sachant qu'une détection précoce (avant 1 an) serait susceptible d'être bénéfique en termes de prise en charge du patient.

L'Anaes a réalisé une étude documentaire comparative sur ce thème et a relevé quatre évaluations économiques portant sur le coût du dépistage de la surdité chez le nourrisson et dont l'objectif est le calcul du coût par nourrisson dépisté (tableau 12.IV).

Tableau 12.IV : Dépistage néonatal de la surdité par les oto-émissions acoustiques : comparaisons de stratégies et coûts (d'après Anaes, 1999)

Références	Date	Origine	Stratégie	Coûts
Maxon et coll., 1995	1995	États-Unis	Dépistage de la surdité chez les nourrissons par les oto-émissions acoustiques en première intention, puis par les potentiels évoqués	Coût du dépistage par nourrisson dépisté : 26,05 $
Watkin, 1996	1996	Grande-Bretagne	Dépistage de la surdité chez les nourrissons par les oto-émissions acoustiques puis par les potentiels évoqués	Coût par nourrisson dépisté : 9,20 £
Weirather et coll., 1997	1997	États-Unis	Dépistage de la surdité chez les nourrissons par les oto-émissions acoustiques	Coût par nourrisson dépisté : 7,42 $
Stevens et coll., 1998	1998	Grande-Bretagne	Dépistage néonatal des nourrissons à risque par les oto-émissions acoustiques et/ou les potentiels évoqués et/ou PARC (*Portable auditory response cradle*)	Coût par nourrisson dépisté : 5,05 £

Sur le tableau 12.IV, il apparaît clairement que :

- le coût par nourrisson dépisté « le moins cher » est celui rapporté par Weirather et coll. (1997) aux États-Unis : 7,42 $ pour une stratégie de dépistage qui n'utilise que les oto-émissions acoustiques ;
- le coût par nourrisson le plus élevé est celui signalé par Maxon et coll. (1995) qui s'élève à 26,05 $ pour une stratégie de dépistage (États-Unis) qui utilise à la fois les émissions acoustiques et les potentiels évoqués ;

• l'écart de coûts entre les études américaines de Maxon et coll. (1995) et Watkin (1996), qui utilisent des stratégies de dépistage pratiquement identiques, s'explique par une prise en compte et une valorisation des coûts différents. Par exemple, les qualifications et les salaires des personnes qui interviennent pour le dépistage ne sont pas les mêmes dans les deux études. Le coût de l'évaluation audiologique est pris en compte dans l'étude de Maxon et coll. et mais pas dans celle de Watkin.

Stevens et coll. (1998) étudient une stratégie de dépistage ciblée sur les nourrissons à risque (5052 £ pour 1 000 nourrissons dépistés). Ils ont également chiffré le coût d'une campagne de dépistage néonatal universel (13 881 £ pour 1 000 nouveau-nés).

Cet exemple du dépistage de la surdité permet de comprendre la difficulté des comparaisons entre les résultats d'études économiques comme argumentaire d'une prise de décision d'action. La superposition des résultats est difficile à effectuer même lorsque les critères d'inclusion des sujets et les stratégies de prévention sont les mêmes. Par ailleurs, la prise en compte des coûts d'organisation du dépistage lui-même est rare alors que les coûts d'installation des équipements et des personnels sont rarement négligeables. Enfin, les recommandations d'études dont les résultats sont exprimés en dollars, livres ou yens semblent difficiles à transposer à notre pays sans précautions en raison des spécificités des systèmes d'assurance maladie de chaque pays étranger et des niveaux de tarification qui y sont pratiqués.

En conclusion, les seules études disponibles actuellement sont des études de prise en charge du prématuré ou de coût du dépistage, plus ou moins élaborées et non comparables entre elles, alors que ce qui serait utile pour démontrer l'efficacité des stratégies de prévention pratiquées ou envisagées sont des études de coûts par cas réanimé ou par cas dépisté. Une comparaison avec les dépenses engagées ou à engager pour prendre en charge les nourrissons handicapés non ou mal réanimés, ou non dépistés, apporterait des arguments autrement plus convaincants pour les décideurs politiques. Or, les méthodologies d'évaluation économique existent. Elles sont appliquées dans bien d'autres domaines, tels que celui de la sécurité routière, ou plutôt de l'insécurité routière. Beaucoup d'études nationales et internationales démontrent le bien-fondé des stratégies de prévention des accidents de la route, des morts et des accidentés graves qui leur sont attribués. Pourquoi de telles démonstrations économiques ne sont-elles pas engagées dans le domaine de la prévention des handicaps d'origine périnatale ? Ces derniers seraient-ils moins visibles ? Les conséquences humaines et financières n'en sont pas moins dramatiques.

BIBLIOGRAPHIE

AGENCE NATIONALE D'ACCRÉDITATION ET D'EVALUATION EN SANTÉ (ANAES). Évaluation clinique et économique : dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques, Paris, juin 1999, 94 p

GILBERT WM, NESBITT TS, DANIELSEN B. The cost of prematurity : quantification by gestional age and birth weight. *Obstet Gynecol* 2003, **102** : 488-492

INSERM. Déficits visuels. Dépistage et prise en charge chez le jeune enfant. Expertise collective Inserm, Paris, 2002 : 398 p

JAVITT J, DEI CAS R, CHIANG YP. Cost-effectiveness of screening and cryotherapy for threshold retinopathy of prenaturity. *Pediatrics* 1993, **91** : 859-866

MAXON AB, WHITE KR, BEHRENS TR, VOHR BR. Referral rates and cost efficiency in a univiersal newborn hearing scrreening program using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audio* 1995, **6** : 271-277

MIZRAHI-TCHERNONOG V, TRIOMPHE A. Application à l'hôpital du concept de productivité marginale. Tome 2 : Analyse économique des innovations. Université Paris I, Institut de puériculture, 1984 : 122 p

MONSET-COUCHARD M, JASPAR ML, DE BETHMANN O, RELIER JP. Coût de la prise en charge initiale des enfants de poids de naissance inférieur ou égal à 1500 g en 1981. *Arch Fr Pediatr* 1984, **41** : 579-585

STEVENS JC, HALL DM, DAVIS A, DAVIES CM, DIXON S. The costs of early hearing screening in England and Wales. *Arch Dis Child* 1998, **78** : 14-19

WATKIN PM. Neonatal otoacoustic emission screening and identification of deafness. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996, **74** : F16-25

WEIRATHER YP, KORTH N, WHITE KR, DOWNS D, WOODS-KERSHMER N. Cost-analysis of TEOAE-based universal newborn hearing screening. *J Comm dis* 1997, **30** : 477-493

13

Organisation de la prise en charge dans différents pays

La prise en charge des enfants atteints de déficiences ou de handicaps s'est progressivement organisée autour du concept d'« intervention précoce » : il s'agit d'un ensemble de mesures destinées aux enfants et à leur famille afin de stimuler le développement sensori-moteur, émotionnel, social et intellectuel des enfants. Le meilleur développement possible des enfants est recherché à travers des actions médicales, éducatives et sociales. Dans la plupart des pays, ces actions sont menées avec la perspective d'intégrer dans le courant de la vie scolaire ordinaire un maximum d'enfants. Ainsi, les programmes mis en place en Europe comme aux États-Unis s'articulent autour de cet objectif avec une organisation des services plus ou moins décentralisée.

Organisation des soins en néonatalogie

Concernant les pays d'Europe, quelques études pointent les différences de prise en charge pour la période anté- et périnatale (Zeitlin, 1998) et l'attitude vis-à-vis de la réanimation des grands prématurés qui influe sur la prise en charge précoce du handicap (Lorenz et coll., 2001).

Il existe en Europe une grande hétérogénéité concernant l'organisation des soins néonatals pour les enfants très prématurés. Aux Pays-Bas, au Portugal, en République Tchèque, les nouveau-nés de moins de 32 semaines sont pris en charge dans les unités de niveau III. En revanche, au Danemark, en Irlande du Nord, Allemagne, Royaume-Uni et France, ces enfants sont également hospitalisés dans les unités de niveau II. Malgré un consensus sur la nécessité du transfert des femmes enceintes à risque d'accouchement prématuré vers les maternités associées aux services de soins néonatals, presque la moitié des grands prématurés français étaient *outborn* en 1996, contrairement aux autres pays européens (Zeitlin, 1998). Il n'y a pas encore d'évaluation comparative de ces différentes décisions organisationnelles. Une étude (Lorenz et coll., 2001) compare les résultats obtenus dans le New Jersey, où les soins sont donnés de façon généralisée aux grands prématurés, à ceux obtenus aux Pays-Bas, où les soins sont donnés de façon sélective. Cela

entraîne un taux de survivants plus élevé aux États-Unis (24,1 de plus pour cent naissances vivantes), mais aussi plus de cas de paralysie cérébrale (7,2 de plus pour cent naissances vivantes) et un coût additionnel pour les journées d'assistance respiratoire.

Des programmes se sont développés tout d'abord aux États-Unis puis en Suède pour répondre aux besoins des enfants nés prématurément en termes de stimulations et de soins durant une période critique du développement de leur système nerveux central. La douleur et l'inconfort causés par les pratiques de soins durant l'hospitalisation ont également été pris en considération. Au cours d'une journée, il n'est pas rare qu'un enfant soit manipulé plus de 200 fois. Ces moments de soins peuvent être à l'origine d'épisodes d'hypoxie et d'augmentation des taux d'hormones de stress qui peuvent perturber les circuits neuronaux. Par ailleurs, ces enfants qui sont hypersensibles aux stimuli montrent moins de signes d'alerte. Les programmes de type NIDCAP (*Newborn individualized developmental care and assessment programme*) se sont donc développés dans de nombreux services de néonatologie. Ces programmes nécessitent des changements dans l'organisation des soins en service de néonatalogie et des efforts d'éducation importants. Ils débutent dès le séjour en réanimation avec une importante implication de la famille. Leur évaluation est cependant difficile car ils reposent sur des interventions complexes. Une étude suédoise (Westrup et coll., 2002) montre que cette prise en charge précoce diminue le temps d'assistance respiratoire et réduit le coût de l'hospitalisation. Ce programme, qui s'est développé depuis plus de 10 ans en Suède, est perçu de façon positive par les équipes de néonatalogie et par les parents et a un impact positif sur le développement des enfants qui en ont bénéficié par rapport à des enfants contrôles. Les auteurs estiment à 10 000 $ la réduction du coût global pour un prématuré de 27 semaines, grâce à la diminution du temps d'assistance respiratoire. Les publications d'Amérique du Nord indiquaient une réduction de coût de 4 000 à 120 000 $ par enfant selon le poids de naissance et la pathologie initiale (Als et coll., 1994 ; Petryshen et coll., 1997).

Concernant les méthodes utilisées en unité de néonatalogie de niveau III, une enquête menée auprès des 38 centres de niveau III du Canada (Limperopoulos et Majnemer, 2002) montre que 16 % de ces centres n'offrent pas de rééducation, 11 % recevant des intervenants de services externes de façon occasionnelle. Des ergothérapeutes interviennent dans 55 % de ces centres et des kinésithérapeutes dans 58 % ; quant aux orthophonistes, seuls 13 % des centres bénéficient de leur participation. Ces derniers apportent leur concours pour aider au développement de la sphère buccofaciale du bébé, en particulier pour évaluer son aptitude à l'alimentation au biberon et l'y préparer, mais aussi pour le développement général de l'enfant et pour former ses parents. Les différents participants, ergothérapeutes, kinésithérapeutes, orthophonistes, sont impliqués dans les aspects éducatifs et dans la gestion de chaque enfant (tableau 13.I). Lorsqu'il existe,

le service de réadaptation comprend un soutien aux familles et l'évaluation du traitement, et tous les enfants prématurés et/ou présentant des troubles neurologiques reçoivent des soins des différents spécialistes de rééducation intervenant. La majorité de ces ergothérapeutes, kinésithérapeutes et orthophonistes sont impliqués dans la discussion des cas, y compris l'évaluation diagnostique, les contacts avec les autres services, le calendrier de sortie des enfants et, moins fréquemment, les questions éthiques ; la plupart participent aux sessions de formation (parents, infirmières...).

Tableau 13.I : Interventions thérapeutiques de rééducation dans les centres de niveau III au Canada (d'après Limperopoulos et Majnemer, 2002)

Interventions	Ergothérapeutes %*	Kinésithérapeutes %*	Orthophonistes %*
Appareillage	90	33	0
Alimentation	100	29	80
Mobilité	48	100	0
Kinésithérapie respiratoire	5	67	20
Soutien à la famille	100	100	60
Positionnement de l'enfant	95	86	0
Façon de tenir et déplacer l'enfant	86	86	20
Adaptation de l'environnement	86	62	60
Soins de développement individualisés	90	67	40
Interventions pour le développement	90	67	40
Traitement neuro-développemental	62	81	0
Intégration sensorielle	52	38	20

* pourcentage des spécialistes de rééducation intervenant dans l'activité (intervention d'un ergothérapeute pour 21 centres, d'un kinésithérapeute pour 21 centres et d'un orthophoniste pour 5 centres)

Ainsi, en Amérique du Nord, le rôle des spécialistes de la rééducation au sein des centres de niveau III s'est étendu au cours des deux dernières décennies, tant dans leurs activités que dans leurs interactions avec les autres soignants et avec les parents. Selon l'enquête canadienne (Limperopoulos et Majnemer, 2002), le niveau d'implication de ces spécialistes varie beaucoup et dépend du type de structure auquel est rattaché le centre. Souvent, ergothérapeutes et/ou kinésithérapeutes sont seuls à intervenir ; la participation d'orthophonistes est encore actuellement limitée. Environ la moitié de ces thérapeutes emploient des méthodes d'évaluation standardisée des enfants en soins intensifs, alors que de telles méthodes devraient être utilisées de façon plus étendue en néonatalogie, comme elles le sont généralement pour les enfants plus âgés. Intervenir dans ces services suppose une expérience préalable en rééducation pédiatrique d'au moins 2 ans, et la participation active à

une formation continue. Les approches centrées sur les familles, avec une collaboration de tous les soignants, sont de plus en plus prônées. Les spécialistes de la rééducation, devenant des spécialistes du développement, apparaissent comme des alliés des parents, leur apportant confiance et compétences pour prendre soin de leur enfant. Ces spécialistes commencent à collaborer à la recherche en soins de néonatalogie en tant que membres d'équipes pluridisciplinaires. Une meilleure compréhension et la reconnaissance de leur contribution au développement des enfants à haut risque devraient aboutir à un développement de leur activité.

Organisation des services de soins et d'éducation précoces

L'organisation des services dédiés aux enfants handicapés présente des points communs dans tous les pays.

Aux États-Unis

Les États-Unis ont mis en place depuis 30 ans une politique d'aide aux enfants porteurs de handicaps physiques, mentaux ou comportementaux (Kaplan, 1999 ; *Office of special education and rehabilitative services*, 1999).

En 1975, l'*Educational of the handicapped act* a affirmé le droit des enfants de 5 à 18 ans à un libre accès à une éducation et à des soins adaptés à leur handicap, cette possibilité restant optionnelle de 3 à 5 ans. Depuis 1986, des programmes d'intervention précoce sont développés de la naissance à 3 ans et l'accès à l'éducation publique est prévu pour les enfants de 3 à 5 ans.

En 1990, le programme initié par l'*Individuals with disabilities education act* (IDEA) a développé un système de soins multidisciplinaires, décentralisé, centré sur la famille. Il est basé sur une identification précoce des enfants ayant un retard de développement ou à risque d'en présenter un. Ces enfants sont adressés à des équipes multidisciplinaires qui établissent avec la famille le programme de prise en charge et le réajustent au moins annuellement. Un coordinateur rémunéré aide les familles à trouver la bonne structure. Depuis 1997, l'*IDEA Amendment* encourage les États qui ne le font pas à développer cette politique. Cependant, on ne dispose pas d'évaluation de suivi au niveau national : combien d'États, combien d'enfants, quel coût ?

Au cœur du système mis en place au niveau fédéral par le MCHB (*Maternal and child health bureau*) se trouvent « les maisons médicales » (*medical homes*). Elles représentent l'idéal de prise en charge régionalisée et correspondent en partie à la vocation des centres d'action médico-sociale précoce français. Les maisons médicales (Forsman, 1999) assurent les soins préventifs, les soins ambulatoires et les possibilités d'hospitalisation 24 heures sur 24. Les autres missions des maisons médicales sont : le développement d'une stratégie pour

assurer une continuité des soins de la période néonatale à l'adolescence ; l'identification des besoins en consultations médicales spécialisées et leur coordination ; l'interaction avec l'école et la vie sociale ; la centralisation des informations sur les soins médicaux et les hospitalisations de chaque enfant.

Ces structures doivent être accessibles financièrement et géographiquement aux familles. Elles assurent la coordination des services nécessaires à l'enfant et à sa famille à travers des réseaux et différents partenariats. Elles incluent des services de prestation et d'évaluation avec une collaboration étroite entre la famille et les professionnels.

Les services d'intervention précoce sont destinés à répondre aux besoins de développement durant la période de la naissance à l'âge de 3 ans pour des enfants qui ont un retard dans leur développement moteur, cognitif, social, affectif. Le type et l'ampleur des services se fondent sur l'*Individualized family service plan*, programme individualisé centré sur la famille. Ces services ont été développés parce que les interventions précoces ont été reconnues comme pouvant jouer un rôle dans le rattrapage du développement d'enfants n'ayant pas atteint leur potentiel développemental.

Plusieurs articles évaluent le rôle des différents intervenants. Le pédiatre est considéré comme étant au centre du dispositif médical (*American academy of pediatrics*, 2001). Son rôle est notamment de : dépister les déficiences et handicaps et évaluer les potentialités de l'enfant à l'aide d'outils appropriés ; orienter vers les services d'intervention précoce ; aménager l'évaluation diagnostique ; définir avec la famille un *individualized family service plan* et les aides à rechercher pour l'enfant et sa famille ; favoriser l'accès aux spécialités médicales ou chirurgicales ; assurer la continuité des soins ; faire le point avec la famille sur les progrès, le traitement et son évolution ; aider à trouver des services complémentaires dans un but de prévention secondaire ; rassembler les informations médicales (diagnostic et consultations) ; promouvoir un accès aux programmes d'intervention précoce pour tous les enfants susceptibles d'en bénéficier ; assurer une coordination locale et avec les agences et négocier le financement du temps et des efforts fournis dans la coordination des soins, les conseils et les autres services non médicaux rendus.

Plusieurs auteurs soulignent également le rôle des travailleurs sociaux et l'importance de la relation avec les parents. En particulier, ils mettent l'accent sur le respect des traditions ethniques, la prise en compte du type de relation parents-enfants, le travail en interdisciplinarité… (Atkins-Burnett et Allen-Meares, 2000). Les rééducateurs, éducateurs, kinésithérapeutes, orthophonistes sont souvent associés aux dispositifs. Le psychiatre et les psychologues diminuent, par une intervention précoce, les troubles du comportement et le stress de la famille (Lakin et coll., 1998 ; McDermott et coll., 2002).

Le fonctionnement et l'intérêt des maisons médicales pour les enfants ayant de surcroît des problèmes plus aigus (attente de greffe cardiaque, chirurgie ambulatoire sur pied bot) ont également été évalués (Chan et Filippone,

1998). Ce type de prise en charge en hospitalisation à domicile demande des moyens importants : infirmières ayant une expérience de plus de 2 ans en pédiatrie, pharmaciens, rééducateurs, travailleurs sociaux avec un programme de soins bien défini, organisé et assurant la continuité et la qualité des soins. Il comprend aussi l'éducation du patient et de sa famille et l'évaluation du dispositif. Une étude faite en Arizona montre que les enfants ayant un handicap, en cas de maladie aiguë, ne reçoivent pas toujours des soins adaptés surtout s'ils sont âgés de plus de 5 ans (Spaite et coll., 2000).

Pour l'application de la loi sur le handicap (IDEA) (Turnbull et coll., 2002), six principes sont dégagés. Le premier principe est nommé « le rejet zéro » : il n'est pas possible d'exclure de l'école publique gratuite appropriée un élève présentant une incapacité. Si un État décide de fournir un service d'intervention précoce à un enfant et sa famille, il recevra des fonds fédéraux pour mettre en place un *individualized family service plan* pendant les trois premières années de la vie de l'enfant. Le second principe de l'IDEA est « l'évaluation non discriminative » qui permet de déterminer si l'enfant a une incapacité (par exemple autisme) et s'il a besoin d'une éducation spéciale. Cette évaluation est un pré-requis pour la mise en place d'un programme d'éducation individualisé (PEI). Selon le principe « d'éducation appropriée », chaque enfant bénéficie d'une éducation individuelle la mieux adaptée pour son développement. Pour certains enfants, l'éducation spéciale n'est pas suffisante et ils peuvent avoir recours à des services complémentaires (orthophonie, psychothérapie, rééducation…) ou à une assistance technologique afin de pouvoir mieux bénéficier de l'éducation spéciale. La décision d'appliquer une méthode éducative particulière (par exemple la méthode Lovaas ou TEACCH pour un enfant autiste) est prise par l'équipe responsable du programme d'éducation individualisé au vu des capacités et besoins de l'enfant et également en fonction de l'évaluation des résultats des études. Le principe d'un « environnement le moins restrictif » signifie que la décision d'exclure un enfant du système général d'éducation doit être justifiée par un bénéfice pour l'enfant. Pour les enfants de 0 à 3 ans, la condition est que les services d'intervention précoce doivent pouvoir être effectués dans le milieu naturel. En cas de désaccord avec les décisions qui sont prises concernant les évaluations et les choix, les familles peuvent faire appel. Un dernier principe très important est celui de la participation des familles avec les éducateurs dans les processus de décision (les parents sont inclus dans les équipes PEI) pour définir et mettre en œuvre une éducation spéciale.

Une étude récente (Bailey et coll., 2004) a évalué l'accès au programme de prise en charge précoce (IDEA) au niveau national en interrogeant un échantillon représentatif de 3 338 parents d'enfants récemment pris en charge dans le programme. Les résultats indiquent que l'âge moyen auquel les parents rapportent une anomalie est de 7,4 mois. Le diagnostic est effectué en moyenne 1,4 mois plus tard et l'admission dans le cadre du programme survient en moyenne 5,2 mois après le diagnostic. Le plan de prise en charge

individualisée commence 1,7 mois plus tard, à un âge moyen de 15,7 mois. La majorité des familles sont satisfaites de leur entrée dans un programme d'intervention précoce. Elles rapportent avoir eu la possibilité de discuter avec un professionnel de santé et avoir bénéficié d'un accès facile aux services correspondant à leurs besoins. Elles évaluent positivement le travail effectué par les professionnels et ont ressenti qu'elles jouaient un rôle dans les décisions prises à propos de leur enfant. Un faible pourcentage de familles a fait l'expérience d'une attente ou d'une prise en charge de l'enfant considérée comme inadéquate. Ces expériences négatives se retrouvent plus souvent dans les familles à faibles revenus ou dont la mère avait un niveau éducatif moins élevé. Près de 20 % des familles ignoraient l'existence d'un programme donnant accès à ces services.

En Suède

À partir des années 1970, la Suède s'est engagée dans un vaste mouvement de désinstitutionnalisation et d'intégration sociale concernant les handicapés, les malades mentaux et les personnes âgées (Noury, 2004). La disparition des institutions spécialisées a conduit à accentuer la décentralisation des compétences en matière de handicap afin de favoriser une prise en charge de proximité au niveau communal. En 1994, les communes sont devenues responsables de la mise en œuvre des différents services détaillés dans la loi sur le soutien et les services à certaines personnes atteintes d'incapacités fonctionnelles (LSS). Cependant, les comtés ont conservé le service d'accueil et de soutien susceptible de réunir les praticiens spécialistes et les administratifs capables d'apporter les conseils en termes de prise en charge au quotidien.

Les éléments de la compensation du handicap s'organisent autour d'aides financières relevant de la sécurité sociale, d'aides techniques provenant des comtés et de services à la personne (ou la famille) organisés principalement par les communes. Les comtés disposent de centres d'adaptation pour enfants handicapés regroupant les moyens de dépistage et de traitement du handicap (kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie…). Les centres sont également chargés de l'insertion préscolaire des enfants handicapés : recrutement d'instituteurs spécialisés intervenant en maternelle ordinaire, financement de sections spéciales au sein des maternelles, voire gestion d'écoles maternelles spéciales pour les enfants sourds. Les comtés sont aussi responsables des centres de rééducation fonctionnelle pour les sourds et les aveugles. Souvent rattachés à des structures de rééducation, différents centres d'appareillages spéciaux fournissent les aides techniques adaptées et assurent la maintenance des appareils. La prescription des matériels est effectuée par des personnels médicaux et paramédicaux employés par le comté et compétents dans la prise en charge du handicap. La fourniture et l'entretien sont gratuits quelles que

soient les ressources de la personne, le centre restant propriétaire des appareillages spéciaux. Au niveau national, l'Institut suédois du handicap (disposant d'un budget de 11 millions d'euros en 2002 alimenté pour 40 % par des subventions publiques) joue un rôle important dans la coordination de la fourniture des aides techniques par les comtés. Il a également une action internationale dans les projets de recherche européens, les travaux de standardisation ISO (*International organisation for standardization*) et CEN (Comité européen de normalisation), la coopération avec les pays en développement et l'OMS. À travers l'Agence nationale suédoise pour l'éducation spéciale, l'État fournit les moyens spécifiques tels que matériel d'enseignement adapté, conseillers spécialisés en matière d'aide et d'orientation, prestations financières pour les programmes éducatifs régionaux. Pour assurer l'intégration des grands handicapés (déficients mentaux et autistes, déficients intellectuels, grands handicapés physiques et psychiques), la législation spécifique tranche avec la législation générale sur les services sociaux en spécifiant le contenu et le financement des services devant être organisés par les autorités locales. En Suède, dans la mesure du possible, les enfants handicapés ayant une capacité intellectuelle normale vont à l'école ordinaire, aidés en cas de besoin par une assistance personnelle et des matériels adaptés. Les enfants souffrant d'un handicap intellectuel et éventuellement d'autres limitations fonctionnelles vont à l'école « séparée ».

La coordination entre les agences, centres de rééducation, école ordinaire, école spéciale et spécialistes intervenant pour les enfants est une question importante. Généralement une (ou plusieurs) équipe(s) gère(nt) tout ou partie des services concernant spécifiquement une famille. Cela permet la création de liens étroits entre les membres participants et les agences. Une équipe peut être à l'intérieur d'une agence ou faire le lien entre plusieurs agences. La façon dont les parents sont intégrés dans ce système a fait l'objet d'études. Larsson (2000) a comparé, dans un même centre, une prise en charge par une équipe interne à l'agence – comportant médecins, psychologues, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, travailleurs sociaux, éducateurs spécialisés… – à une prise en charge individualisée centrée sur l'enfant et sa famille, avec une équipe intégrant des professionnels de différentes origines. L'étude montre des résultats significativement différents pour les parents selon ces deux types d'organisation. De meilleurs résultats sont constatés lorsque la prise en charge associe les parents et on note une satisfaction des parents à participer à toutes les décisions. Les auteurs soulignent que pour changer les relations entre les familles et les services, il ne suffit pas de former plus de professionnels ou de définir de meilleurs modèles pour les services. Ce sont les systèmes au sein desquels les professionnels exercent leurs talents et leur expertise pour les besoins des familles qui doivent être pris en considération et développés. Ceci plaide pour une meilleure connaissance des pratiques organisationnelles, le développement de compétences de management et de travaux de recherche dans cette perspective.

En Italie

Dès 1962, des classes différenciées ont été créées à l'école primaire pour accueillir des enfants handicapés dans un milieu moins ségrégatif et plus proche de l'école pour tous. Mais ces classes ont échoué dans leur fonction d'insertion progressive dans l'organisation normale de l'école et les associations de parents ont revendiqué le droit à la scolarisation de tous les enfants en milieu ordinaire. La loi de 1977 abolit les classes différenciées et les classes spéciales en définissant des formes souples d'intégration en faveur des élèves handicapés à l'école ordinaire avec le soutien d'enseignants spécialisés (Segal et Maigne, 2004). Le droit à l'intégration est reconnu pendant toute la durée de l'école obligatoire y compris à la crèche et au lycée. La loi prévoit une prise en charge de l'enfant handicapé à partir de 3 ans au moyen d'une programmation coordonnée de l'intervention des services locaux. L'effectif est limité à 20 élèves à l'école maternelle, primaire ou au collège lorsque la classe accueille un ou plusieurs élèves handicapés. Depuis la loi de finance de 1997, les postes sont attribués par enveloppe aux régions sur la base d'1 enseignant de soutien pour 138 élèves handicapés ou non (au lieu de 1 pour 4 enfants handicapés initialement). Les mesures d'accompagnement des familles relèvent des compétences locales.

Au Royaume-Uni

Le Royaume-Uni occupe une position intermédiaire entre les pays qui ont opté pour une fermeture des établissements spécialisés comme l'Italie (et la Suède dans une moindre mesure) et la France ou la Belgique qui ont encore un important secteur d'éducation spécialisée.

Le Royaume-Uni maintient une articulation et une collaboration entre les établissements d'enseignement général, dont la mission d'intégration est clairement affirmée, et les structures spécialisées, appelées à jouer un rôle d'accompagnement, de soutien ou de relais pour les enfants ayant les besoins les plus lourds. Les collectivités locales ont une compétence générale en matière d'éducation et sont responsables tant des établissements ordinaires que des établissements spécialisés. Chaque école dispose d'un coordinateur qui est l'interlocuteur privilégié des parents, enseignants et élèves et met en œuvre les aides spécifiques. L'orientation politique est bien d'avoir un maximum d'enfants dans des établissements ordinaires avec si possible le concours de spécialistes venant de l'extérieur, mais n'implique pas la fermeture des établissements spécialisés qui sont vus comme un complément et non comme une alternative au « *mainstreaming* » (Aubin, 2004). Un grand nombre des enfants autistes sont scolarisés en milieu ordinaire avec un soutien spécialisé.

Une étude a évalué les pratiques et le fonctionnement de 242 équipes multidisciplinaires qui s'occupent d'enfants présentant des troubles neurodéveloppementaux et de leurs familles (McConachie et coll., 1999). La

majorité de ces équipes (79 %) travaillent à partir d'un « centre de soins de développement de l'enfant » qui peut donc assurer la communication entre les membres de l'équipe. En termes d'évaluation initiale de l'enfant, 91 % des équipes rapportent qu'elles réalisent des synthèses régulières après discussion du cas, 74 % incluent les parents à la discussion et 70 % donnent un compte rendu aux parents. Ceci est considéré comme faisant partie des bonnes pratiques. La composition des équipes est rapportée dans le tableau 13.II. Six types de professionnels exercent dans plus de 50 % des équipes (pédiatres, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, travailleurs sociaux, « infirmières visiteuses »). On note que seulement 8 % ont un neuropédiatre, 5 % un pédopsychiatre et 0,8 % un médecin de rééducation pédiatrique. Parmi les centres, 37 % cumulent des services sociaux, de santé et d'éducation. La plupart des équipes ont un responsable (*team leader*) qui est souvent un médecin et 62 % reconnaissent la nécessité d'un « manager » tout comme d'un responsable clinicien à l'intérieur de l'équipe. Seulement 42 % des centres ont élaboré une charte ou un contrat pour l'équipe.

Tableau 13.II : Professionnels intervenant dans 242 équipes multidisciplinaires au Royaume-Uni (d'après McConachie et coll., 1999)

	Comme membres internes à l'équipe		Comme intervenants extérieurs	
	n*	%	n*	%
Kinésithérapeute	228	94,2	14	5,8
Ergothérapeute spécialisé en pédiatrie	200	82,6	29	12,0
Orthophoniste	230	95,0	14	5,8
Psychologue clinicien	105	43,4	93	38,4
Psycho-éducateur	59	24,4	136	56,2
Enseignant	88	36,4	84	34,7
Orthoptiste	46	19,0	165	68,2
Audiologiste	45	18,6	174	71,9
Neuropédiatre	19	7,9	164	67,8
Pédiatre « généraliste »	81	33,5	121	50,0
Pédiatre « communautaire »	220	90,9	15	6,2
Pédopsychiatre	13	5,4	184	76,0
Infirmière visiteuse	143	59,1	71	29,3
Autre infirmière	113	46,7	53	21,9
Travailleur social	147	60,7	72	29,8
Généticien	5	2,1	183	75,6
Orthopédiste pédiatrique	2	0,8	172	71,1
Organisation bénévole	24	9,9	97	40,1

* nombre d'équipes (sur 242)

Pour savoir si les missions des services répondent aux besoins de toutes les parties concernées, Cass et Kugler (1999) conseillent d'utiliser, en plus des questionnaires de satisfaction, d'autres types d'évaluation. Par exemple, ils proposent d'évaluer tous les 6 mois des critères objectifs de fonctionnement tels que le délai d'attente, le temps mis pour envoyer le compte rendu de consultation... Ils proposent de prévoir des journées de séminaire tous les 18 mois avec tous les intervenants pour réfléchir aux orientations de la structure et se comparer à un service voisin et tous les 5 ans de réévaluer les missions de la structure afin de réallouer les moyens en fonction de l'évolution des besoins.

Comparaisons des modes d'organisation en Europe

Une étude récente menée par l'Agence européenne pour le développement de l'éducation des personnes ayant des besoins particuliers donne un aperçu de l'organisation des services d'aide précoce pour les enfants et les familles dans 15 États membres de l'Union européenne ainsi que la Norvège et l'Islande (Agence européenne pour le développement de l'éducation des personnes ayant des besoins particuliers, 1998). Dans la plupart des pays, il y a une très grande variété de services décentralisés organisés par des autorités différentes. La coordination est une pratique commune à certains pays pour rationaliser les aides et les services à mettre en œuvre. Les services responsables de l'intervention précoce sont le plus souvent organisés sous la responsabilité de la santé publique ou des affaires sociales ; cependant, le service d'éducation est plus activement présent que par le passé. C'est le cas dans certains pays où les enfants entrent dans des structures d'éducation à un âge très précoce. Le fonctionnement des équipes d'intervention précoce présente des similitudes entre les pays. Le mode de fonctionnement le plus fréquemment rencontré est le mode interdisciplinaire, et parfois transdisciplinaire. Les professionnels impliqués sont souvent les mêmes. Ces équipes couvrent quatre domaines essentiels de l'intervention précoce : médical, psychologique, éducationnel et social ; d'autres professionnels complètent ces équipes de base selon les besoins. La coordination apparaît comme un élément essentiel pour le fonctionnement interne des équipes et pour éviter les contacts dispersés avec les familles. Dans quelques pays, des équipes d'intervention précoce peuvent être organisées par des services d'éducation plutôt que par des services de santé publique ou d'affaires sociales. D'une façon générale, la précocité des interventions est reconnue comme essentielle de même que l'évaluation complète des potentialités de l'enfant afin de déterminer les aides nécessaires.

L'importance à donner à toutes les formes de prévention est soulignée dans de nombreux pays qui estiment que cette prévention n'est pas suffisamment développée alors même qu'elle permet d'éviter des problèmes graves dans le futur. L'aide apportée aux enfants est peu différente dans le contenu mais les

procédures pratiques d'application varient. Deux grandes tendances apparaissent : laisser l'enfant dans l'environnement habituel du domicile aussi longtemps que possible en évitant les institutions et, de plus en plus, impliquer les parents dans un travail à domicile pour les enfants en bas âge. La nécessité d'une transition avec l'éducation à l'école est clairement soulignée. L'importance de l'entrée de l'enfant à l'école et d'une bonne préparation à celle-ci est mise en évidence. Les services d'aide précoce travaillent en ce sens informant et préparant les parents et l'école à l'accueil de l'enfant. Puis l'enfant étant entré à l'école maternelle, le travail de support doit être prévu selon les besoins de l'enfant avec les enseignants au sein même de l'école. Par ailleurs, l'école spécialisée peut jouer un rôle de support sans pourvoir directement aux soins. L'information donnée aux familles revêt toujours un grand intérêt. Dans tous les pays, des allocations et des aides techniques sont accordées aux familles et assurées par des services publics ou des compagnies d'assurance mais des différences apparaissent dans les aides à domicile et la possibilité de soulagement (relève) des familles.

Parmi les points soulignés comme devant être améliorés, il y a les difficultés pratiques d'organiser la coordination des services et des professionnels du fait de l'absence de mesures et de stratégies organisationnelles. Des différences dans le travail des équipes sont souvent associées aux qualités des professionnels et au manque d'accessibilité des ressources. Elles ont des conséquences sur les résultats obtenus. Ainsi, les services sont différents dans les grandes agglomérations, les petites villes et les zones rurales. La contribution des parents, particulièrement des groupes de support lorsque les services ne sont pas disponibles, est à souligner. En dépit d'une reconnaissance certaine de leur contribution, sont-ils réellement responsables des décisions et du travail effectué avec leur enfant ? Il apparaît qu'un dépistage précoce est plus fréquemment réalisé dans les familles à haut niveau socio-économique, à l'exception des familles déjà suivies en raison de facteurs de risque connus.

En conclusion, l'évaluation comparative des différents modes d'organisation des soins néonatals et des prises en charge des enfants porteurs de handicap à travers différents pays est intéressante à plusieurs titres. Elle indique que certains pays sont plus avancés que d'autres dans la réflexion sur les modes d'organisation. Des points communs dans les actions et les programmes méritent néanmoins d'être soulignés. Tout en prodiguant les soins nécessaires, on notera que les équipes s'attachent à prendre en considération le bien-être de l'enfant, de sa famille et leurs relations en service de néonatalogie. Depuis plusieurs années, on observe une tendance à promouvoir les « soins de développement » chez les enfants déficients ou handicapés dans un objectif d'intégration en milieu ordinaire. Si les services responsables des « soins de développement » sont le plus souvent organisés sous la responsabilité de la santé publique ou des affaires sociales, le service d'éducation est plus activement présent que par le passé dans certains pays.

BIBLIOGRAPHIE

AGENCE EUROPÉENNE POUR LE DÉVELOPPEMENT DE L'ÉDUCATION DES PERSONNES AYANT DES BESOINS PARTICULIERS. Intervention précoce en Europe : Organisation des services et soutien offerts aux enfants et à leurs familles. Tendances dans 17 pays européens. European Agency for Development in Special Needs Education, Middelfart, Danemark 1998 : 112 p

ALS H, LAWHON G, DUFFY FH, MCANULTY GB, GIBES-GROSSMAN R, BLICKMAN JG. Individualized developmental care for the very low-birth-weight preterm infant. Medical and neurofunctional effects. *JAMA* 1994, **272** : 853-858

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Role of the pediatrician in family-centered early intervention services. *Pediatrics* 2001, **107** : 1155-1157

ATKINS-BURNETT S, ALLEN-MEARES P. Infants and toddlers with disabilities : relationship-based approaches. *Soc Work* 2000, **45** : 371-379

AUBIN C. La compensation du handicap au Royaume-Uni. Inspection générale des affaires sociales, Paris 2004 : 146 p. http://ladocumentationfrancaise.fr/brp/notices/044000152.shtml

BAILEY DB JR, HEBBELER K, SCARBOROUGH A, SPIKER D, MALLIK S. First experiences with early intervention : a national perspective. *Pediatrics* 2004, **113** : 887-896

CASS H, KUGLER B. Service evaluation and development : experience of a paediatric disability team. *Child Care Health Dev* 1999, **25** : 115-127

CHAN JS, FILIPPONE AM. High-tech pediatric home care : a collaborative approach. *Caring* 1998, **17** : 30-36

FELDMAN DE, CHAMPAGNE F, KORNER-BITENSKY N, MESHEFEDJIAN G. Waiting time for rehabilitation services for children with physical disabilities. *Child Care Health Dev* 2002, **28** : 351-358

FORSMAN I. Children with special health-care needs : access to care. *J Pediatr Nurs* 1999, **14** : 336-338

KAPLAN LC. Community-based disability services in the USA : a paediatric perspective. *Lancet* 1999, **354** : 761-762

LAKIN KC, ANDERSON L, PROUTY R. Decreases continue in out-of-home residential placements of children and youth with mental retardation. *Ment Retard* 1998, **36** : 165-167

LARSSON M. Organising habilitation services : team structures and family participation. *Child Care Health Dev* 2000, **26** : 501-514

LIMPEROPOULOS C, MAJNEMER A. The role of rehabilitation specialists in Canadian NICUs : a national survey. *Phys Occup Ther Pediatr* 2002, **22** : 57-72

LORENZ JM, PANETH N, JETTON JR, DEN OUDEN L, TYSON JE. Comparison of management strategies for extreme prematurity in New Jersey and the Netherlands : outcomes and resource expenditure. *Pediatrics* 2001, **108** : 1269-1274

MCCONACHIE HR, SALT A, CHADURY Y, MCLACHLAN A, LOGAN S. How do Child Development Teams work ? Findings from a UK national survey. *Child Care Health Dev* 1999, **25** : 157-168

MCDERMOTT S, NAGLE R, WRIGHT HH, SWANN S, LEONHARDT T, WUORI D. Consultation in paediatric rehabilitation for behaviour problems in young children with cerebral palsy and/or developmental delay. *Pediatr Rehabil* 2002, **5** : 99-106

NOURY D. La compensation du handicap en Suède. Inspection générale des affaires sociales, Paris 2004 : 73 p. http ://ladocumentationfrancaise.fr/brp/notices/044000136.shtml

OFFICE OF SPECIAL EDUCATION AND REHABILITATIVE SERVICES. Assistance to states for the education of children with disabilities. Office of Special Education and Rehabilitative Services, Department of Education. Final regulations ; preamble amendment. *Fed Regist* 1999, **64** : 24862-24863

PETRYSHEN P, STEVENS B, HAWKINS J, STEWART M. Comparing nursing costs for preterm infants receiving conventional vs. developmental care. *Nurs Econ* 1997, **15** : 138-145, 150

SEGAL P, MAIGNE G. La compensation du handicap en Italie. Inspection générale des affaires sociales, Paris 2004 : 50 p. http://ladocumentationfrancaise.fr/brp/notices/044000135.shtml

SPAITE DW, CONROY C, TIBBITTS M, KARRIKER KJ, SENG M et coll. Use of emergency medical services by children with special health care needs. *Prehosp Emerg Care* 2000, **4** : 19-23

TURNBULL HR 3rd, WILCOX BL, STOWE MJ. A brief overview of special education law with focus on autism. *J Autism Dev Disord* 2002, **32** : 479-493

WESTRUP B, STJERNQVIST K, KLEBERG A, HELLSTROM-WESTAS L, LAGERCRANTZ H. Neonatal individualized care in practice : a Swedish experience. *Semin Neonatol* 2002, **7** : 447-457

YANTZI N, ROSENBERG MW, BURKE SO, HARRISON MB. The impacts of distance to hospital on families with a child with a chronic condition. *Soc Sci Med* 2001, **52** : 1777-1791

ZEITLIN J. Different organizational modalities in perinatal care in foreign lands. Management of pregnancies at risk for premature labor. European Network for Perinatal Transport. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1998, **27** : 62-69

14

Interactions entre familles et systèmes de prise en charge

La place des parents est centrale lorsqu'on s'intéresse au dépistage et à la prévention des handicaps d'origine périnatale. Dès la grossesse, si une anomalie est perçue, ou lors de la naissance les soignants rencontrent la mère ou les parents et dialoguent autour de l'anomalie, de la déficience ou du handicap. Ces interactions, inévitables et nécessaires, sont envisagées ci-dessous depuis l'annonce circonstanciée du handicap jusqu'aux modalités qui permettraient de mieux prendre en compte les besoins des familles.

Processus d'annonce d'un handicap potentiel ou avéré

L'annonce post-natale a fait l'objet de peu d'études. Dans une revue de littérature, Roy et coll. (1989) relevaient que les travaux concernaient surtout les souhaits des parents et très peu le vécu des équipes médicales confrontées à la révélation d'une anomalie. Les parents demandaient une annonce personnalisée, par un médecin capable de répondre à leurs questions, dans un langage compréhensible. L'ensemble de leurs souhaits s'orientait vers une même demande : être reconnus, malgré l'imperfection de leur enfant, comme capables d'être porteurs d'un projet de vie pour lui. Ils y associaient une demande de soutien, comprenant très vite qu'ils devraient s'en occuper davantage et que pour cela ils avaient besoin d'être mieux aidés.

On conçoit l'importance de cette étape dans la mobilisation des émotions parentales. Une étude prospective sur la révélation de la trisomie 21, accompagnée de l'évaluation d'une intervention thérapeutique précoce (Roy et coll., 1994), a obtenu des résultats qui peuvent être transposés à d'autres types d'anomalies révélées précocement : si les parents sont accompagnés dès la naissance et pendant les six premiers mois, la mise en place des liens parents-enfant est de meilleure qualité. La présence d'un pédopsychiatre constitue un soutien aux médecins dans une rencontre éprouvante.

En France, les difficultés des équipes médicales à affronter la situation de révélation avaient amené à l'élaboration d'une circulaire ministérielle en 1985, définissant des modalités précises, un état d'esprit, visant à éviter des

abandons d'enfant, des distorsions du lien, un renfermement des familles autour de l'enfant handicapé. Cette circulaire a été réactualisée en 2002 en intégrant l'annonce d'une anomalie fœtale. L'objectif était de sensibiliser les médecins à la nécessité d'une formation permanente pour diminuer les séquelles traumatiques d'une annonce mal ajustée.

Dans son article, Burglen (2000) rappelle les règles de l'annonce, qui doit s'accompagner de propositions concrètes concernant la prise en charge de l'enfant.

Le diagnostic anténatal, avec ses implications psychologiques, tant pour les parents que pour les médecins, fait l'objet d'une littérature abondante, probablement parce que les praticiens ont trouvé une meilleure sécurité dans le développement technologique et dans l'émergence de l'interdisciplinarité face aux difficultés du diagnostic, du pronostic, de la décision de poursuite ou d'arrêt de la grossesse (Stotland, 1985 ; Zuskar, 1987). Kemp et coll. (1972) démontrent une diminution de l'anxiété parentale après une consultation prénatale avec le chirurgien, dans le cas d'anomalies curables. Les généticiens explorent les effets psychologiques du conseil génétique et Kessler (1998) décrit avec minutie les modalités de relation entre le praticien et les couples, à la recherche de la « bonne distance empathique ».

Ces travaux démontrent l'intérêt grandissant pour la communication médecin/patient, une conscience des effets des attitudes médicales sur l'attachement ultérieur à l'enfant, et tentent d'aborder avec rigueur la logique des émotions, même si les résultats ne renvoient qu'à une position éthique de base, qui avait cependant disparu de la culture médicale quotidienne par la mise à l'écart de la dimension intersubjective.

Besoins exprimés par les parents face à la maladie ou au handicap

La littérature témoigne d'un effort pour recueillir les souhaits des parents – lesquels vont dans le même sens que lors de l'annonce initiale – dans le souci d'ajuster les modalités d'intervention, jusqu'alors centrées sur la prise en charge spécifique de l'enfant.

Sloper (1999) relie cet effort à l'émergence de mouvements de société tels que les « Droits de l'enfant » aux Nations Unies. Il compare différents modes d'intervention et souligne que les besoins des parents relèvent de multiples aspects de la vie familiale et que les modèles de type « holistique » sont les plus efficaces car ils prennent en compte non seulement les difficultés propres de l'enfant avec handicap, mais l'ensemble des facteurs de vulnérabilité environnementaux. Il décrit des niveaux de stress parental importants, qui affectent le développement cognitif, comportemental et social des enfants. Il insiste sur la nécessité d'un soutien social relié à la prise en charge médicale,

le comportement de l'enfant et les événements de vie majorant le niveau d'anxiété plus que la sévérité du handicap. Mais beaucoup de parents hésitent à demander de l'aide pour eux-mêmes et la qualité de la relation avec les intervenants est fondamentale pour qu'ils restent au centre de l'action. Sloper estime qu'une grande part des besoins des parents ne trouve pas de réponse et que l'accès aux divers services reste une véritable bataille, par manque de coordination et de lisibilité. Les modèles qui incluent un « *key worker* » (Appleton, 1997) rejoignent le principe du « technicien d'insertion » décrit dans les services régionaux d'aide et d'information (SRAI) conçus par l'Association française contre les myopathies (AFM) (Roy, 1996). En conclusion, Sloper compare la difficulté des parents au sein de multiples services à celle des intervenants au sein de multiples programmes. Il déplore le manque d'évaluation des méthodes qualitatives à grande échelle. Cet article a le mérite de tenter une intégration de toutes les composantes qui interviendront dans le développement de l'enfant par le biais des facteurs de sécurité parentale et professionnelle.

Le constat que les besoins exprimés par les parents ne trouvent pas de réponse est évoqué fréquemment (Kirk, 1998 ; Hendriks et coll., 2000). Smith (2001) analyse les composantes du stress parental qui sont explorées par d'autres auteurs : besoin de connaissances sur la maladie de l'enfant (Starke et Moller, 2002), manque de prise en compte de la culture d'origine dans la communication entre famille et médecins (Bracht et coll., 2002), besoin de reconnaissance des contraintes de soins nécessités par l'enfant handicapé... L'isolement est évoqué par la plupart des auteurs comme un risque majeur.

Intervention précoce dès la grossesse

Les auteurs qui ont effectué une revue de littérature concernant les programmes d'intervention précoce auprès de populations « à risque » (en général psychosocial), soulignent la meilleure efficacité de l'action débutant en cours de grossesse. Pour Gauthier (2001), les ressorts de l'efficacité tiennent à la particulière sensibilité des futures mères dans cette période, décrite depuis fort longtemps (Bibring, 1959 ; Ballou, 1978). Il rappelle l'apport fondamental de la théorie de l'attachement (Bowlby, 1969, 1973 et 1980) qui a sensibilisé l'opinion médicale et sociale vis-à-vis du rôle des parents dans le développement de l'enfant. Dans ce domaine, les travaux de Klaus et Kennel (1972) sur les effets des séparations précoces ne sont plus cités car leur méthodologie a été invalidée, mais ils eurent cependant un impact considérable sur les pratiques en maternité et aboutirent aux États-Unis à la fermeture des pouponnières.

Les interventions précoces décrites par Gauthier (2001 et 2003) ont pour objet de développer la qualité de soins maternels (*caregiving*), selon trois formes principales :

- aider à développer la sensibilité maternelle aux signaux de l'enfant ;
- aider une jeune mère à retrouver dans sa propre histoire les événements et affects qui l'ont conduite à des modèles internes où colère, méfiance et tristesse rendent difficile de prendre soin de son jeune enfant, selon le modèle de Fraiberg (1975) ;
- travailler sur l'environnement socio-familial inadéquat qui empêche l'utilisation des énergies parentales toutes occupées à « survivre ».

Dans une synthèse récente, Dumaret (2003) analyse vingt-six programmes aux protocoles précis et présentant des évaluations de prises en charge précoce et de support psycho-éducatif, à court et long termes auprès des familles. L'hypothèse qui sous-tend ces programmes est que les enfants vont profiter directement des prises en charge socio-éducatives et indirectement de l'aide dont auront bénéficié leurs parents. Les aspects cognitifs du développement ont été les plus faciles à évaluer, par rapport aux aspects socio-affectifs et relationnels qui manquent plus souvent de méthodologies rigoureuses. Les travaux de Olds (1995 et 1998) apparaissent les plus significatifs par leurs résultats :

- périnatals : réduction du taux de prématurité et de petit poids de naissance, moins d'hospitalisations précoces des enfants ;
- à long terme : moins de stress parental, grossesses ultérieures moins rapprochées et moins nombreuses, diminution des comportements antisociaux et de la dépendance sociale.

Dumaret (2003) conclut sur les causes d'une efficacité relative de ces programmes coûteux. Face à des situations familiales marquées par l'adversité et la grande précarité, une alliance thérapeutique et un accompagnement médico-socio-éducatif doivent se prolonger de manière durable en s'appuyant sur des stratégies de réseau et incluant tous les services concernés dans la durée.

Concernant l'intervention durant la grossesse, deux types de travaux très différents dans leurs approches méritent d'être cités. Ceux de Mamelle et coll. (1997) suggèrent l'efficacité d'une prise en charge psychologique dans la diminution du taux de prématurité. Ceux de Mazurier et coll. (2000), Molénat et coll. (2000), Lejeune et coll. (2004) associent les bienfaits d'une intervention médicale prénatale et d'un travail minutieux en réseau auprès de populations particulièrement vulnérables telles que les femmes enceintes toxicomanes. Les résultats sont remarquables tant sur le plan obstétrico-pédiatrique (diminution de la prématurité, du faible poids de naissance, des souffrances fœtales aiguës) que social (arrêt des placements autoritaires en urgence, participation active des parents au traitement du syndrome de sevrage...). Le ressort paraît être la confiance restaurée dans le système de soins par un accueil bienveillant dès la première consultation de grossesse,

qui prend en compte les besoins exprimés par la future mère dans le respect de la confidentialité. L'intérêt de cette méthode est de potentialiser les ressources humaines préexistantes (suivi médical de grossesses à haut risque, « unité-kangourou »...) et d'harmoniser l'action dans la continuité et la cohérence inter-services, au-delà des cloisonnements institutionnels. En revanche, le temps de liaison entre les différents professionnels est important : les textes ministériels récents sur les réseaux en France en permettent désormais la prise en charge par l'assurance maladie s'ils font l'objet d'un projet pilote. Enfin, ce type d'action est essentiellement qualitatif : il s'agit en grande partie de lutter contre les effets iatrogènes des pratiques, d'améliorer la compliance aux soins par un meilleur ajustement des professionnels, ce qui est plus difficile à évaluer que les programmes d'action selon la méthode américaine.

Dans un ouvrage déjà ancien d'analyse et de synthèse des programmes d'intervention précoce lancés durant le gouvernement Kennedy, Schorr (1989) dégage les mécanismes d'efficacité de ces programmes. Une durée d'intervention suffisante est un élément majeur mais les autres critères sont essentiellement qualitatifs et renvoient au sentiment de sécurité, de flexibilité, de confiance, d'autonomie des équipes d'intervention. Ces mécanismes sont tout à fait transposables dans d'autres politiques de santé comme en France, où l'écart entre les attentes des familles et les réponses données reste important (Delaye et coll., 1994). Cependant, la mobilisation des pratiques professionnelles reste lente car elle fait appel aux capacités de remise en question des intervenants et suppose la prise en compte de ce qu'ils éprouvent eux-mêmes, ce que l'on commence à entrevoir dans la littérature descriptive récente (Gabel et coll., 2000).

Implication des familles dans la prise en charge et résultats

Nous avons vu que l'implication des familles commence par la reconnaissance de la place naturelle de parents ; ils ne doivent pas être tenus à l'écart et des réponses doivent être apportées à leurs besoins spécifiques face au handicap. Les limites d'une approche « scientifique » selon les critères habituels réduisent considérablement la compréhension des processus interrelationnels. Ceux qui prennent en charge les troubles psycho-affectifs des enfants, les dépressions maternelles, les désordres familiaux post-natals, entendent depuis fort longtemps les témoignages de parents porteurs de séquelles traumatiques liées à la non prise en compte de leurs émotions. Ce fut d'ailleurs un des moteurs du mouvement des pédopsychiatres vers la périnatalité. Évaluer les effets nocifs de pratiques médicales « déshumanisées » n'eût servi qu'à renforcer la culpabilité des médecins, eux-mêmes très peu armés, voire déformés par la formation reçue à l'université et l'expérience acquise durant les stages (Jéliu, 2001).

Par ailleurs, la théorie de l'attachement, mais aussi les travaux des neurophysiologistes, ont renforcé la connaissance du rôle de l'environnement dans les stimulations apportées à l'enfant, dans la transmission de patterns de sécurité ou d'insécurité (Fonagy, 1993), mais aussi dans le développement cérébral (Damasio, 1994). Ce dernier auteur met en lumière le rôle de l'émotion dans le développement cognitif et rejoint par là les premières hypothèses freudiennes, exprimées à l'époque de manière métaphorique du fait du peu de connaissances sur le cerveau.

Robinson et coll. (1997) soulignent la capacité de l'enfant à réguler ses émotions (*emotional regulation*) comme élément déterminant pour son développement, ce qui rejoint le fondement même de toute approche clinique d'inspiration psychodynamique. À côté de la théorie de l'attachement, il cite la *self-efficacy* et la *human ecology*, cette dernière intégrant la qualité des échanges entre intervenants et parents à la qualité de l'interaction parents-enfant. Crockenberg (1981) a constaté une meilleure adaptation aux besoins de l'enfant quand les parents ont fait eux-mêmes l'expérience d'un lien de confiance avec un tiers. La qualité du lien mère-enfant est mesurée à l'aide d'échelles d'« *emotional availability* ». Ces données qui prennent en compte le registre intersubjectif sont retrouvées dans les derniers travaux de Olds (1995, 1998). Elles peuvent s'appliquer à n'importe quel statut de l'enfant, avec ou sans handicap avéré.

La plupart des auteurs évoquent la nécessité de se rapprocher des besoins des parents et de respecter leur place. Le premier effet de l'implication des parents est la diminution des effets pathogènes liés aux attitudes professionnelles antérieures (même s'ils ne sont pas cités ainsi) : diminution du stress, meilleure relation avec l'enfant, équilibre familial. Le rôle du père a été mesuré dans ses effets sur le développement cognitif (Yogman, 1995) sans qu'ait été évalué précédemment son « gommage » par le fonctionnement classique des institutions. On ne peut que souligner la pauvreté des études comparatives sur un sujet aussi important pour le devenir de l'enfant. En effet, impliquer le père passe aussi par la disponibilité des intervenants à son égard : adaptation des horaires, consultation de son avis, attention à la place qu'il occupe dans le discours maternel, ces aspects ne pouvant être abordés que de manière descriptive, ce qui a été fait pour l'annonce du handicap.

Une étude récente menée aux États-Unis par Bailey et coll. (2004) porte sur 3 338 familles ayant un enfant récemment intégré dans un programme d'intervention précoce ; elle évalue le degré de satisfaction des familles et tente d'analyser les délais d'intervention. Ces délais apparaissent plus longs pour les enfants présentant des « retards de développement » que pour ceux chez lesquels un diagnostic a été établi. Bien qu'elle porte sur un échantillon représentatif à l'échelle du pays, une limite de cette étude est qu'elle ne concerne pas les familles qui n'ont pu accéder aux services d'intervention précoce, ni celles dont l'enfant n'a pas été considéré comme éligible. Elle

montre cependant un intérêt croissant pour l'implication des parents (participation, personnalisation, qualité de la relation avec les intervenants).

Travail en réseau et place du médecin généraliste

La nécessité d'une meilleure complémentarité des établissements de soins a ouvert sur la politique de réseau. Le réseau périnatal vise d'abord à une organisation cohérente pour répondre aux différents types de naissances à risque, mais au-delà, il vise à une modification profonde de l'état d'esprit qui a animé ces dernières décennies l'organisation des soins. En ce qui concerne la place des parents, l'esprit de réseau ne peut s'élaborer qu'à partir de l'expression de leurs besoins. Il existe un risque non négligeable d'institutionnaliser des réseaux, de privilégier le réseau spécialisé par rapport au réseau de proximité. L'effort doit se porter sur la convergence entre organisation lisible et respect des professionnels choisis par la famille. Nous avons vu, à partir des problèmes de toxicomanie, l'efficacité d'une réelle collaboration entre maternités de niveau III (naissances à haut risque) et médecin généraliste, collaboration facilitée par l'implication ancienne de ces médecins autour de l'addiction (réseaux ville-hôpital) qu'ils ont à prendre en charge. Dans le cas des familles les plus vulnérables, l'intérêt du médecin de famille réside dans le lien de confiance et de confidentialité d'une part, dans sa disponibilité et la continuité de son action d'autre part (Toubin et Molénat, 1995 ; Molénat et Toubin, 1996).

Il est souvent dit que le médecin généraliste ne suit pas les grossesses. C'est en grande partie vrai (différences régionales en particulier dans les zones de grande précarité) mais sa présence mériterait d'être activée pour une vision plus globale de la dynamique familiale. La tendance de notre système médical et social à développer une multiplicité d'interventions spécialisées produit des effets négatifs, d'où la revendication des parents d'être aidés à se repérer. Le généraliste pourrait être le coordinateur de l'action, à condition que les autres professionnels (hôpital, PMI, psychiatres...) le reconnaissent dans ce rôle et lui donnent les moyens de l'exercer (liaisons personnalisées et rapides, renforcement de son importance auprès des parents).

Là encore, l'évaluation est difficile et les études comparées sont pratiquement inexistantes, faute d'études descriptives préalables. La remise en question des pratiques commence à peine. En revanche, des expériences originales de formations en réseau se diffusent peu à peu : il s'agit de reprendre les dossiers difficiles en termes d'accompagnement avec tous les acteurs, aidés dans la confrontation par un animateur spécialisé (exemple du programme du Fonds d'aide à la qualité des soins de ville du Languedoc-Roussillon). En France, ce type de regroupement des professionnels de toutes les disciplines concernées dans la continuité, du secteur public et du secteur libéral, bloque sur le

cloisonnement quasi imperméable des organismes de formation. Une circulaire ministérielle est à l'étude afin d'impulser cette politique (rapport Molénat à la Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins, janvier 2004). L'indice de satisfaction des professionnels, la transmissibilité de l'expérience, le nombre grandissant de participants sur le terrain sont les premiers éléments qualitatifs d'évaluation.

Il s'agit d'une réforme profonde des mentalités, qui devrait freiner la demande itérative de moyens supplémentaires qui a, jusqu'alors, été le mode essentiel d'expression de l'insatisfaction des professionnels ou des familles.

Actrices importantes de l'interaction entre les soignants et les familles, les associations sont nombreuses, répondant au désarroi des parents face aux carences du système de soins et à la confusion des différents services. Certaines, notamment parmi les plus anciennes, sont nées de l'absence de structures d'accueil et sont devenues gestionnaires d'un grand nombre d'établissements spécialisés. D'autres se sont constituées avec le souci de différencier un handicap particulier parmi les différentes formes de déficiences possibles : elles permettent des réunions entre les familles et les soignants ou éducateurs, ou entre parents concernés. Certaines associations de parents se sont spécialisées dans la collecte de fonds pour la recherche et ont développé des structures légères d'aide aux familles, incluant la gestion de travailleurs familiaux spécialisés.

En conclusion, la place des parents dans le système de soins est importante. Ils sont impliqués et doivent être reconnus dans leur entière parentalité. Dans les pathologies du lien, mère-enfant ou parents-enfant, la reconstruction de l'estime de soi est vraiment aidante lorsque les facteurs d'insécurité relèvent des conditions de vie actuelles ou d'expériences affectives traumatiques anciennes. Des prises en charge psychologiques des enfants concernés, en lien étroit avec leur famille, peuvent être débutées très précocement.

Bibliographie

AINBINDER JG, BLANCHARD LW, SINGER GH, SULLIVAN ME, POWERS LK et coll. A qualitative study of Parent to Parent support for parents of children with special needs. Consortium to evaluate Parent to Parent. *J Pediatr Psychol* 1998, **23** : 99-109

APPLETON PL, ELLIS NC, MINCHOM PE, LAWSON V, BOLL V, JONES P. Depressive symptoms and self-concept in young people with spina bifida. *J Pediatr Psychol* 1997, **22** : 707-722

BAILEY D, HEBBELER K, SCARBOROUGH A, SPIKER D, MALLIK S. First experiences with early intervention : a national perspective. *Pediatrics* 2004, **113** : 887-896

BALLOU J. The psychology of pretrentaine. Lexington Press, 1978

BIBRING GL. Some considerations in the psychological process in pretentaine. *Psychoanal Study Child* 1959, **14** : 113-121

BOWLBY J. Attachment and loss (Volume 1) Attachment. Hogarth, London 1969

BOWLBY J. Attachment and loss (Volume 2) Separation. Hogarth, London 1973

BOWLBY J. Attachment and loss (Volume 3) Loss, sadness and depression. Hogarth, London 1980

BRACHT M, KANDANKERY A, NODWELL S, STADE B. Cultural differences and parental responses to the preterm infant at risk : strategies for supporting families. *Neonatal Netw* 2002, **21** : 31-38

BURGLEN L. L'annonce du handicap. *Soins Pediatr Pueric* 2000, **195** : 8-9

CROCKENBERG SB. Infant irritability, mother responsiveness, and social support influences on the security of infant-mother attachment. *Child Dev* 1981, **52** : 857-865

DAMASIO AR. L'erreur de Descartes. éditions Odile Jacob, Paris 1994

DELAYE L, VOCANSON M. L'événement naissance dans les familles en situation de grande pauvreté et de précarité. *Rev Fr Affaires Soc* 1995, **34** : 49-50

DUMARET AC. Soins médicosociaux précoces et accompagnement psychoéducatif : revue de la littérature étrangère. *Arch Pediatr* 2003, **10** : 448-461

FONAGY P, STEELE M, STEELE H, HIGGITT A, TARGET M. The theory and practice of resilience. *J Child Psychol Psychiatry* 1994, **35** : 231-257

FRAIBERG S, ADELSON E, SHAPIRO V. Ghosts in the nursery. A psychoanalytic approach to the problems of impaired infant-mother relationships. *J Am Acad Child Psychiatry* 1975, **14** : 387-421

GABEL M, JESU F, MANCIAUX M. Bientraitances, mieux traiter familles et professionnels. Fleurus, Paris 2000

GAUTHIER Y. Les signes d'alarme périnataux sont-ils prédictifs ? *Cahiers de l'Afrée* 2001, **16**

GAUTHIER Y. Collaboration, clinique, recherche : quel bilan ? *Naissances* 2003, **17** : 29-46

HENDRIKS AH, DE MOOR JM, OUD JH, FRANKEN WM. Service needs of parents with motor or multiply disabled children in Dutch therapeutic toddler classes. *Clin Rehabil* 2000, **14** : 506-517

JÉLIU G. Formation ou déformation des médecins. *In* : Place des émotions dans les pratiques autour de la naissance, quelle évaluation ? *Naissances* 2001, **18**

KEMP J, DAVENPORT M, PERNET A. Antenatally diagnosed surgical anomalies : the psychological effect of parental antenatal counseling. *J Pediatr Surg* 1998, **33** : 1376-1379

KESSLER S. Psychological aspects of genetic counseling : XII. More on counseling skills. *J Genet Couns* 1998, **7** : 263-278

KIRK S. Families' experiences of caring at home for a technology-dependent child care, a review of the literature. *Child Care Health Dev* 1998, **24** : 101-114

KLAUS MH, JERAULD R, KREGER NC, MCALPINE W, STEFFA M, KENNEL JH. Maternal attachment. Importance of the first post-partum days. *N Engl J Med* 1972, **286** : 460-463

LEJEUNE C, FLOCH-TUDAL C, CRENN-HEBERT C, SIMONPOLI AM. Réseaux ville-hôpital et projet social : l'expérience des réseaux périnatal et toxicomanie du nord des Hauts-de-Seine autour des femmes enceintes abusant de substances psycho-actives. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004, **33** : 1S67-1S70

LOVAAS OI. The development of a treatment-research project for developmentally disabled and autistic children. *J Appl Behav Anal* 1993, **26** : 617-630

MAMELLE N, SEGUEILLA M, MUNOZ F, BERLAND M. Prevention of preterm birth in patients with symptoms of preterm labor – The benefeits of psychologic support. *Am J Obstet Gynecol* 1997, **177** : 947-952

MAZURIER E, CHANAL C, MISRAOUI M, TOUBIN RM. De la femme à l'enfant, les liens interprofessionnels autour de la femme enceinte toxicomane. *Arch Pediatr* 2000, **7** : 281-282

MOLÉNAT F. (sous la dir). Grossesse et toxicomanie. Éditions Érès, Ramonville-Saint-Agne 2000 : 150 p

MOLÉNAT F. Rapport sur les modalités de collaboration médico-psychologique en périnatalité. Direction des Hôpitaux et de l'Organisation des Soins, 2004

MOLÉNAT F, TOUBIN RM. La naissance, occasion d'un réaménagement de l'identité des parents : intérêt des réseaux de soins précoces. *PRISME* 1996, **6** : 22-39

OLDS D, HENDERSON CR Jr, KITZMAN H, COLE R. Effects of prenatal and infancy nurse home visitation on surveillance of child maltreatment. *Pediatrics* 1995, **95** : 365-372

OLDS D, HENDERSON CR Jr, COLE R, ECKENRODE J, KITZMAN H et coll. Long-term effects of nurse home visitation on children's criminal and antisocial behavior : 15-year follow-up of a randomized controlled trial. *JAMA* 1998, **280** : 1238-1244

ROBINSON JL, EMDE RN, KORFMACHER J. Integrating an emotional regulation perspective in a program of prenatal and early childhood home visitation. *J Community Psychol* 1997, **25** : 59-75

ROY J. Aide et accompagnement des personnes atteintes de maladie neuro-musculaire et de leurs familles. L'expérience des SRAI. *Persp Psy* 1996, **35** : 62-69

ROY J, GUILLERET M, VISIER JP, MOLENAT F. Médecin et annonce du handicap chez un nouveau-né. *Arch Fr Pediatr* 1989, **46** : 751-757

ROY J, CARAUX M, SARDA P, RODIERE M, MOLENAT F. Étude prospective sur la révélation de la trisomie 21 : évaluation d'une intervention thérapeutique précoce. *Handicaps et Inadaptations. Les Cahiers du CTNERHI* 1994, **63** : 1-15

SCHORR LB. Within our reach. Anchor Books, Doubleday, New-York 1989

SLOPER P. Models of service support for parents of disabled children. What do we know ? What do we need to know ? *Child Care Health Dev* 1999, **25** : 85-99

SMITH TB, OLIVER MN, INNOCENTI MS. Parenting stress in families of children with disabilities. *Am J Orthopsychiatry* 2001, **71** : 257-261

STARKE M, MOLLER A. Parents' needs for knowledge concerning the medical diagnosis of their children. *J Child Health Care* 2002, **6** : 245-257

STOTLAND NL. Contemporary issues in obstetrics and gynecology for consultation-liaison psychiatrist. *Hosp Community Psychiatry* 1985, **36** : 1102-1108

TOUBIN RM, MOLÉNAT F. Accouchement terrifiant, réseau protecteur. *Information Psychiatrique* 1995, **71** : 24-38

YOGMAN MW, KINDLON D, EARLS F. Father involvement and cognitive behavioral outcomes of preterm infants. *Am J Acad Child Adolesc Psychiatry* 1995, **34** : 58-66

ZUSKAR DM. The psychological impact of prenatal diagnosis of fetal abnormality : strategies for investigation and intervention. *Women Health* 1987, **12** : 91-103

15

Intérêt des réseaux de prise en charge

L'organisation des soins en réseau est érigée actuellement en modèle, car ce type d'organisation est l'un des seuls qui permette de coordonner une action dans le domaine de la santé en utilisant le potentiel de l'ensemble des acteurs : usagers, professionnels de santé, institutions et décideurs. L'objectif de ce chapitre est d'analyser comment une telle organisation en réseau permet de diminuer l'incidence du handicap d'origine périnatale.

Réseaux de soins périnatals

La coordination des intervenants en matière de soins périnatals existe sous la forme de réseaux organisés.

Typologie des réseaux de soins périnatals

Les soins périnatals couvrent un éventail de soins très large : suivi de grossesse, accouchement, soins du post-partum, soins néonatals et suivi de populations à risque psychosocial ou à risque de développer un handicap. Par ailleurs, le terme même de réseau recouvre des organisations très différentes (Naiditch et Brémond, 1998). Aussi, dans le domaine de la périnatalogie, différents types de réseaux existent, formalisés pour la plupart. Ces réseaux sont organisés autour de thématiques plus ou moins spécifiques et mettent en relation différents acteurs de la périnatalogie.

Les réseaux de coopération inter-hospitalière permettent aux femmes d'être prises en charge dans un établissement adapté à leur situation médicale. Ce sont eux qui se sont le plus développés sous l'impulsion des décrets de périnatalogie de 1998. Ces réseaux sont organisés au sein de bassins de population et sont présents dans la plupart des régions (Cornet et coll., 1999). Ces réseaux de coopération inter-hospitalière permettent d'orienter les mères en situation à risque vers des lieux d'hospitalisation possédant des plateaux techniques adaptés à ces situations. Ces réseaux sont donc organisés pour prendre au mieux en charge les situations dont le caractère « à risque » a déjà

été reconnu, ce qui ne correspond qu'à une partie des situations à risque de handicap ultérieur.

D'autres formes d'organisation de soins, en particulier sous forme de nouveaux types de réseaux de soins, sont donc nécessaires pour couvrir l'ensemble du champ de la médecine périnatale. C'est le cas des réseaux ville-hôpital pour le suivi de grossesse de la population générale. Ils mettent en relation médecins généralistes intéressés par le suivi de grossesse, sages-femmes libérales, PMI et structures hospitalières publiques et privées. Ces réseaux ville-hôpital, dits « réseaux d'amont », sont beaucoup plus complexes à mettre en place à l'échelle d'une région du fait du nombre important d'interlocuteurs. Certains réseaux sont orientés sur des populations plus spécifiques, comme les populations en situation de précarité (Lejeune et coll., 2004).

Parmi les réseaux existant, des réseaux mixtes ville-hôpital et de coopération inter-hospitalière organisent au niveau régional le diagnostic anténatal. Des réseaux ville-hôpital permettent d'organiser le retour à domicile en suite de couches (Vial et coll., 2003). La coordination au sein d'un réseau de santé périnatale de l'ensemble de ces réseaux est souhaitable pour maintenir une cohésion et permettre d'englober des actions de sensibilisation et d'information de la population. Le but de tels réseaux est de créer une culture commune parmi l'ensemble des acteurs, de mettre à la disposition de ces acteurs des outils communs, et de les mobiliser pour atteindre des objectifs partagés afin d'améliorer l'état de santé périnatale de la population.

Réseaux de soins périnatals et diminution du risque

Certains arguments sont en faveur de l'hypothèse selon laquelle les réseaux de soins contribuent à la diminution du risque de handicap périnatal. Une meilleure coordination des soins améliore l'état de santé de la population. Ce fait a été essentiellement étudié en périnatalogie sous l'angle de la régionalisation des soins, un des principaux objectifs des réseaux de coopération inter-hospitalière. La régionalisation améliore les indicateurs de santé périnatale en termes de mortalité périnatale et de morbidité néonatale (Rozé et coll., 1998 ; Truffert et coll., 1998 ; Warner et coll., 2004). La diminution de mortalité périnatale est surtout observée dans sa composante fœtale (Kirby, 1996). Plusieurs publications indiquent que ce gain s'accompagne d'une diminution de la morbidité néonatale et démontrent une réduction des lésions cérébrales ou une amélioration d'un score de développement (Kirby, 1996). Le gain en mortalité et en morbidité sévère est plus important pour les nouveau-nés de 1 000 à 1 500 g que pour ceux de poids inférieur à 1 000 g (Warner et coll., 2004). Il est donc logique de s'attendre à une évolution favorable des indicateurs de santé si l'on coordonne les soins périnatals. Ainsi, une organisation des soins en amont de la naissance et autour de la naissance contribue à diminuer la mortalité et la morbidité d'origine périnatale.

Mais l'influence d'une meilleure coordination des soins périnatals sur l'évolution du nombre absolu d'enfants survivant avec un risque de développer un handicap est plus délicate à démontrer. Si l'amélioration des soins contribue à diminuer le nombre d'enfants à risque de développer un handicap parmi les enfants qui survivaient auparavant (Truffert et coll., 1998 ; Warner et coll., 2004), elle augmente mathématiquement le nombre absolu d'enfants à risque du fait de l'augmentation du nombre absolu de nouveau-nés survivants appartenant à ces populations à risque.

Réseaux de suivi des enfants à risque, ou réseaux d'aval

Les réseaux de soins périnatals doivent être prolongés par un réseau de suivi des populations à risque de développer un handicap, et ceci pour plusieurs raisons.

Les progrès de la médecine périnatale au cours des deux dernières décennies permettent à des enfants prématurés de très petit poids ou des enfants à terme présentant des pathologies périnatales sévères de survivre. Ces enfants sont à risque de développer des troubles du développement de type cognitif. Aussi, un réseau de soins périnatals doit comporter une organisation du suivi jusqu'à l'âge scolaire des enfants à risque de développer un handicap. De plus, les progrès de la médecine néonatale ont eu tendance à banaliser la prématurité simple (32 à 34 semaines d'aménorrhée – SA –), voire la grande prématurité (29 à 31 SA). La plupart des experts considèrent que ces enfants sont également à risque de développer des troubles du développement et doivent être suivis. Le nombre d'enfants à suivre peut être évalué entre 2 et 3 % de la population générale.

Organiser sous forme de réseau le suivi permet de mettre à disposition et au service des familles d'enfants à risque un ensemble cohérent d'acteurs de santé. Les parents d'anciens prématurés se plaignent d'avoir été abandonnés à la sortie du service de néonatalogie. Les parents de grands prématurés, mais également de prématurés modérés, recourent souvent aux soins après l'hospitalisation initiale (Blondel et coll., 2003). Ils sont confrontés à un ensemble de professionnels plus ou moins informés et compétents dans l'accompagnement de leur enfant. L'absence de consensus et de référentiel contribue à cet état de fait. L'absence de coordination des structures de soins spécialisées dans les mono ou pluri-déficiences participe au manque de lisibilité de la politique de santé dans le domaine de l'enfance handicapée, aux yeux de la population et des professionnels de santé. À l'inverse, la mise en place d'une prise en charge précoce est très appréciée par les parents et facilite grandement les premières années de vie de leur enfant à risque de développer un handicap d'origine périnatale (Bailey et coll., 2004).

Cette organisation en réseau doit intégrer les structures existantes et utiliser leurs compétences. Mais ces structures sont en nombre insuffisant pour

prendre en charge le suivi de l'ensemble de la population à risque. Il faut donc faire participer un plus large éventail de professionnels à cette action de dépistage, d'où la nécessité de recourir à un réseau de suivi pour former ces professionnels, d'utiliser un outil commun et de coordonner ce suivi au niveau régional.

Objectifs des réseaux de suivi

L'objectif de tels réseaux de suivi est double. L'objectif principal est d'organiser de façon cohérente le suivi post-natal, afin d'améliorer l'accès à une prise en charge précoce des incapacités ou limitations sensorielles, motrices ou développementales pour en diminuer les conséquences. Il s'agit d'éviter ou de limiter le handicap secondaire et d'éviter une errance médicale et un sentiment d'abandon aux parents d'enfants développant des incapacités, par un encadrement et une aide efficaces et pertinents (figures 15.1 et 15.2).

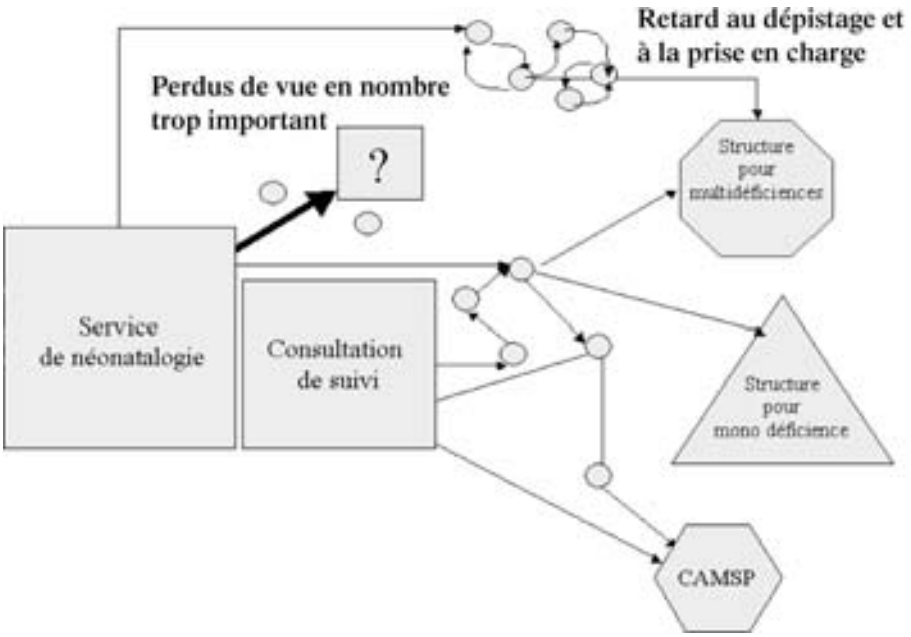


Figure 15.1 : Situation actuelle où la trajectoire du patient à risque de développer une incapacité après les soins périnatals reste aléatoire, dépendante des aléas du suivi
CAMSP : centres d'action médico-sociale précoce

L'objectif secondaire est de permettre une évaluation à long terme de la politique périnatale régionale et donc du réseau de soins périnatals. Cette évaluation est indispensable car les pratiques de soins en médecine périnatale se sont modifiées très profondément sans avoir été évaluées à long terme : par

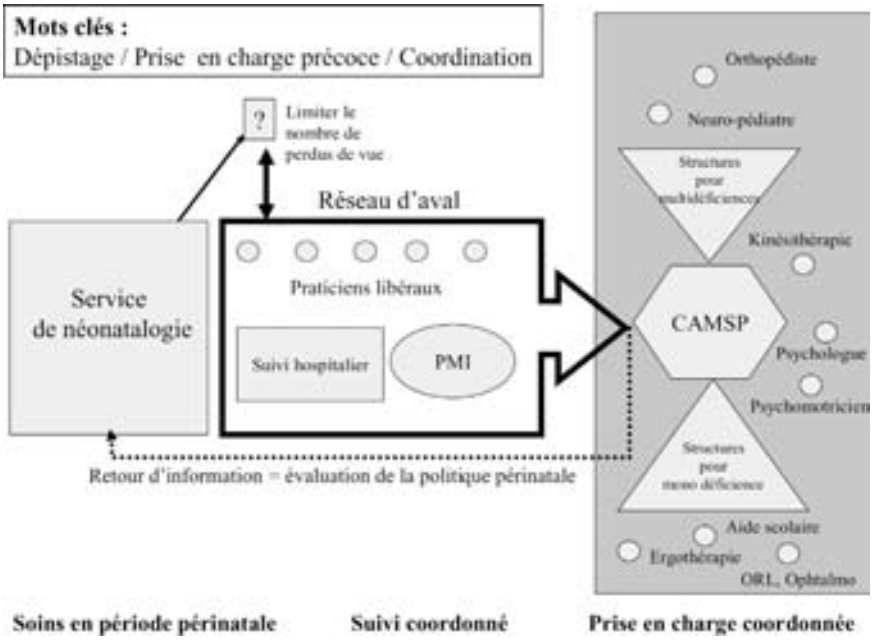


Figure 15.2 : Situation espérée après la mise en place du réseau d'aval qui oriente les patients à haut risque vers les structures adaptées à la prise en charge précoce

exemple, augmentation du nombre absolu de nouveau-nés grands prématurés par décision médicale entre 1986 et 1995 dans la région des Pays de la Loire (Branger et coll., 1997), et augmentation des grossesses gémellaires sur une période aussi courte, entre 1995 et 1998, en France (Blondel et coll., 2001).

Organisation des réseaux de suivi

Organiser un réseau de suivi à partir d'un réseau de soins périnatals est relativement simple. Le succès de l'implantation des réseaux de soins périnatals dans certaines régions (Bourgogne, Pays de la Loire, réseau du sud de la région parisienne) constitue un terreau favorable à l'implantation de réseaux de suivi, appelés « réseaux d'aval des réseaux de soins périnatals ». Une expérience est en cours autour de Clamart et en Pays de la Loire (Zupan et Dehan, 2001 ; Rozé et coll., 2004). Plusieurs réseaux sont en cours d'élaboration (Bourgogne, Paca). L'organisation d'un réseau d'aval repose essentiellement sur le principe d'une meilleure coordination des professionnels et des structures de soins (Rozé et coll., 2004). La mise en place d'une cellule de coordination, la création d'un outil commun de suivi sous la forme d'un dossier commun, papier et informatisé sur serveur régional, l'organisation de formations pour utiliser cet outil, le recours à des consultations spécialisées

sont les principaux moyens qui permettent de mettre en place un tel réseau. La cellule de coordination permet de vérifier les inclusions, d'éviter les perdus de vue par des rappels auprès des parents qui ont accepté ce mode de suivi en signant la charte patient du réseau de suivi. Un outil commun relativement simple est nécessaire. La grille d'évaluation de la fonction neuromotrice proposée par Amiel-Tison et Gosselin semble un outil utilisable par un grand nombre de professionnels après une formation de quelques jours. Cette grille d'évaluation neuromotrice a été enrichie d'outils d'évaluation du développement neuropsychologique (Amiel-Tison et Gosselin, 1998 ; Gosselin et coll., 2002 ; Gosselin et Amiel-Tison, 2004). Un dossier papier et informatisé, partagé par les intervenants est un outil indispensable qui permet de maintenir une cohésion entre les différents acteurs.

Évaluation des réseaux de suivi

L'évaluation doit être triple : quantitative, qualitative et économique. L'évaluation quantitative est relativement facile : pourcentage d'enfants inclus et suivis jusqu'à 5 ans, nombre d'items remplis par grille d'examen. L'évaluation un an après la mise en place du réseau régional de suivi « grandir ensemble en Pays de la Loire » montre la faisabilité d'un tel réseau. Presque 1 000 enfants suivis de cette région sur les 40 000 enfants nés sur cette période ont été inclus. Le taux de suivi se maintient à plus de 80 % (Rozé et coll., 2004).

L'évaluation qualitative est plus délicate à réaliser : satisfaction des parents, nombre d'enfants développant un handicap d'origine périnatale non repérés par le réseau de suivi, amélioration de la qualité de vie des enfants pris en charge précocement. C'est cette évaluation qualitative des réseaux expérimentaux mis en place qui permettra de conclure ou non à la nécessité de généraliser les expériences en cours.

Le surcoût de l'organisation en réseau n'est pas négligeable. Ce n'est pas tant le coût de la structure « réseau », qui reste modeste (moins de 20 euros par enfant et par année de suivi dans le réseau Pays de la Loire), que l'indemnisation des professionnels libéraux pour le remplissage et la communication à la coordination du dossier de suivi. Aussi, il est indispensable de réaliser une évaluation économique, en prenant également en compte la satisfaction des parents (Bailey et coll., 2004). Un autre facteur à prendre en compte, mais plus délicat à démontrer, est un gain en termes d'état de santé du fait d'une prise en charge précoce et coordonnée des enfants à risque de développer un handicap (*The infant health and development program*, 1990 ; Achenbach et coll., 1993 ; McCarton et coll., 1997).

En conclusion, l'organisation en réseau n'est pas seulement un effet de mode. Il s'agit véritablement d'une évolution culturelle de l'organisation des soins. Auparavant, le développement de l'offre de soins se faisait à partir d'un

développement plus ou moins anarchique de différentes institutions ou de clientèles de professionnels de santé. Le réseau permet une organisation des soins centrée sur les besoins de santé de la population en favorisant le plus possible la coopération entre les différents acteurs du système de santé.

Dans le cadre des soins périnatals, un certain nombre d'arguments font penser que les réseaux régionaux de coopération inter-hospitalière diminuent la mortalité et la morbidité périnatale et que les réseaux de suivi, en aval, tendent à faire diminuer le nombre d'enfants à risque de développer un handicap d'origine périnatale.

Bibliographie

ACHENBACH TM, HOWELL CT, AOKI MF, RAUH VA. Nine-year outcome of the Vermont intervention program for low birth weight infants. *Pediatrics* 1993, **91** : 45-55

AMIEL-TISON C, GOSSELIN J. Développement neurologique de la naissance à 6 ans. Presses de l'hôpital Sainte Justine, Université de Montréal, Montréal 1998

BAILEY DB Jr, HEBBELER K, SCARBOROUGH A, SPIKER D, MALLIK S. First experiences with early intervention : a national perspective. *Pediatrics* 2004, **113** : 887-896

BLONDEL B, NORTON J, DU MAZAUBRUN C, BRÉART G. Évolution des principaux indicateurs de santé périnatale entre 1995 et 1998. Résultat de l'enquête nationale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2001, **30** : 552-564

BLONDEL B, TRUFFERT P, LAMARCHE-VADEL A, DEHAN M, LARROQUE B. Use of medical services by very preterm children during the first year of life in the Epipage cohort. *Arch Pediatr* 2003, **10** : 960-998

BRANGER B, DEBILLON T, BERRINGUE F, SAVAGNER C, BROSSIER JP et coll. Évolution des indicateurs périnatals entre 1986 et 1995 dans trois départements des Pays de la Loire. *Arch Pediatr* 1997, **4** : 923

CORNET B, METRAL P, GOUYON JB. Current networks in perinatal care. From practice to theory... *Arch Pediatr* 1999, **6** : 794-798

GOSSELIN J, AMIEL-TISON C, INFANTE-RIVARD C, FOURON C, FOURON JC. Minor neurological signs and developmental performance in high risk children at preschool age. *Dev Med Child Neurol* 2002, **44** : 323-328

GOSSELIN J, AMIEL-TISON C. Évaluation de la fonction neuromotrice. Catégorisation à 2 ans d'âge corrigé, corrélation avec le QI 6 ans. *In :* Progrès en Néonatalogie. MORIETTE G ed, 2004 à paraître

KIRBY RS. Perinatal mortality : the role of hospital of birth. *J Perinatol* 1996, **16** : 43-49

LEJEUNE C, FLOCH-TUDAL C, CRENN-HEBERT C, SIMONPOLI AM. Groupe d'études grossesse et addictions. Inpatient-outpatient collaboration in perinatality for pregnant drug abusers and their infants. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2004, **33** : S67-70

MCCARTON CM, BROOKS-GUNN J, WALLACE IF, BAUER CR, BENNETT FC et coll. Results at age 8 years of early intervention for low-birth-weight premature infants. The Infant Health and Development Program. *JAMA* 1997, **277** : 126-132

NAIDITCH M, BRÉMOND M. Réseau en périnatalogie. Définitions, typologie et projets. *Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1998, **27** : 52-61

ROZÉ JC, GRAS C, BOSCHER C, WINNER N, DEBILLON T, BOOG G. Soins périnatals : avantages et inconvenients de l'organisation en réseau. Point de vue du pédiatre de Centre Hospitalier Universitaire. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998, **27** : 153-161

ROZÉ JC, N'GUYEN S, BUREAU-ROUGER V, BEUCHÉ A, GOSSELIN J, AMIEL-TISON C. Réseau de suivi des nouveau-nés à risque de développer un handicap. L'exemple du réseau « grandir ensemble en Pays de la Loire ». *Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004, **33** : 54-60

THE INFANT HEALTH AND DEVELOPMENT PROGRAM. Enhancing the outcomes of low-birth-weight, premature infants. A multisite, randomized trial. *JAMA* 1990, **263** : 3035-3042

TRUFFERT P, GOUJARD J, DEHAN M, VODOVAR M, BRÉART G. Outborn status with a medical neonatal transport service and survival without disability at 2 years. A population-based cohort survey of newborns less than 33 weeks of gestation. *Eur J Obstet Reprod Biol* 1998, **79** : 13-18

VIAL M, BOITHIAS C, CASTEL C. Sortie précoces : propositions, un exemple d'organisation en réseau. *In :* 33es Journées nationales de la Société française de médecine périnatale. D'ERCOLE C, COLLET M eds, Arnette, Paris 2003 : 43-56

WARNER B, MUSIAL J, CHENIER T, DONOVAN E. The effect of birth hospital type on the outcome of very low birth weight infants. *Pediatrics* 2004, **113** : 35-41

ZUPAN V, DEHAN M. Réseau Pédiatrique Béclère. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2001, **30** : 55-66

16

Analyse des dispositifs réglementaires de prise en charge en France

Les programmes de prévention, de dépistage et de prise en charge précoce des handicaps d'origine périnatale ciblent la période prénatale et les enfants de 0 à 3 ans. Sur les 750 000 enfants qui naissent chaque année en France, environ 1 500 (2 ‰) vont présenter un handicap moteur d'origine périnatale qui devra être pris en charge non seulement pendant la petite enfance, mais aussi pendant la période scolaire et à l'âge adulte (Hagberg et coll., 1984 ; Rumeau-Rouquette, 1995).

Selon l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (HID) (tableau 16.I), on peut estimer à 90 223 le nombre de personnes âgées de 5 à 59 ans qui présentaient en 1999 une déficience motrice qui pouvait être rapportée à la période périnatale (IMC ou IMOC)[4]. Cette déficience pouvait être associée ou non à un retard mental ou à d'autres déficiences visuelles ou auditives. Parmi ces personnes, 7 790 vivaient en institution (Combier et coll., 2001).

Dispositifs réglementaires en France

Les enfants présentant des handicaps d'origine périnatale ne bénéficient pas d'une politique spécifique de prise en charge. Quelle que soit la déficience ou son origine, les enfants handicapés de 0 à 6 ans, comme tous les enfants, relèvent de la protection maternelle et infantile pour la partie dépistage du handicap, prise en charge médico-sociale, modes d'accueil, et des textes législatifs et réglementaires spécifiques aux enfants et adolescents handicapés de moins de 20 ans.

Depuis les lois de décentralisation (1982), la protection maternelle et infantile (PMI) est de la compétence des conseils généraux. L'État conserve tout ce qui concerne la reconnaissance du handicap, l'évaluation du degré d'invalidité et l'attribution des aides financières. Par ailleurs, l'État assure la tutelle

4. IMC : infirmité motrice cérébrale ; IMOC : infirmité motrice d'origine cérébrale ou *cerebral palsy* dans la littérature anglo-saxonne

Tableau 16.I : Estimation du nombre d'enfants d'âge scolaire et d'adultes de moins de 60 ans qui en France présentent une infirmité motrice d'origine périnatale, à partir des données de l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (HID), 1998-1999

	Domicile	Établissements	Total
Garçons	43 424	4 418	47 842
Filles	39 009	3 372	42 381
5-19 ans	25 480	2 469	27 949
20-59 ans	56 953	5 321	62 274
Total	82 433	7 790	90 223

de tous les établissements médico-sociaux qui ne sont pas de la compétence des départements. L'État est aussi chargé de l'orientation des enfants dans les différentes structures. La gestion des dossiers individuels (reconnaissance du handicap par la société, maintien des personnes en milieu ordinaire, orientation vers des structures spécialisées, attribution des aides) a été confiée aux commissions départementales de l'éducation spéciale (CDES), gérées au niveau des directions départementales des affaires sanitaires et sociales (DDASS) dans les départements.

Compétence des collectivités territoriales

Les compétences des collectivités territoriales s'exercent au niveau de la prévention, du dépistage et de la prise en charge du handicap.

Prévention et dépistage du handicap

Les départements sont tenus de mettre en place des consultations de protection maternelle et infantile qu'ils gèrent eux-mêmes ou par voie de conventions passées avec des municipalités, des hôpitaux, des associations, ainsi que des actions de prévention médico-sociale à domicile. Le nombre minimum de consultations à affecter dans les centres, la qualification et le nombre de professionnels sont fixés par décret. Ces consultations et actions à domicile sont ouvertes et offertes à tous, sans conditions de ressources. Elles sont financées par l'impôt, mais les caisses d'assurance maladie remboursent aux départements les actes pratiqués chez leurs ressortissants. Les caisses peuvent également, par voie de convention, participer sur leurs fonds d'action sanitaire et sociale aux autres actions menées par le département au titre de la PMI.

Les compétences dévolues au département sont exercées sous l'autorité du président du conseil général par le service de PMI. Celui-ci est placé sous la responsabilité d'un médecin dont les qualifications professionnelles sont fixées par voie réglementaire (art. L2112-1 du Code de la santé publique).

Gestion des statistiques sanitaires et définition des politiques de santé

Lors de l'élaboration du premier plan de périnatalité (1971) qui s'était explicitement donné comme objectif une diminution des handicaps d'origine périnatale[5], on avait constaté une absence de données épidémiologiques les concernant au niveau national. Ceci avait conduit à la mise en place des certificats de santé (CS) des 8e jour, 9e mois et 24e mois et à l'instauration d'une base de données nationales dont le principe est le suivant :

- le médecin responsable du service de PMI est destinataire des CS remplis lors des examens réglementaires et obligatoires de l'enfant. La gestion et le traitement des données nominatives des certificats de santé sont placés sous sa responsabilité sans qu'il soit soumis à une hiérarchie pour cette activité. Seules des informations anonymes et agrégées seront transmises annuellement au ministère de la Santé ;
- le président du conseil général doit chaque année organiser une réunion où sont analysés, outre les données des CS, des indicateurs sanitaires et sociaux utiles à la détermination des besoins des populations et des actions à entreprendre en matière de PMI (art. R2112-8). Le nombre des enfants présentant un handicap figure parmi les indicateurs cités. Doivent participer à cette réunion « des représentants des établissements de santé et des établissements libéraux, des organismes de sécurité sociale et des services concernés de l'État ».

Prise en charge du handicap dans les centres d'action médico-sociale précoce

Les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) ont été créés par la loi d'orientation du 30 juin 1975 pour aider les familles confrontées à l'expérience douloureuse qu'est la naissance d'un enfant handicapé. Ils sont agréés à la fois par les conseils généraux et par l'assurance maladie. Ils ont pour missions le dépistage, le diagnostic et la rééducation des handicaps chez les enfants de moins de 6 ans. Ils peuvent fonctionner dans les locaux d'une consultation hospitalière, de PMI, d'un dispensaire d'hygiène mentale, d'un centre médico-psycho-pédagogique ou d'un établissement habilité à recevoir des enfants d'âge préscolaire atteints de handicaps sensoriels, moteurs ou mentaux[6]. Ils assurent également une guidance familiale dans les soins et l'éducation spécialisée requis par l'enfant. Les CAMSP sont soit spécialisés, soit polyvalents avec des sections spécialisées. Ils peuvent être gérés par des associations, certains dépendent directement des conseils généraux. Ils sont financés à 80 % par l'assurance maladie et 20 % par les départements.

En dehors de l'agrément et du financement des CAMSP (dans le cadre des dépenses médico-sociales pour les enfants de moins de 6 ans), aucune autre

5. L'unité de calcul du coût des interventions était « l'année de vie gagnée sans handicap »
6. Annexe XXXII bis ajoutée par le décret n° 76-389 du 15 avril 1976 au décret n° 56-284 du 9 mars 1956

obligation n'est faite aux conseils généraux en matière de prise en charge spécifique des enfants handicapés.

Mode d'accueil des enfants de moins de 6 ans

L'autorisation et la surveillance des modes d'accueil des enfants de 0 à 6 ans, y compris les assistantes maternelles, sont de la compétence des conseils généraux qui autorisent et contrôlent les structures (crèches, jardins d'enfants, haltes-garderies, structures innovantes...). Les garderies péri-scolaires pour les enfants de moins de 6 ans sont sous le contrôle du médecin responsable du service de PMI. Seules les pouponnières à caractère sanitaire qui hébergent en garde complète des enfants malades, âgés de moins de 3 ans et qui sont classés établissements sanitaires, ne relèvent en aucune sorte de la compétence des conseils généraux et échappent à la surveillance du médecin de PMI.

Bien que le décret du 1er août 2000 considère que les établissements et services qui accueillent des enfants de moins de 6 ans « concourent à l'intégration sociale de ceux de ces enfants ayant un handicap ou atteints d'une maladie chronique », ceci n'a rien de contraignant et les modalités d'inscription, le nombre de places réservées et le type de handicap pris en charge varient en fonction des politiques locales.

Il existe toutefois au niveau des CAF des incitatifs financiers pour que plus de places soient accordées aux enfants handicapés[7]. Par exemple, sont « exclus des nouveaux contrats d'investissement signés par la CAF, les équipements dont la conception, la réalisation et les modalités de fonctionnement (projet socio-éducatif) ne permettraient pas le cas échéant l'accueil d'enfant(s) handicapé(s) ». De même les « contrats enfance » s'attachent à favoriser l'accueil des jeunes enfants handicapés. L'apport financier que représentent ces contrats permet de renforcer les équipes des établissements concernés (Paris[8], Conseil général de l'Isère[9]).

Interventions de l'État sur les départements

En ce qui concerne les prérogatives de l'État, une Commission départementale de l'éducation spéciale (CDES) a été créée dans chaque département par la loi d'orientation de 1975. Elle est composée de 12 membres et présidée par l'inspecteur d'académie ou le directeur de la DDASS.

---

7. Circulaire cabinet n° 2000-341 du 19 juillet 2000 relative au fonds d'investissement exceptionnel en faveur de l'accueil de la petite enfance. Ministère délégué à la Famille et à l'Enfance, Bulletin officiel n° 2000-30. http://www.sante.gouv.fr

8. Documents de la mairie de Paris : Paris favorise l'accueil en crèche des enfants porteurs de handicap, 4 décembre 2003 ; Visite du CAMSP Rozanoff et de la crèche municipale de la rue Cotte, 8 décembre 2003

9. Contrat expérimental accueil des jeunes enfants ; Caisse d'allocation familiale de Grenoble et de Vienne. Conseil général de l'Isère, janvier 2003. http://cg38.fr/Commun/DelibArrete/CP/2003/0301/d04CG.htm (26.01.2004)

La CDES est chargée d'évaluer avec précision la situation de chaque enfant et de déterminer les prises en charge et les aides qui lui conviennent. Ses compétences s'étendent de 0 à 20 ans. Elle peut être saisie non seulement par les parents ou les personnes qui ont la garde de l'enfant, mais aussi par toute personne qui doit s'occuper de l'enfant. Dans tous les cas, les parents doivent être prévenus.

La CDES peut maintenir l'enfant en milieu ordinaire, c'est-à-dire, pour les 3 à 6 ans, l'école maternelle, ou l'orienter vers un établissement médico-social adapté à son handicap. Ces établissements reçoivent les enfants et adolescents de 3 à 20 ans (Monteil, 2004). Elle peut également autoriser, pour les enfants de 0 à 20 ans, l'intervention des services d'éducation spéciale et de soins à domicile. Les décisions prises engagent à la fois les financeurs (organismes de sécurité sociale) et les établissements ou services concernés. Lorsque la décision ne convient pas à la famille, celle-ci peut faire appel.

La CDES se prononce également sur le droit de l'enfant à percevoir une allocation d'éducation spéciale (AES). L'AES est une prestation familiale destinée à aider les parents à faire face aux dépenses liées à l'éducation des enfants qui présentent un handicap entraînant une incapacité reconnue par la CDES d'au moins 80 % ou entre 50 et 80 % lorsqu'ils bénéficient d'une éducation spéciale (Triomphe et Hermange, 2001 ; Centre technique national d'études et de recherches sur les handicaps et les inadaptations [CTNERHI], 2004). Elle peut être perçue dès la naissance de l'enfant et jusqu'à l'âge de 20 ans. Elle est versée mensuellement par la caisse d'allocations familiales. Son attribution et son refus ne sont pas définitifs, les dossiers sont revus périodiquement par la CDES pour tenir compte de l'évolution des incapacités.

L'AES peut être assortie d'un complément en cas de handicap particulièrement lourd qui occasionne des dépenses importantes ou lorsque la présence d'une tierce personne est indispensable auprès de l'enfant. On compte 6 catégories de compléments, d'un montant monétaire croissant. L'arrêté du 24 avril 2002 en fixe les conditions d'attribution. Par ailleurs, la CDES peut attribuer, sous certaines conditions, une carte d'invalidité.

Les décisions sont prises pour une période limitée, ce qui permet de revoir régulièrement le dossier. Lorsque les décisions n'entraînent pas de dépenses autres que ce qui a trait à la scolarité, la CDES confie le dossier à la commission de circonscription (CCPE pour l'école maternelle) à laquelle participe le médecin de PMI.

Prise en charge médicale et médico-sociale

On peut distinguer trois niveaux :

- la prévention du handicap ;

- le dépistage du handicap ;
- la prise en charge de l'enfant porteur d'un handicap.

Prévention des handicaps d'origine périnatale

C'est l'objectif des examens systématiques réalisés pendant la grossesse (art. L2122-1) et du transfert antepartum des mères vers des établissements équipés pour pouvoir prendre en charge les grossesses à haut risque et les nouveau-nés très prématurés dès leur naissance. Ceci a été rendu possible par la mise en réseau des établissements d'accouchement (décrets de 1998).

Dépistage des handicaps d'origine périnatale

Seule une prise en charge précoce des nouveau-nés qui présentent une déficience motrice, visuelle ou auditive avant que les lésions ne se soient fixées peut améliorer le pronostic, d'où l'intérêt d'un dépistage précoce (Anaes, 1999 et 2002).

Enfants à haut risque

Les enfants qui ont été hospitalisés en période néonatale et qui sont à très haut risque de handicap vont être adressés dès leur sortie à une consultation spécialisée assurée par l'hôpital ou à un centre d'action médico-sociale précoce. Le nombre des consultations, la nature et le nombre des examens complémentaires sont définis au cas par cas, selon les besoins de l'enfant. Leur financement relève de l'assurance maladie.

Enfants à bas risque

Pour tous les autres enfants, un premier bilan est obligatoirement fait dans les 8 premiers jours de vie en général à la maternité. Il peut comporter, dans un certain nombre d'établissements, un dépistage de la surdité (Anaes, 1999). Une plaquette d'information sur la nécessité de dépister tôt les troubles visuels et auditifs, destinée aux parents, a été insérée dans les carnets de santé distribués pour chaque enfant à la naissance (art. L2132-1).

Après la sortie de la maternité, la surveillance du développement de l'enfant et le dépistage des déficiences sont assurés par les pédiatres et les médecins généralistes, qu'ils exercent en cabinet de ville ou en PMI. Des campagnes de sensibilisation et de formation des médecins au dépistage précoce des handicaps d'origine périnatale ont été menées par les conseils généraux en direction des médecins de PMI et par certaines universités. La campagne « handicap-agir tôt » organisée par l'Association nationale des équipes contribuant à l'action médico-sociale précoce (ANECAMSP), dans le cadre des actions de formation continue (Bremond, 2001 ; Rolley et coll., 2001), s'adresse à toutes les personnes susceptibles de prendre en charge des enfants. Cette campagne peut être appuyée par les conseils généraux et les conseils

départementaux de l'Ordre des médecins (Breau, 2004). Certains conseils généraux ont mis en place des actions de sensibilisation et d'information de l'ensemble des professionnels et de la population en éditant des plaquettes ou en créant un site Internet.

La législation prévoit 20 examens obligatoires de la naissance à 6 ans révolus. Les examens des 9e et 24e mois doivent être des bilans complets et, comme celui fait dans les 8 premiers jours à la maternité, donner lieu à l'établissement d'un certificat de santé (art. L2132-2 ; R2132-1 ; R2132-2 ; R2132-3). Ces examens, en plus de l'appréciation du développement somatique et psychomoteur, doivent comporter un examen de la vue où l'on recherche la présence d'un strabisme ou d'un nystagmus ainsi qu'un examen auditif avec l'analyse de la présence ou de l'absence de réaction à des stimuli sonores. La circulaire ministérielle de 1977 recommande l'emploi de jouets sonores étalonnés pour le dépistage auditif. Si nécessaire, des examens complémentaires ou des consultations spécialisées peuvent être demandés. Lorsqu'un handicap est suspecté chez un enfant, celui-ci peut être adressé soit à un spécialiste de ville ou hospitalier, soit à un CAMSP (art. L343-1 et L343-2)[10]. Les résultats de ces bilans doivent être consignés dans le carnet de santé de l'enfant.

Le médecin qui examine l'enfant lors de ces bilans est tenu, quel que soit son mode d'exercice (PMI, libéral, hospitalier...), de remplir le CS fourni à la naissance avec le carnet de santé et de le renvoyer sous 8 jours, sous pli fermé et confidentiel, au médecin responsable du service de PMI du département de résidence de l'enfant (art. L2132-3 ; art. R2132-3). Depuis le 25 septembre 2003, les médecins généralistes, comme les pédiatres, perçoivent une majoration de leurs honoraires dénommée « forfait pédiatrique » pour effectuer ces bilans des 8e jour, 9e mois et 24e mois et remplir les CS correspondants. Ce forfait, comme les 20 consultations obligatoires et les examens complémentaires demandés lors des bilans, sont pris en charge à 100 % par les caisses d'assurance maladie.

Prise en charge des handicaps d'origine périnatale

Selon le handicap et les moyens disponibles, l'enfant peut être pris en charge en ville, à l'hôpital ou par un service spécialisé.

Centres d'action médico-sociale précoce

Les parents peuvent être orientés vers un CAMSP par leur médecin traitant, un pédiatre libéral, un médecin hospitalier ou de PMI, la crèche, la maternelle. Cette orientation ne relève pas de la CDES.

10. Code de l'action sociale et des familles (partie législative), chapitre 3 : centres d'action médico-sociale précoce

Après un premier bilan, l'enfant pourra soit être adressé à un autre service, soit être pris en charge par l'équipe pluridisciplinaire du centre. Cette équipe est composée des médecins (pédiatre, psychiatre, médecin de rééducation fonctionnelle...), du personnel paramédical (kinésithérapeute, orthophoniste, psychomotricien, psychologue...), d'une assistante sociale et d'éducateurs spécialisés qui travaillent en complémentarité. La prise en charge par l'équipe pluridisciplinaire s'effectue sous forme de cures ambulatoires. L'enfant se rend au centre quelques demi-journées par semaine, mais comme l'ensemble des actions doit favoriser l'insertion du jeune enfant dans son milieu familial et social, certains personnels peuvent se rendre à domicile.

Une des interventions des CAMSP est de rechercher, en liaison avec les familles, les modalités d'adaptation des conditions éducatives du jeune enfant handicapé qui permettront son maintien dans son milieu naturel. L'équipe favorisera l'intégration des enfants, d'abord dans des structures d'accueil de la petite enfance, puis en collaboration avec la CCPE à l'école maternelle.

La double vocation des CAMSP, médico-sociale (guidance familiale) et médicale (prévention et traitement), induit un financement conjoint des départements au titre de la PMI (20 %) et de l'assurance maladie (80 %). La dotation globale annuelle est arrêtée conjointement par le président du conseil général et le représentant de l'État dans le département, après avis de la caisse régionale d'assurance maladie.

La prise en charge par le CAMSP concerne les enfants de 0 à 6 ans. Elle est gratuite pour les familles. Toutefois, le remboursement des frais de transport, hors dotation globale, relève de la décision des médecins conseils.

Établissements et services pour enfants et adolescents handicapés

À partir de 3 ans, l'enfant peut être orienté par la CDES vers un établissement médico-social adapté à son type de déficiences (tableau 16.II). On distingue les établissements pour enfants déficients intellectuels, pour polyhandicapés, pour déficients moteurs, des instituts de rééducation pour les enfants qui présentent des troubles du comportement mais qui ont des capacités intellectuelles normales, des instituts d'éducation sensorielle pour déficients visuels, pour déficients auditifs et pour enfants à la fois sourds et aveugles (Monteil, 2001).

Il existe différents types de prise en charge dans ces établissements : l'internat qui concerne les enfants qui dorment en établissement, l'externat qui concerne les enfants qui ne fréquentent les établissement que dans la journée (Monteil, 2001).

Parmi ces structures, plus de huit sur dix sont gérées par des associations. Elles sont cofinancées par l'assurance maladie, sous forme d'un prix de journée, et par l'État au titre de l'Éducation nationale (Monteil, 2004).

Tableau 16.II : Enquête ES Établissements d'éducation spéciale : statistique réalisée au 01-01-1998 (d'après Monteil, 2001)

	Nombre de structures	Nombre de places	
		Internat	Total
Établissements pour enfants déficients intellectuels	1 194	26 774	73 518
Établissements pour polyhandicapés	132	2 090	4 057
Établissements pour déficients moteurs	125	3 621	7 767
Instituts d'éducation sensorielle pour déficients visuels	33	1 232	2 235
Instituts d'éducation sensorielle pour déficients auditifs	87	3 178	7 606
Instituts d'éducation sensorielle pour sourds et aveugles	18	872	1 936
Instituts de rééducation	345	10 558	16 880

Services d'éducation spéciale et de soins à domicile

Les services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) sont constitués d'équipes pluridisciplinaires (psychologues, médecins, rééducateurs...) dont l'action vise à apporter un soutien spécialisé aux enfants et adolescents handicapés de 0 à 20 ans. Ces services interviennent non seulement au domicile de l'enfant mais aussi sur ses lieux de vie. Pour les enfants de moins de 3 ans qui présentent des handicaps sensoriels, les SESSAD prennent le nom de services d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP).

Leurs interventions peuvent comprendre des actes médicaux et de rééducation. Toutefois, ces soins peuvent être dispensés par d'autres services (hôpital, CAMSP, praticiens libéraux), les SESSAD assurant une prestation complémentaire.

Comme les établissements médico-sociaux, ces services sont majoritairement gérés par des associations ; ils sont agréés par l'État et financés par l'assurance maladie. La dotation globale annuelle de financement est fixée par le préfet (DDASS). Comme pour les établissements spécialisés en dehors des CAMSP, l'admission dans le service dépend d'une décision de la CDES. La totalité de la prise en charge est financée par l'assurance maladie.

Pouponnières à caractère sanitaire

Les pouponnières médicalisées pour les enfants de 0 à 3 ans, comme les maisons à caractère sanitaire (4-17 ans), peuvent prendre en charge en internat et pour une durée limitée des enfants qui présentent des handicaps lourds. Ces structures sont classées en établissements sanitaires. De ce fait, l'admission ne relève pas des CDES. Les procédures sont donc plus souples que pour l'éducation spécialisée. Ces établissements qui conjuguent des actions sanitaires, pédagogiques et éducatives, dans lesquels l'admission est décidée sur avis médical, en lien avec la famille et pour une durée de prise en

charge limitée à 2 ans, semblent répondre à un réel besoin. Toutefois, le nombre de places sur l'ensemble de la France est limité d'autant que ces structures accueillent parfois des enfants orientés uniquement pour des motifs sociaux et certaines maisons à caractère sanitaire pallient une carence en établissements médico-sociaux, notamment pour l'accueil d'enfants polyhandicapés de moins de 6 ans.

Intégration de l'enfant en crèche

La crèche est souvent le premier lieu de socialisation des enfants en dehors de la famille. Parce qu'il y a peu de structures différenciées pour les enfants handicapés, l'admission se fait selon les procédures définies par le gestionnaire de l'établissement, sans qu'il y ait besoin d'un accord de la CDES.

Le projet éducatif de l'enfant s'élabore en collaboration avec les professionnels qui ont en charge son handicap (CAMSP, SESSAD, libéraux). Ceux-ci peuvent d'ailleurs intervenir à la crèche. Si on envisage l'admission de l'enfant à l'école maternelle à sa sortie de crèche, celle-ci se fera en concertation avec le directeur de l'école et la CCPE, l'avis de la CDES étant obligatoire pour cette admission. L'avis de la CDES sera également obligatoire pour l'orientation de l'enfant vers un établissement spécialisé.

Il est rare de trouver un établissement spécialisé qui puisse accueillir l'enfant dès l'âge de 3 ans. Depuis le décret du 1er août 2000, l'enfant pourra être maintenu en crèche jusqu'à 6 ans. Toutefois, il n'est peut-être pas souhaitable de poursuivre au-delà de 4 ans, sauf si le projet pédagogique l'a prévu, car les auxiliaires de puériculture ne sont pas formées pour s'occuper d'enfants plus âgés et le mobilier, de même que les jeux éducatifs, deviennent très vite inadaptés.

Les enfants de 3 à 6 ans peuvent être admis, selon les mêmes modalités, dans les haltes-garderies et les jardins d'enfants.

Les modes d'accueil de la petite enfance bénéficient d'un triple financement : la CAF, les collectivités locales et les parents. Les participations familiales sont fixées en fonction d'un barème établi par la CNAF et tiennent compte des ressources de la famille et de sa composition. Le montant de la prestation de service unique (PSU) est versé par la CAF pour les enfants de moins de 4 ans, les caisses des régimes spéciaux reversant à la CAF les sommes correspondant à leurs ressortissants (Carrez, 2003). Le solde correspond à la participation des collectivités locales et à d'autres produits.

Selon une estimation faite en 2001 sur le plan national, pour les crèches collectives, les participations moyennes des différents financeurs (CAF, collectivités locales et parents) étaient respectivement de 28 %, 31 %, 34 % auxquels il faut ajouter 7 % de ressources diverses, pour un prix de revient moyen par jour et par enfant de 59,15 € (Voix, 2003).

Aides financières spécifiques

Les enfants handicapés ouvrent droit, comme tout autre enfant, aux diverses prestations versées par les caisses d'allocations familiales. Selon l'importance de leur handicap, ils peuvent bénéficier d'aides supplémentaires. Pour l'allocation d'éducation spéciale et la carte d'invalidité, le taux d'incapacité qui ouvre les droits est fixé en référence au guide-barème applicable pour l'attribution de diverses prestations aux personnes handicapées.

Allocation d'éducation spéciale et complément

Tout enfant handicapé âgé de 0 à 20 ans et à la charge de ses parents au sens des prestations familiales ouvre droit à l'allocation d'éducation spéciale. Elle est accordée, sans conditions de ressources des parents, à tout enfant dont le taux de handicap est au moins égal à 80 % ou compris entre 50 et 80 % s'il fréquente un établissement d'éducation spéciale ou s'il a recours à une éducation spéciale, une rééducation ou des soins à domicile pratiqués au titre de l'éducation spéciale dispensée notamment en établissement de soins ou en établissement scolaire classique, par un service de soins à domicile. Son montant mensuel correspond à 32 % de la base de calcul des allocations familiales. Des compléments à l'AES peuvent être accordés si l'enfant a recours à une tierce personne ou occasionne des dépenses particulièrement coûteuses. Il existe 6 catégories de compléments, d'un montant croissant de 1 à 6. Celles-ci ont été définies par décret. La détermination de la catégorie dont relève l'enfant se fait à partir du lien qui existe entre la situation de handicap du jeune et la nécessité d'un recours à une tierce personne ainsi que l'obligation de dépenses supplémentaires pour la ou les personnes qui assument la charge de l'enfant.

Afin d'apprécier ce qui est effectivement en rapport avec la situation de handicap, les éléments présentés sont analysés et comparés à la charge habituellement assumée pour tout enfant du même âge non atteint de déficience. Pour ce faire, les CDES disposent d'un outil méthodologique commun, annexé à l'arrêté du 24 avril 2002 relatif aux conditions d'attribution des 6 catégories de complément.

Les différents compléments d'AES ne sont pas cumulables. Les demandes peuvent être déposées auprès de la CAF ou de la Mutualité sociale agricole (MSA). L'AES et ses compléments sont versés par la CAF après décision de la CDES, au minimum pour 1 an, au plus pour 5 ans. En cas de désaccord, des recours peuvent être déposés. Le placement d'un enfant en internat n'ouvre pas droit à l'AES.

Carte d'invalidité

La carte d'invalidité est délivrée par le préfet, sur la demande des parents, après instruction du dossier par la CDES, lorsque le taux d'incapacité reconnu est au moins égal à 80 %. Cette carte, qui a un caractère national,

est valable sur tout le territoire français. Elle permet de bénéficier d'un certain nombre d'avantages relatifs à la fiscalité, aux transports, au stationnement.

Bilan du dispositif réglementaire en France

Pour répondre au moins quantitativement aux besoins de la population des enfants présentant un handicap d'origine périnatale, ce dispositif réglementaire doit permettre d'estimer les besoins et d'évaluer l'offre de structures et de services disponibles.

Estimation des besoins

Il s'agit de connaître le nombre d'enfants handicapés, la nature et la gravité des déficiences.

Certificats de santé

Bien que, pour mieux connaître la prévalence des handicaps liés à la période périnatale et ajuster les politiques de santé, la loi ait prévu depuis 1973 la mise en place d'une base nationale de données, la qualité médiocre du remplissage des certificats de santé et leur faible taux de réception par les médecins responsables des services de PMI (environ 70 % pour ceux des 9e et 24e mois) font que les données sont inutilisables (Bouée et Coulomb, 2000). Ceci ne veut pas dire que les bilans ne sont pas faits, ni qu'ils sont mal faits. Une des principales causes à cette situation est que certains médecins refusent de transmettre des données médicales nominatives à des services médico-sociaux qui utilisent ces informations à des fins de prévention individuelle, en sélectionnant des enfants dits « à risque » à partir de critères médicaux ou sociaux pas toujours consensuels (avis de la CNIL).

Par ailleurs, un recueil d'information auprès des conseils généraux montre que la réunion annuelle de tous les acteurs concernés, visant à analyser les indicateurs de santé des populations d'âges PMI (art. R2112-8), n'a pas été mise en place ou ne fonctionne pas de manière systématique.

Données des CDES

Les seules statistiques disponibles en routine à l'échelon national sont celles des CDES, mais le traitement des données par type de handicap ne permet pas de repérer ceux d'origine périnatale. De plus, les enfants connus de la CDES ne représentent que la partie des enfants handicapés pour qui les parents ont fait une demande auprès de cet organisme. Ils sont d'autant moins nombreux qu'ils sont plus jeunes.

Pendant l'année 1997-1998, les enfants de moins de 3 ans représentaient 10 % des nouveaux inscrits à une CDES, soit 3 600 enfants. Compte tenu du

nombre annuel de naissances en France (750 000) et de la prévalence attendue des handicaps lourds (9 pour mille), on peut estimer que les CDES connaissent moins de 30 % des enfants de cette tranche d'âge (Sahut d'Izarn, 1999).

Enfants pris en charge dans les établissements et services médico-sociaux

Des enquêtes dites « ES » sont faites régulièrement auprès de tous les établissements médico-sociaux pour personnes handicapées. Les modes d'accueil de la petite enfance en sont exclus. Depuis 1983, les informations portant sur la clientèle n'ont été recueillies que tous les 4 ans (Monteil, 2004). Les enquêtes ES décrivent par année d'âge le nombre d'enfants et adolescents pris en charge par les services et établissements médico-sociaux sous tutelle de l'État. Pour les CAMSP, on ne dispose que du nombre global d'enfants concernés. Tous les enfants recensés ont été orientés par la CDES, sauf pour les CAMSP (Woitrain et Ruault, 2000). L'enquête ES 87 a montré qu'au 31 décembre 1987, les enfants de moins de 3 ans pris en charge par les services et établissements pour enfants handicapés étaient au nombre de 2 295 et représentaient 2 % des effectifs, les 3 à 5 ans étaient 3 fois plus nombreux (4 393 et 6 % des effectifs) (Triomphe et Bounot, 1991). Ils étaient 241 âgés de moins de 3 ans et 2 521 de 3 à 5 ans dans les établissements médico-sociaux d'éducation spéciale, soit respectivement 0,2 % et 2,3 % des effectifs, au 31 décembre 1992 (tableau 16.III) (Deveau et coll., 1995).

Tableau 16.III : Nombre d'enfants de moins de 5 ans admis dans les établissements d'éducation spéciale au 01-01-1992 (France entière) d'après l'enquête ES 91 (Deveau et coll., 1995)

	< 3 ans	3-5 ans	0-5 ans
Garçons	135	1 461	1 596
%*	0,2	2,2	2,4
Filles	106	1 060	1 166
%*	0,3	2,5	2,8
Total	241	2 521	2 762
%*	0,2	2,3	2,6

* par apport à l'effectif global des 0-20 ans

Au 1er janvier 1996 (Woitrain et Ruault, 2000), 3 414 enfants de moins de 6 ans étaient pris en charge par un SESSAD, soit 28,1 % des effectifs (tableaux 16.IV et V). Parmi ceux-ci, 824 avaient moins de 3 ans et 1 543 n'étaient pas scolarisés. Les enfants de moins de 6 ans représentaient 2,4 % (2 619 enfants) du total des enfants et adolescents qui fréquentaient les établissements d'éducation spéciale ; parmi ceux-ci, 253 avaient moins de 3 ans. Sur ces 2 619 enfants, 340 vivaient en internat, 85 dans des familles d'accueil. Les enfants d'âge préscolaire étaient proportionnellement moins

nombreux dans les instituts de rééducation et les établissements pour déficients intellectuels. Cette même enquête recensait 14 162 enfants pris en charge dans 208 CAMSP répartis sur le territoire, mais leur répartition par type de déficience n'est pas connue. Si on additionne, alors qu'il y a des redondances, l'ensemble des enfants connus des établissements d'éducation spéciale, des CAMSP et des SESSAD, on peut penser qu'on connaît au mieux 50 % des enfants qui présentent un handicap grave (prévalence attendue de 9 pour 1 000 naissances).

Tableau 16.IV : Répartition des enfants de moins de 6 ans dans les services et établissements médico-sociaux au 01-01-1996 (d'après Woitrain et Ruault, 2000)

Établissements	Répartition des enfants par âge			
	0-3 ans	0-5 ans	0-20 ans	% d'enfants de 0 à 5 ans
SESSAD	824	3 414	12 134	28,1
Sourds et aveugles	22	117	1 454	8
Déficients auditifs	66	520	6 593	7,9
Déficients visuels	20	89	2 337	3,8
Déficients moteurs	43	510	7 583	6,7
Polyhandicapés	16	266	2 515	10,6
Instituts de rééducation	5	117	15 068	0,8
Déficients intellectuels	81	1 000	72 559	1,4
Total	253	2 619	108 109	2,4

Tableau 16.V : Répartition des enfants de moins de 6 ans en milieu scolaire et lieux de vie

Enfants non scolarisés	1 543
Internat	340
Externat	2 194
Famille d'accueil	85
Total	2 619

En 2001, la part représentée par les enfants de moins de 6 ans dans les établissements d'éducation était toujours très inférieure à 10 % pour toutes les catégories d'établissements, et, comme en 1996, très faible dans les instituts de rééducation et les établissements pour déficients intellectuels (Monteil, 2004).

Enquête Handicaps, incapacités, dépendance

L'enquête HID (Mormiche, 2003), qui devrait permettre de connaître la prévalence des personnes handicapées quel que soit leur âge, est centrée sur

les incapacités. Elle n'a pas été conçue comme une enquête épidémiologique qui permettrait de rapporter le handicap à une classe étiologique définie.

Le point d'entrée n'est pas la maladie causale, mais l'incapacité. La première question était : « Quelle difficulté, infirmité, ou autre problème rencontrez-vous dans la vie de tous les jours ? », la seconde : « Quelle est l'origine de la déficience déclarée ? » À partir des propos recueillis, l'enquêteur codait, en utilisant une liste de codes prédéfinis, la nature de la déficience (43 codes) et son origine (17 codes, dont « 21 : une complication de la grossesse et de l'accouchement »).

Chaque personne pouvait déclarer plusieurs déficiences de causes différentes. Pour effectuer un dénombrement des individus, lorsqu'on s'intéresse à une catégorie précise de handicap – ici ceux d'origine périnatale –, on est dans l'obligation de privilégier une cause et de ne pas tenir compte des autres lorsqu'il en existe plusieurs pour le même individu. Or, comme il s'agit d'une enquête rétrospective faite à partir de données déclaratives, sans aucune possibilité de vérification, il n'est pas toujours facile d'affirmer ou d'infirmer l'origine périnatale du handicap (Combier et coll., 2001).

Par ailleurs, dans cette enquête, toutes origines du handicap confondues, il y a peu d'enfants de moins de 6 ans (tableau 16.VI). Ils sont au total 291 (31 vivaient en institution, 260 chez leurs parents). Les coefficients qui permettent les estimations nationales sont pour certains très élevés. Si l'effectif national estimé de 386 enfants de moins de 6 ans qui vivraient en institution est du même ordre de grandeur que celui obtenu dans les enquêtes faites dans les établissements sous tutelle de l'État, celui de 263 662 enfants handicapés de moins de 6 ans paraît surévalué (6 % des 0 à 6 ans). Celui de 40 908 (9 pour mille) qu'on obtient en ne retenant que les deux groupes (Mormiche, 2003) qui présentent les incapacités les plus graves devrait plus se rapprocher de la réalité. Mais cette fois-ci, on sous-estime le nombre d'enfants atteints (tableau 16.VI). Comme la fourchette (263 662 *versus* 40 908) est importante, cette enquête ne permet pas de faire une estimation correcte du nombre d'enfants handicapés de moins de 6 ans.

Enfin, l'échantillonnage de l'enquête HID et son mode de tirage au sort ont été élaborés pour pouvoir obtenir des estimations nationales. Hormis pour quelques départements qui ont financé un échantillonnage spécifique pour avoir des données locales qui soient représentatives, on ne peut décliner les résultats ni au niveau des départements ni à celui des régions.

Autres sources de données

Toutes les associations disposent de statistiques qui leur sont propres, mais il s'agit de données qui concernent leurs adhérents et les personnes qui fréquentent les établissements dont ils sont gestionnaires. Elles sont difficilement extrapolables au niveau national.

Tableau 16.VI : Estimation à partir des données de l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (HID) du nombre d'enfants de moins de 6 ans qui, en France, présentent un handicap

	Nombre d'enfants enquêtés			Estimation nationale		
	Institutions	Ménages	Total	Institutions	Ménages	Total
Total des dossiers, toutes origines et déficiences confondues						
< 1 an	3	6	9	30	6 394	6 424
1 an	2	49	51	13	49 639	49 652
2 ans	6	47	53	50	53 187	53 237
0-2 ans	11	102	113	94	109 220	109 313
3 ans	1	51	52	19	57 551	57 570
4 ans	5	58	63	82	48 420	48 501
5 ans	14	49	63	192	48 086	48 278
3-5 ans	20	158	178	293	154 056	154 349
Total	31	260	291	386	263 276	263 662
Handicaps les plus lourds*, toutes origines et déficiences confondues						
< 1 an	3		3	30		30
1 an	2	10	12	13	3 769	3 782
2 ans	6	15	21	50	5 437	5 488
0-2 ans	11	25	36	94	9 206	9 299
3 ans	1	22	23	19	9 138	9 157
4 ans	5	34	39	82	14 305	14 386
5 ans	14	27	41	192	7 873	8 065
3-5 ans	20	83	103	293	31 316	31 609
Total	31	108	139	386	40 522	40 908

* Groupes 5 et 6 de l'enquête HID
Définition des groupes (enquête HID auprès des personnes vivant à domicile, Dictionnaire des codes, Juin 2000) : Les personnes « HID » ont été classées dans les différents groupes en fonction de leurs réponses à l'enquête dite de filtrage « VQS » associée au recensement de 1999.
Groupe 2 : Personnes déclarant une difficulté quelconque
Groupe 3 : Personnes déclarant « avoir un handicap » ou « avoir demandé une reconnaissance » ou souffrir d'une « limitation d'activité » ou dépendre d'une aide humaine ou souffrir de plusieurs autres difficultés
Groupe 4 : Personnes déclarant « avoir un handicap » ou « avoir demandé une reconnaissance », et personnes déclarant souffrir d'une « limitation d'activité », déclaration appuyée par les items d'aide humaine ou technique ou plusieurs autres
Groupe 5 : Personnes déclarant « avoir un handicap » ou « avoir demandé une reconnaissance », déclaration fortement appuyée par d'autres items
Groupe 6 : Personnes déclarant avoir obtenu une « reconnaissance de leur handicap » (plus, pour les moins de 16 ans : enfants et adolescents inscrits dans une classe ou un établissement spécialisé)

Évaluation de l'offre de structures et services disponibles

Les structures et services disponibles sont les CAMSP, les établissements d'éducation spécialisée, les services à domicile et les autres modes d'accueil.

CAMSP

Il existe une grande disparité entre les départements en ce qui concerne le nombre de CAMSP. Certains n'en disposent même pas. Par exemple, en 1996, sur les 202 CAMSP recensés en métropole, 24 étaient situés dans la région Centre et seulement 14 en Île-de-France. Le nombre d'enfants pris en charge était respectivement de 1 779 et 1 481. Même si cet exemple montre qu'à l'évidence il existe un déficit de places en Île-de-France, cette sous-capacité d'offre paraît générale, car les professionnels et les gestionnaires de certains centres s'inquiètent d'avoir à gérer des files d'attente de plus en plus longues.

Il semblerait pour certains (Salbreux, 2002) que le double mode de financement des CAMSP retentisse sur la création et le fonctionnement de ceux-ci, car les CAMSP peuvent avoir à négocier autant de conventions qu'il y a d'organismes et parfois de départements concernés, ce qui les soumet à la production de nombreuses justifications auprès de plusieurs administrations.

Par ailleurs, la répartition géographique des CAMSP sur l'ensemble du territoire montre que, sauf pour les habitants des agglomérations où ils sont implantés, ces établissements peuvent difficilement être considérés comme des structures de proximité.

Établissements d'éducation spécialisée et services à domicile

Que ce soit pour les services ou pour les établissements, il existe une grande disparité d'offre entre les régions, et un déficit de places qui génère des flux interrégionaux et des placements à l'étranger.

Toutefois, comme ces services prennent en charge les enfants jusqu'à 20 ans et qu'on ne dispose pas de la ventilation des places en fonction de l'âge, pour évaluer le déficit de structures et de services spécifiques à la petite enfance, il faudrait connaître le nombre d'enfants handicapés exclus du système, ou qui ont été placés loin du domicile de leurs parents. Lors du sondage réalisé auprès des départements, certains ont signalé que des enfants de plus de 6 ans continuent, faute de place, à être pris en charge dans les CAMSP, diminuant ainsi l'offre d'accueil des moins de 6 ans. Cette pratique risque de nuire aux missions premières des CAMSP (diagnostic, dépistage précoce et guidance) si ceux-ci les délaissent au profit de la prise en charge d'enfants lourdement handicapés.

Modes d'accueil

Les informations recueillies à partir d'un questionnaire envoyé aux services départementaux montrent qu'il y a peu de lieux d'accueil de la petite enfance qui ont des places réservées aux enfants handicapés. L'intégration se fait en général en milieu ordinaire (crèches collectives, haltes-garderies, assistantes maternelles), au cas par cas avec un projet spécifique pour chaque enfant. Certains départements ont mis en place des équipes pluridisciplinaires qui participent à l'évaluation des situations et au soutien des personnels qui ont

en charge ces enfants. Certains établissements ont même élaboré des chartes qui définissent les conditions minimales nécessaires pour garantir un accueil de qualité aux enfants handicapés. Dans cette enquête, aucun département n'a noté de problème d'intégration de ces enfants. Toutefois, ils signalent diverses difficultés, que ce soit pour les structures (formation des personnels, prise en charge financière des surcoûts découlant de ces accueils – en particulier les vacations d'ergothérapeutes et de psychomotriciens –) ou pour les parents (prise en charge des frais de transport lorsque la zone géographique est étendue, frais d'acquisition de matériel pour la crèche et pour la maison).

Les dérogations d'âge, lorsqu'elles sont nécessaires, sont données par le médecin responsable du service de PMI. Toutefois, celles-ci ne devraient plus être nécessaires puisque le décret du 1er août 2000 prévoit un accueil occasionnel dans les crèches des enfants de 3 à 6 ans.

Par ailleurs, certains départements, dans le cadre d'une politique en faveur de l'enfance handicapée, versent des subventions aux gestionnaires d'établissements qui accueillent ces enfants pour permettre une adaptation des structures ou le recrutement de personnel supplémentaire.

En conclusion, les lois de décentralisation ont obscurci la vision qu'on pouvait avoir de la réglementation qui sous-tend la politique de prise en charge des très jeunes enfants handicapés. Si la partie qui relève de la compétence de l'État (reconnaissance du handicap, orientation, attribution des aides financières) est connue et visible, celle qui relève des conseils généraux l'est moins, d'autant qu'il s'agit de prévention, de dépistage et d'accueil du tout-petit en milieu « ordinaire », qui sont les missions habituelles du service de PMI qui est rarement reconnu comme compétent en matière de handicap. Cette vision restrictive de ses attributions est amplifiée par le fait que les seules statistiques nationales facilement accessibles concernent les établissements et services qui relèvent des compétences de l'État.

Par ailleurs, l'absence de données épidémiologiques fiables, tant au niveau national que départemental, rend difficile toute estimation des besoins. Il en va de même de l'évaluation de l'offre disponible pour la prise en charge des handicaps d'origine périnatale chez les enfants d'âge préscolaire. Toutefois, à la lecture de la documentation produite par les différents acteurs, on peut affirmer qu'il existe un déficit important de places, et ce, dans toutes les structures.

Bibliographie

ANAES (AGENCE NATIONALE D'ACCRÉDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTÉ). Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Juin 1999

ANAES (AGENCE NATIONALE D'ACCRÉDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTÉ). Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie. Octobre 2002

BOUÉE S, COULOMB S. Examens systématiques de dépistage chez l'enfant. Étude pour le centre d'expertise collective de l'INSERM (Réf 2000-117). CEMKA EVAL, 2000 : 23 p

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

BREAU F. La campagne « handicap : agir tôt ». *Bulletin du conseil départemental des médecins de la Seine-Saint-Denis* 2004, **8** : 10

BREMOND M. Campagne « Handicap : agir tôt » FMC Tours, 2001. http://www.med.univ-tours.fr/fmc/Pages/JS2001bremond.html

CARREZ G. Rapport fait au nom de la commission des finances de l'économie générale et du plan sur le projet de loi de finances pour 2004 (n° 1093). Annexe n° 26. Fonction Publique, réforme de l'État et aménagement du territoire. Assemblée nationale 2003, 1110

COMBIER E, LE VAILLANT M, RAVAUD JF, LETOURMY A, FARDEAU M. Analyse socio-économique de l'institutionnalisation des personnes présentant des déficiences motrices d'origine périnatale. Rapport de recherche. Convention APF-CERMES n° 9904, Février 2001

CTNERHI (CENTRE TECHNIQUE NATIONAL D'ÉTUDES ET DE RECHERCHES SUR LES HANDICAPS ET LES INADAPTATIONS), DREES (DIRECTION DE LA RECHERCHE, DES ÉTUDES, DE L'ÉVALUATION ET DES STATISTIQUES). Le handicap en chiffres. Février 2004 : 70 p

DEVEAU A, TRIOMPHE A, WOITRAIN E. Les enfants, adolescents et adultes handicapés dans les établissements médico-sociaux. *In :* Personnes handicapées en France. Données sociales 1995. INSERM-CTNERHI 1995 : 35-79

HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IV. Epidemiological trends 1959-1978. *Acta Paediatr Scand* 1984, **73** : 433-440

HANDISCOL. Guide pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés. Ministère de l'éducation nationale, de la recherche et de la technologie 1999. http://www.education.gouv.fr/handiscol/famille.htm

MONTEIL C. Les enfants handicapés en internat en 1998. *Études et Résultats* 2001, **106**

MONTEIL C. Établissements et services pour enfants handicapés en 2001. *Études et Résultats* 2004, **288**

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

ROLLEY S, MENAGAUX C, MICHEL JF, TORTUYAUX L. Dépister au plus tôt. Centre universitaire d'enseignement du journalisme. Strasbourg 2001-2002. http://mcsinfo.u-strasbg.fr/article.php

RUMEAU-ROUQUETTE C. Les handicaps de l'enfant et du jeune *In :* Les personnes handicapées en France. Données sociales. INSERM/CTNERHI 1995 : 17-34

SAHUT D'IZARN C. L'activité des commissions départementales d'éducation spéciale. Davantage d'orientations vers les services de soins à domicile. Ministère de l'emploi et de la solidarité. *Études et Résultats* 1999, **25**

SALBREUX R. La mission des Centres d'action médico-sociale précoce inclut-elle le concept de qualité de vie ? *In :* La qualité de vie pour tous. Actes du IVe congrès de l'AIRHM, 2002 : 407-425

TRIOMPHE A, BOUNOT A. La prise en charge institutionnelle. *In :* Les personnes handicapées en France. Données sociales. INSERM-CTNERHI 1991 : 71-89

TRIOMPHE A, HERMANGE C. Droits des personnes handicapées en France. *Éditions Balise* 2001 : 313 p

VOIX I. La politique de l'enfance et de la jeunesse. Les caisses d'allocations familiales. Association des maires de France, novembre 2003. http://amf.asso.fr

WOITRAIN E, RUAULT M. Établissements et services médico-sociaux pour enfants handicapés. Activité, clientèle, personnel. Série chronologique : 1985 à 1998. *Documents statistiques* 2000, **7**

Synthèse

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

* semaines d'aménorrhée

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[1] : acuité visuelle (au meilleur œil après correction)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Principaux facteurs périnatals de déficiences et handicaps

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Différents facteurs de risque de prématurité

Facteurs obstétricaux
- Grossesse multiple
- Placenta praevia
- Retard de croissance intra-utérin
- Malformation utérine congénitale
- Béance cervico-isthmique

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

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

Causes fœtales
- Aberrations chromosomiques
- Autres anomalies congénitales

Causes iatrogènes

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

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

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

Critères diagnostiques de l'asphyxie per-partum

Critères essentiels de diagnostic de l'asphyxie per-partum
- Acidose métabolique : pH < 7,00 et déficit de base ⩾ 12 mmol/l
- Encéphalopathie précoce chez un enfant né ⩾ 34 SA
- Paralysie cérébrale de type quadriplégie ou dystonie

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Signes d'alerte absolue des troubles envahissants du développement

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

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

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

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

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

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

Les interventions précoces sont fondées sur le concept de plasticité cérébrale

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

déficits visuels du jeune enfant. Dans la plupart des cas, il s'agit de situations à risque d'amblyopie accessibles à un traitement. Les amétropies non corrigées sont la première cause de strabisme et d'amblyopie fonctionnelle. Elles devraient être prises en charge le plus rapidement possible, l'idéal étant d'intervenir pendant la période sensible, c'est-à-dire avant 1 an : toute anisométropie > 1 dioptrie, tout astigmatisme > 1,5 dioptrie, toute hypermétropie ≥ 3,5 dioptries et toute myopie ≥ 3,5 dioptries[11] doivent être pris en charge par une correction optique impliquant le port constant de lunettes et, dans certains cas (myopies, anisométropies fortes, aphakie unilatérale), celui de lentilles de contact. Cette correction doit être associée, le cas échéant, au traitement de l'amblyopie fonctionnelle.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

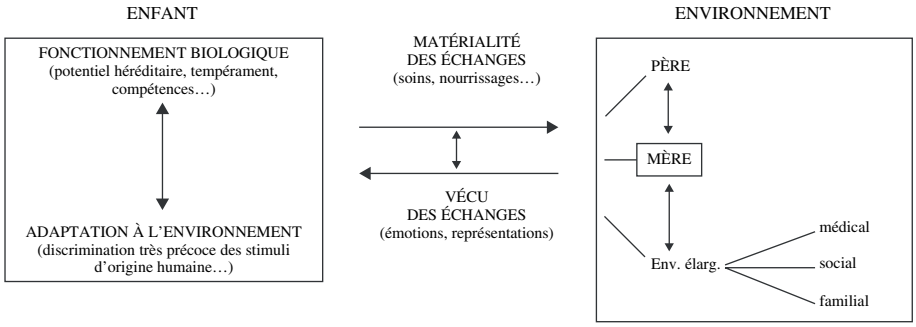
La place des parents dans le système de soins autour du très jeune enfant est à analyser sur trois niveaux :

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

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

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

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



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

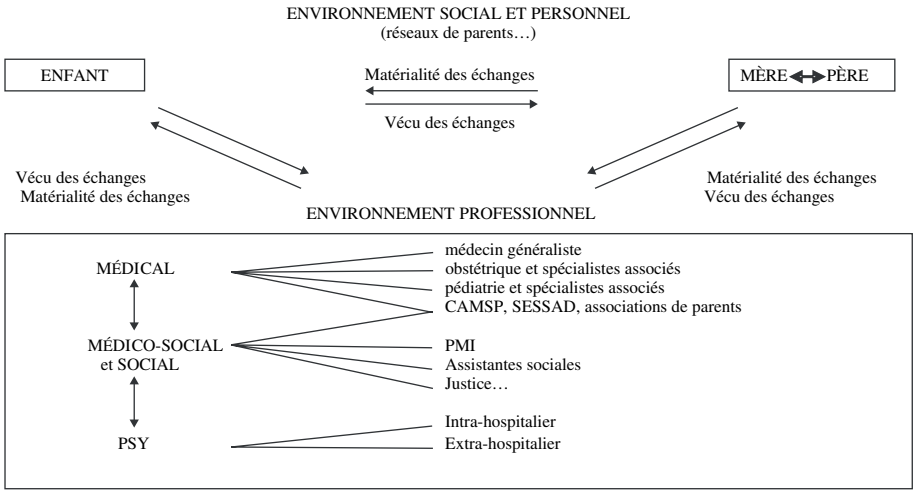
l'annonce du handicap. Des études cliniques prospectives décrivant les processus d'attachement entre la mère et l'enfant prématuré ont montré qu'à pathologie analogue en réanimation néonatale, le devenir neuropsychique des enfants était fortement corrélé à la qualité de l'environnement affectif.

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

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

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

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



Différents registres de l'environnement

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

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

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

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

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

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

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

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

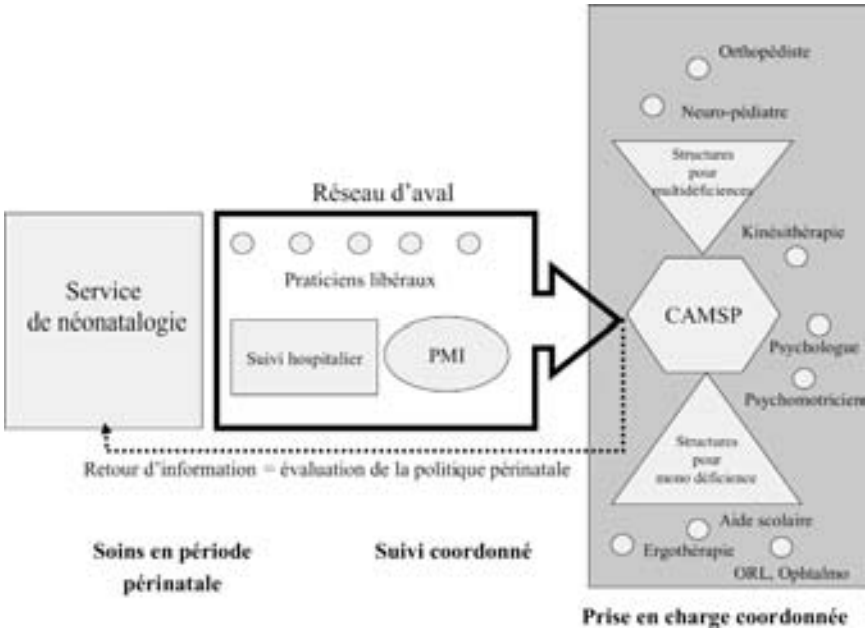
Le réseau ville-hôpital pour le suivi de grossesse de la population générale met en relation médecins généralistes intéressés par le suivi de grossesse, sages-femmes libérales, PMI et structures hospitalières publiques et privées. Certains réseaux sont orientés vers des populations plus spécifiques comme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

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

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

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

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



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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Recommandations

La prévalence des déficiences ou handicaps sévères est estimée à 1 % d'après l'ensemble des études. Cela conduit à considérer qu'il y a en France chaque année 7 500 nouveaux cas de déficiences sévères, dont environ 50 % sont d'origine périnatale. Approximativement, on peut dire que la moitié des cas sont des enfants nés prématurément. Les déficiences ou handicaps sévères sont environ 10 fois plus fréquents chez ces prématurés et en particulier chez les grands prématurés, mais il ne faut pas perdre de vue que les naissances prématurées ne représentent que 1 à 2 % de toutes les naissances. C'est néanmoins vers la prévention de la prématurité d'une part, et de ses séquelles d'autre part, que s'orientent nombre d'actions, comme le transfert *in utero* – qui vise à permettre la naissance dans des établissements spécialisés –, des stratégies thérapeutiques neuroprotectrices, ou encore des « soins de développement individualisés ». Réalisés en services de soins intensifs néonatals, ces derniers intègrent des stimulations à travers la relation mère-enfant et une réduction des situations de stress pour l'enfant prématuré ou de petit poids, afin de favoriser son développement.

L'organisation du dépistage et de la prise en charge des déficiences et handicaps au cours des trois premières années de vie de l'enfant, quelque peu différente selon les pays, doit pouvoir s'améliorer en France. Plusieurs points méritent d'être soulignés : un dépistage rigoureux est nécessaire pour une prise en charge précoce et adaptée à chaque enfant s'appuyant sur des méthodes validées ; l'implication des familles contribue à une plus grande efficacité des programmes ; une meilleure coordination des professionnels et des structures permettrait par la mise en place de réseaux de mieux répondre aux besoins des familles.

Le travail du groupe d'experts débouche sur des propositions de recommandations concernant l'information et la formation des professionnels et des familles pour un meilleur repérage des troubles du développement, l'utilisation d'outils pour un dépistage précoce, la promotion d'une plus grande coordination des différents acteurs dans les programmes de prévention et de soins. Ce travail a mis également en relief un certain nombre de lacunes dans la connaissance épidémiologique en France, un manque de standardisation du recueil de données préjudiciable aux comparaisons entre les différents pays, et la nécessité de poursuivre les recherches pluridisciplinaires sur les dispositifs, les pratiques et l'évaluation des programmes.

Sensibiliser et former

INFORMER LES PROFESSIONNELS ET LES COUPLES SUR LES SITUATIONS À RISQUE

Les mesures prises dans le cadre du programme national périnatal initié dans les années 1970 et du plan périnatalité (1993-2000) (formation des personnels, surveillance prénatale et de l'accouchement, mise en réseau des établissements, orientation des femmes présentant une grossesse à risque, diffusion de nouveaux traitements) ont permis de réaliser des progrès importants en termes de diminution de la mortalité périnatale qui est passée de 21 pour 1 000 naissances en 1972 à 7 pour 1 000 naissances en 1998. Malgré ces progrès, la prévalence globale des déficiences et handicaps d'origine périnatale ne semble pas avoir diminué en France ni en Europe. L'augmentation de la prématurité et de la grande prématurité depuis la fin des années 1980 (associée à l'augmentation de la part des enfants de très petit poids de naissance) pourrait être une des explications. Cependant, il ne faut pas oublier que 50 % des déficiences et handicaps surviennent chez des enfants nés à terme. Des conditions socio-économiques défavorables, une exposition à différents toxiques (alcool, tabac, autres produits…) en période périconceptionnelle et durant toute la grossesse constituent des facteurs de risque reconnus de prématurité et de handicap.

Le groupe d'experts recommande d'assurer un accès précoce et gratuit à l'ensemble du système de soins pour les populations en situation de risque, souvent sans couverture sociale. Il recommande de mettre en place une prise en charge dès le moment de la déclaration de grossesse. Ce suivi médical de grossesse devrait comporter un entretien approfondi sur les aspects psychosociaux et un dépistage des facteurs de risque en début de grossesse. Les professionnels de santé devraient bénéficier de l'appui des différents réseaux et associations travaillant auprès des populations défavorisées.

Les grossesses multiples représentent un risque de prématurité et donc de handicap. Au cours des vingt dernières années, l'incidence des grossesses multiples (gémellaires, triples) a augmenté en raison de l'élévation de l'âge des femmes à la maternité et du développement des traitements de la stérilité. Le groupe d'experts recommande d'informer les femmes en âge de procréer, et plus largement les couples, sur les risques liés aux premières grossesses tardives – au-delà de 35 ans. Il recommande de dénoncer la banalisation du recours à une hyperstimulation ovarienne, de mieux encadrer cette pratique et de veiller à l'application de « bonnes pratiques » dans l'assistance médicale à la procréation.

FORMER LES PROFESSIONNELS DE SANTÉ QUI ENTOURENT LA NAISSANCE ET LE JEUNE ENFANT

Les professionnels de santé qui entourent la naissance et qui s'occupent du suivi du jeune enfant ont à faire face à la difficile situation de l'annonce d'un handicap à la famille. Ils ne sont généralement pas formés pour gérer une telle situation. Le nouveau cursus médical comprend un enseignement concernant l'accompagnement des familles dans ces situations. Le groupe d'experts recommande une formation continue pluridisciplinaire pour tous les professionnels qui entourent la naissance et le jeune enfant. Ainsi, les soignants les plus proches des familles (généralistes, obstétriciens, pédiatres, puéricultrices, rééducateurs) pourraient offrir à ces familles un environnement humain cohérent.

DÉVELOPPER LA FORMATION DES PROFESSIONNELS DE SANTÉ POUR UN MEILLEUR DÉPISTAGE DES TROUBLES NEURO-DÉVELOPPEMENTAUX DU JEUNE ENFANT

Le dépistage des troubles neuro-développementaux au cours des trois premières années pourrait être amélioré, à condition de maîtriser certaines connaissances concernant le neuro-développement du jeune enfant. Chez les grands prématurés, il est nécessaire de considérer l'âge corrigé pour évaluer le développement des enfants jusqu'à l'âge de 2 ans et de suivre l'évolution de l'ensemble des examens cliniques et neurologiques (tonus, éveil, motricité, périmètre crânien, examens visuel et auditif) de la première année afin d'observer la dynamique des progrès. Pour les enfants au-delà de 3 ans, les professionnels de la petite enfance doivent reconnaître les troubles cognitifs le plus tôt possible et en particulier en début de maternelle.

Le groupe d'experts recommande de former les professionnels de santé (généralistes, pédiatres, kinésithérapeutes, orthophonistes, psychomotriciens, puéricultrices…) aux techniques et au calendrier de dépistage précoce des anomalies neuro-développementales. La mise en place au niveau régional d'une plateforme commune de dépistage devrait aider à cette formation. Il recommande également de sensibiliser ces professionnels aux troubles de la relation mère-enfant dans les maternités. Les professionnels doivent savoir proposer une prise en charge adaptée aux parents lorsqu'une anomalie est identifiée. Le groupe d'experts préconise de sensibiliser les néonatalogistes aux études économiques qui peuvent montrer l'intérêt du dépistage précoce et de la prévention dans les stratégies de prise en charge.

Prévenir les situations à risque

PRÉVENIR LES LÉSIONS CÉRÉBRALES CHEZ LES GRANDS PRÉMATURÉS ET LES NOUVEAU-NÉS À TERME

L'impact favorable du transfert *in utero* sur la mortalité et la morbidité à court terme est bien démontré pour les enfants d'âge gestationnel inférieur à 30 semaines. Le groupe d'experts recommande de promouvoir le transfert *in utero* pour les enfants d'âge gestationnel inférieur à 30 semaines en maternité de niveau III. En conséquence, il recommande une bonne répartition des maternités de niveau III par rapport aux bassins de population et une répartition cohérente de l'offre de soins en favorisant le rapprochement des mères et des enfants. Le groupe d'experts attire l'attention sur la situation en Île-de-France, particulièrement difficile en termes de gestion de cette répartition de l'offre de soins. Il faut noter que dans cette région, 50 % des grands prématurés naissent dans des maternités de niveau I ou II.

Chez les grands prématurés, la corticothérapie anténatale a un effet bénéfique sur l'incidence des formes sévères d'hémorragies intraventriculaires (HIV) ou intra-parenchymateuses (HIP) et d'autres maladies inflammatoires fréquentes. Les résultats sont divergents concernant l'effet sur les leucomalacies périventriculaires et mettent en évidence un effet différent selon qu'il s'agit de la dexaméthasone ou de la bêtaméthasone. Le groupe d'experts recommande la prescription d'une corticothérapie anténatale – par bêtaméthasone – en cas de risque d'accouchement prématuré entre 24 et 34 semaines de gestation. Il recommande son utilisation circonstanciée en évitant les cures répétées, les études ayant montré un effet toxique au-delà de 2 cures. Il importe donc de faire une analyse bénéfice/risque et d'évaluer le bénéfice néonatal immédiat.

Chez le nouveau-né à terme, après encéphalopathie, l'hypothermie modérée précoce pourrait être une thérapie prévenant le développement des lésions cérébrales. Des études australiennes montrent des résultats positifs. Le groupe d'experts recommande d'être attentif à l'issue des essais actuellement en cours dont les résultats préliminaires sont concluants.

Les études longitudinales montrent le rôle imbriqué des événements de santé péri- et post-natals et de l'environnement sur le devenir des enfants. Le groupe d'experts souligne l'importance de préserver, en service de réanimation néonatale, la relation mère-enfant favorisant le processus d'attachement, d'adapter des programmes de « soins de développement » pour chaque enfant, tenant compte de la douleur que peuvent ressentir les enfants prématurés, et de réduire les phénomènes de stress largement présents en milieu hospitalier. Il préconise de développer des programmes de guidance parentale et d'aide à la parentalité, ainsi que des programmes d'éducation à domicile pour les familles concernées.

PRÉVENIR LA PRÉMATURITÉ ET LA GRANDE PRÉMATURITÉ

La prévention de la grande prématurité serait un moyen de diminuer la prévalence des déficiences et handicaps. L'utilisation limitée dans le temps (48 heures) d'une tocolyse sous forme parentérale peut, en cas de menace d'accouchement prématuré (MAP), permettre le transfert *in utero* de l'enfant et la mise en œuvre d'une corticothérapie pour favoriser la maturation pulmonaire et limiter les risques de lésions cérébrales.

Le repérage des infections urinaires ou vaginales et la mise en place d'un traitement antibiotique peuvent prévenir un accouchement prématuré. Le groupe d'experts recommande aux professionnels de se référer aux bonnes pratiques élaborées en gynécologie et obstétrique.

Dépister précocement

AMÉLIORER LE DÉPISTAGE AU COURS DES DEUX PREMIÈRES ANNÉES EN POPULATION GÉNÉRALE

Les repères du développement neurologique sont fournis par un certain nombre d'items dans le carnet de santé qui, lorsqu'ils sont renseignés, constituent une trame pour le repérage d'un trouble du développement. En population générale, sans situation à risque particulier, le repérage des anomalies de développement s'effectue par des tests réalisés par la sage-femme à la naissance (test d'Apgar, pesée, périmètre crânien) et par un examen complet par le pédiatre à la sortie de maternité comportant un examen neurologique (tonus, comportement, réaction au bruit, poursuite oculaire). Les examens systématiques (4, 9 et 24 mois) permettent d'évaluer la motricité, la préhension, le langage et les interactions sociales du jeune enfant. Malgré la variabilité individuelle du développement neurologique, une limite supérieure des acquis moteurs a été établie pour les enfants nés à terme : tenue de tête au plus tard à 4 mois, tenue assise au plus tard à 9 mois et marche au plus tard à 18 mois. Le groupe d'experts recommande de développer un guide formalisé de l'examen du nourrisson à joindre au carnet de santé.

Le groupe d'experts préconise que tout professionnel de la petite enfance oriente vers un service de neuropédiatrie ou un centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) tout enfant au vu des signes suivants : développement anormal du périmètre crânien ; tête ballante après 5 mois ; persistance après 5 mois de l'hypotonie des membres inférieurs ; absence de préhension volontaire à 6-7 mois ; pas de station assise à 10 mois ; pas de recherche de l'objet caché à 12 mois ; absence de marche après 20 mois.

Il attire également l'attention sur les signes d'alerte absolue de troubles envahissants du développement (dont l'autisme) : pas de babillage à 12 mois ; pas

de gestes (pointage de la main, « au revoir »…) à 12 mois ; pas de mots à 16 mois ; pas de combinaisons spontanées de deux mots (pas seulement écholalies) à 24 mois ; n'importe quelle perte de compétence (de langage ou sociale) à tout âge. Le groupe d'experts recommande de mettre en place les moyens nécessaires pour réduire le délai entre les premiers signes repérés d'autisme et le diagnostic, puis entre diagnostic et prise en charge. Il recommande de développer des centres de ressources au niveau régional ou départemental (information, évaluation, mise en réseau des divers services…).

L'avenir d'un enfant malentendant dépend de l'identification précoce du déficit auditif et de sa prise en charge, puisque la perception auditive du langage au cours des six premiers mois de vie conditionne le développement ultérieur du langage. Le dépistage à l'échelon national revêt un grand intérêt car les surdités néonatales sont plus fréquentes que d'autres anomalies qui font déjà l'objet d'un dépistage systématique (anomalies congénitales telles que l'hypothyroïdie, la phénylcétonurie ou la drépanocytose). Le groupe d'experts recommande d'étudier la mise en place d'un dépistage systématique le plus précoce possible des troubles auditifs. L'Académie américaine de pédiatrie le recommande avant l'âge de 3 mois.

Un déficit précoce de la fonction visuelle peut retentir sur le développement de l'ensemble des compétences motrices, cognitives et affectives de l'enfant. L'amblyopie n'est réversible sous traitement que pendant une période qui débute aux premiers mois de la vie et s'achève vers 5 ou 7 ans. Diagnostic et thérapie doivent donc être effectués précocement et de façon certaine avant l'âge de 3 ans afin d'obtenir une récupération maximale de la fonction visuelle. Le dépistage des anomalies visuelles est prévu dans le cadre du suivi général des enfants. Le groupe d'experts recommande d'étudier la faisabilité d'un bilan systématique au 9e mois (examens orthoptiques, mesure de la réfraction et recherche d'éventuelles anomalies organiques). L'acuité visuelle peut être évaluée dès 30 mois par des tests morphoscopiques (reconnaissance d'images) puisque l'enfant est en mesure de répondre verbalement. Le groupe d'experts recommande d'effectuer cette mesure en première année de maternelle ou en centre de protection maternelle et infantile pour prendre en charge les amblyopies fonctionnelles non détectées auparavant.

METTRE EN PLACE LES CONDITIONS D'UN DÉPISTAGE PRÉCOCE DES DÉFICIENCES OU HANDICAPS DANS DES POPULATIONS D'ENFANTS À RISQUE AU COURS DES PREMIÈRES ANNÉES

Les populations d'enfants considérées comme à haut risque de développer déficience ou handicap d'origine périnatale sont : les enfants grands prématurés, les enfants nés à terme avec encéphalopathie néonatale ou autre accident neurologique périnatal (survenu au cours de la première semaine de vie), les enfants ayant présenté à proximité de la naissance des pathologies ayant menacé la vie, les enfants présentant des lésions cérébrales dépistées en

période périnatale ainsi que les enfants présentant des malformations craniofaciales, des ictères sévères ou des cardiopathies sévères.

Des examens répétés au cours des deux premières années sont nécessaires pour repérer un trouble du développement chez les enfants à haut risque. Le groupe d'experts recommande, outre le suivi habituel, 6 à 7 consultations, dont 4 à 5 au cours de la première année. Si une anomalie est repérée, le nombre de consultations doit être augmenté pour proposer une prise en charge adaptée.

L'examen clinique de l'enfant doit permettre à terme (40 semaines d'âge gestationnel), à 4 mois et à 8-9 mois de repérer les troubles moteurs. Un diagnostic d'infirmité motrice cérébrale (IMC ou paralysie cérébrale) s'effectue sur un ensemble de signes : une hémiplégie et un trouble de la déglutition sont généralement reconnus vers le sixième mois par les parents avant les professionnels ; le tableau typique d'IMC associant troubles du maintien postural du tronc et de la tête et raideurs des membres inférieurs est parfois moins caractéristique. L'évolution au cours de la deuxième année permettra de confirmer le diagnostic en différenciant les atteintes spastiques et dyskinétiques et en précisant les territoires atteints. Les enfants prématurés présentent généralement une moindre performance sur 4 items moteurs (capacités motrices, motricité fine, motricité globale, intégration visuo-motrice). Le groupe d'experts recommande de s'appuyer sur ces quatre items pour rechercher les déficiences motrices chez les enfants prématurés.

Concernant les déficits visuels, les pédiatres et ophtalmologistes doivent assurer un suivi ophtalmologique régulier et bien codifié des grands prématurés en vue du dépistage de la rétinopathie qui constitue un risque de cécité. Le groupe d'experts recommande un suivi régulier en période néonatale pour tous les prématurés de moins de 1 500 g ou de moins de 32 semaines. Après la période néonatale, l'examen comprend une évaluation de la motilité externe, une mesure de la réfraction sous cycloplégique, un fond d'œil et des tests d'acuité visuelle adaptés à l'âge. En cas de rétinopathie du prématuré, la surveillance doit se poursuivre jusqu'à 8 ans. Par ailleurs, la grande prématurité reste une source importante de problèmes visuels (25 à 50 % des grands prématurés présentent des troubles visuels), majorés en cas de rétinopathie.

Concernant le dépistage des troubles auditifs, le groupe d'experts recommande l'utilisation des oto-émissions acoustiques provoquées (OEAP) avant la sortie du service de néonatalogie. Si l'examen donne un résultat anormal, un test des potentiels évoqués auditifs précoces (PEA) devra être pratiqué à l'âge de 3 mois.

Les enfants à haut risque nécessitent un suivi de proximité mettant en jeu une équipe pluridisciplinaire formée au repérage des troubles neuro-sensoriels et cognitifs, et attentive aux difficultés psychologiques des familles. Le groupe d'experts recommande un suivi régulier au domicile dans les premiers mois et

la poursuite du suivi par des consultations deux fois par an, même en l'absence de signes.

Les populations d'enfants considérées comme à risque de développer, dans une moindre mesure, déficience ou handicap sont : les enfants nés modérément prématurés (33-36 semaines de gestation), les enfants nés hypotrophes, les enfants jumeaux, les enfants présentant une affection materno-fœtale ou une addiction prénatale, les enfants présentant un poids de naissance excessif. Un suivi est particulièrement recommandé pour ces enfants lorsqu'ils présentent une pathologie associée ou sont issus d'un milieu social défavorisé. Le groupe d'experts recommande, en plus des examens systématiques habituels, un suivi spécifique pour ces enfants d'au moins une fois par an jusqu'à l'âge de 8 ans car les séquelles cognitives ou comportementales peuvent se révéler à l'âge scolaire.

Pour atteindre les populations d'enfants à risque de développer déficience ou handicap, le suivi médical devrait s'accompagner d'un maillage social, les populations les plus exposées étant les plus difficiles à suivre ou à maintenir dans les réseaux de soins.

DÉVELOPPER ET STANDARDISER DES OUTILS POUR LE DÉPISTAGE DES LÉSIONS PRÉCOCES

Il est important de disposer d'outils pour le dépistage voire la sélection d'enfants à risque pour un suivi neurologique dans la petite enfance, les lésions pouvant être identifiées dès la naissance mais également un peu plus tard lors de la surveillance.

En cas d'encéphalopathie néonatale dite anoxique, de convulsions néonatales isolées révélant un accident vasculaire cérébral, d'hypotonie révélant un accident anténatal ou péripartal, le groupe d'experts souligne l'intérêt de l'électroencéphalogramme (EEG) comme témoin de l'état fonctionnel cérébral permettant l'établissement d'un pronostic intellectuel à moyen terme. Cependant, même en cas de bon pronostic, un suivi régulier jusqu'à l'âge scolaire est recommandé, car les déficits des apprentissages ne peuvent pas être prévus par l'exploration standard en période néonatale.

L'échographie est globalement un bon outil de dépistage des lésions cérébrales des enfants prématurés mais sa valeur prédictive est limitée. Chez les prématurés et en particulier les grands prématurés, l'échographie transfontanellaire et/ou l'imagerie en résonance magnétique nucléaire (IRM) permettent de dépister les hémorragies intracrâniennes et les leucomalacies périventriculaires responsables d'infirmités motrices.

Les enfants issus de grossesses gémellaires (et multiples) ou nés avec retard de croissance intra-utérin ou avec un poids excessif peuvent également bénéficier d'un dépistage par imagerie cérébrale au moindre doute. Les études récentes indiquent en effet que ces enfants sont à risque de développer une

infirmité motrice cérébrale, une insuffisance intellectuelle ou des troubles des apprentissages. Le groupe d'experts recommande d'utiliser toutes les ressources de l'imagerie pour un meilleur suivi des enfants à risque. L'utilisation de la télémédecine pourrait favoriser la lecture des examens (IRM, échographie, EEG).

Prendre en charge

DÉVELOPPER DES PROGRAMMES DE « SOINS DE DÉVELOPPEMENT »

La prise en charge des enfants atteints ou à haut risque de déficience ou handicap s'est progressivement organisée autour du concept d'intervention précoce qui recouvre un ensemble de mesures destinées aux enfants et à leur famille afin de stimuler le développement sensori-moteur, émotionnel, social et intellectuel de l'enfant. Des programmes de « soins de développement » ont été mis en place et évalués pour différentes populations d'enfants.

En service de néonatalogie, des programmes de type NIDCAP (*Newborn individualized developmental care and assessment program*) s'appliquent à des bébés de très faible poids de naissance (inférieur à 1 500 g). Ils proposent une organisation de soins adaptés qui évite un surcroît de stress pour le bébé. Ils ont un effet bénéfique à court terme sur la prise de poids et la durée d'hospitalisation et certaines études montrent également des effets après un suivi à 3 ans sur le développement moteur, cognitif et comportemental.

Pour faciliter le retour au domicile, des programmes ont pour objectif de former les parents à répondre de manière adaptée aux signes donnés par leur enfant. La formation s'effectue pendant 7 jours avant la sortie puis durant 3 mois après la sortie. Les effets bénéfiques sont constatés à l'âge de 3 ans et se maintiennent jusqu'à 9 ans.

Les programmes d'intervention précoce ou de « soins de développement » qui s'appliquent après l'hospitalisation ont montré des effets positifs sur le développement cognitif et les interactions parents-enfants au cours des deux premières années, particulièrement dans les situations de risques cumulés (prématurité et pauvreté). Toutes les méthodes mises en œuvre dans le cadre de ces programmes dans différents pays visent un rattrapage du développement de l'enfant afin de favoriser son intégration en milieu scolaire ordinaire.

Pour les enfants autistes, des programmes intensifs précoces fondés sur le principe comportemental de conditionnement opérant (méthode Lovaas) ou sur les approches psycho-éducatives et comportementales centrées sur l'acquisition de compétences cognitives et développementales (méthode TEACCH) ont fait preuve d'efficacité. Ils permettent en effet l'intégration d'une partie des enfants en milieu scolaire avec ou sans aide spéciale. Les

résultats d'évaluation de tous ces programmes indiquent que l'implication des parents est essentielle pour une meilleure efficacité.

Le groupe d'experts recommande que les programmes de « soins de développement » s'appliquent de manière précoce aux enfants atteints de déficience ou handicap ou à haut risque d'en développer (enfants nés prématurément ou nés avec un faible poids de naissance). Il souligne l'intérêt de ces programmes tout particulièrement chez les enfants nés dans des familles en difficulté économique, en grande précarité ou isolées qui ne peuvent assurer elles-mêmes une stimulation suffisante de l'enfant.

PROMOUVOIR UNE COORDINATION DES SERVICES INTERVENANT DANS LA PRISE EN CHARGE

La prise en charge précoce d'un enfant présentant déficience ou handicap nécessite l'intervention d'équipes interdisciplinaires couvrant les domaines médical, psychologique, éducatif et social. D'une façon générale, la précocité des interventions est reconnue comme essentielle de même qu'une évaluation précise et complète des potentialités de l'enfant avant de déterminer les aides nécessaires. Il importe d'informer très tôt les parents sur les structures d'accueil et de soins, sur les aides et recours auprès de la Commission départementale de l'éducation spéciale (CDES) et de la Caisse d'allocations familiales. Il est préférable, quand cela s'avère possible, de maintenir l'enfant dans son contexte familial. L'orientation précoce en institut d'éducation motrice (accueil à la journée) ou en SESSAD (prise en charge ambulatoire) représente une possibilité offerte sur notification de la CDES. Le groupe d'experts souligne la nécessité de développer les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) en nombre suffisant et d'améliorer leurs moyens de fonctionnement.

Le groupe d'experts recommande une prise en charge précoce du handicap dans le cadre d'un plan de prise en charge individualisée. Les objectifs de cette prise en charge sont d'assurer à chaque enfant des soins de développement et une éducation appropriés lui permettant de développer ses potentialités afin qu'il puisse intégrer dès que possible un milieu d'éducation ordinaire. En conséquence, le groupe d'experts recommande de développer des crèches et des jardins d'enfants en tant que structures mixtes d'accueil permettant de recevoir une fraction d'enfants différents et de créer des lieux de soins et de vie.

Un programme (intitulé par exemple Handi-accueil) conçu sur le modèle du programme Handiscol' lancé en 1999 dans le domaine de la scolarisation pourrait être mis en place. Il devrait inclure l'ensemble des institutions, y compris les institutions ordinaires (crèches, jardins d'enfants, écoles maternelles). Son principe fondamental serait la valorisation des politiques territorialisées, coordonnées, organisées en réseaux, dans une logique de continuité

des prises en charge et de parcours individualisés. Le groupe d'experts recommande de développer de tels programmes et de promouvoir des stratégies organisationnelles permettant d'assurer la coordination des services et des différents intervenants afin d'éviter des contacts dispersés pour les familles.

VALIDER DES EXPÉRIENCES DE RÉSEAUX DE SOINS PÉRINATALS

De nombreuses expériences d'organisation de soins « en réseau » sont en cours actuellement en périnatalogie en France. Ces expériences prennent différentes formes : les réseaux ville-hôpital qui assurent le suivi de grossesse de la population générale, ou plus spécifiquement de populations en situation de précarité ; les réseaux de coopération inter-hospitalière (régionalisation des soins) qui permettent un accueil des femmes dans un établissement adapté à leur situation médicale ; les réseaux ville-hôpital qui organisent le retour à domicile en suite de couches. La coordination de tous ces réseaux au sein d'un « réseau de santé périnatale » apparaît souhaitable, cela permettrait de disposer d'outils communs dans le but d'améliorer la santé périnatale. L'implantation des réseaux de soins périnatals devrait contribuer à la mise en place de réseaux de suivi et à la formation des professionnels de la petite enfance.

Le groupe d'experts recommande d'évaluer les expériences de réseaux actuellement en cours et de promouvoir leur développement dans d'autres régions pour constituer des réseaux efficaces de dépistage et de suivi. Pour améliorer la prise en charge, le groupe d'experts préconise une organisation centrifuge du dispositif d'accompagnement, avec, au niveau régional, la reconnaissance de centres d'expertise disposant de plateaux techniques pluridisciplinaires (par exemple au sein de petites unités d'hôpital de jour et d'hospitalisation complète, de soins de suite et de réadaptation, de médecine physique et de réadaptation pédiatrique en CHU) et, au niveau local, un relais correspondant au maillage médico-social et éducatif en lien avec les spécialistes médicaux et paramédicaux du terrain.

Développer les recherches

AMÉLIORER LES CONNAISSANCES SUR LA PRÉVALENCE DES HANDICAPS DE L'ENFANT EN FRANCE ET SON ÉVOLUTION, EN COMPARAISON AVEC LES AUTRES PAYS EUROPÉENS

Les deux registres existant actuellement (Isère et Haute-Garonne) sont insuffisants pour étudier la prévalence des handicaps et déficiences en France car ils ne couvrent que 24 000 naissances (sur un total de 750 000 naissances annuelles). Ils ne permettent pas de faire des études par sous-groupes selon le

niveau de risque : populations à risque faible (enfants nés à terme), à risque modéré (enfants modérément prématurés de 33-36 SA – semaines d'aménorrhée – ou nés à terme avec un retard de croissance) et à haut risque (enfants grands prématurés de 22-32 SA). Ils ne permettent donc pas de faire des études cas-témoins. Le groupe d'experts recommande de développer un nombre suffisant de registres (un pour 75 000 naissances) réparti sur l'ensemble du territoire afin d'avoir un bon niveau de représentativité.

Le groupe d'experts préconise de définir les types de déficiences ou de handicaps à enregistrer selon les classifications internationales et d'homogénéiser ce recueil au niveau des CDES. Si l'âge optimal d'enregistrement pour les paralysies cérébrales est de 5 ans, il apparaît souhaitable d'effectuer l'enregistrement jusqu'à l'âge de 7 ans car certaines déficiences peuvent n'apparaître qu'à cet âge.

Pour améliorer le recueil de données, le groupe d'experts recommande d'exploiter les certificats de santé, qui sont destinés à être une source de renseignements depuis plus de 30 ans, et de constituer une base de données spécifique de la petite enfance sur les structures et les types de prises en charge toutes collectivités et financeurs confondus.

Il apparaît important d'étudier la prévalence des déficiences dans chacune des sous-populations en lien avec l'évolution des événements de la période périnatale : interruptions médicales de grossesse, mortalité périnatale et néonatale, taux de prématurité et grande prématurité. Le groupe d'experts recommande de développer à moyen terme un système de surveillance combinant des données obstétricales et de la naissance (âge gestationnel, poids de naissance, grossesse unique, multiple…) avec les données recueillies par les registres.

Afin de comparer les prévalences au niveau européen, il est important de prendre en considération, dans les analyses des données, les pratiques médicales qui diffèrent d'un pays à l'autre. Le groupe d'experts préconise l'enregistrement de toutes les grossesses de plus de 22 semaines d'aménorrhée et la mise en place de registres européens tenant compte de l'évolution des pratiques et des classifications pour les diagnostics.

Le groupe d'experts recommande de faciliter le suivi à long terme des enfants grands prématurés dans les enquêtes de cohorte actuelles (cohorte EPIPAGE), de mettre en place de nouvelles enquêtes en population et de développer des méthodologies adaptées à l'étude des populations à risque intermédiaire en étendant le suivi au-delà de 5 ans.

DÉVELOPPER LES RECHERCHES SUR L'ÉTIOLOGIE DES DÉFICIENCES OU HANDICAPS D'ORIGINE PÉRINATALE

Des déficiences ou handicaps sont considérés comme périnatals si leur l'origine se situe entre 22 semaines d'aménorrhée et le 8e ou le 28e jour de

vie. Plusieurs événements de nature différente peuvent être impliqués durant cette période. Le déficit qui en résulte peut passer inaperçu durant plusieurs mois voire plusieurs années, d'où la difficulté de mettre en évidence une relation de causalité entre un événement et une déficience ou handicap. Le groupe d'experts attire l'attention sur l'intérêt d'une cohorte de naissance comme la cohorte EDEN (Étude des déterminants pré- et post-natals du développement et de la santé de l'enfant) pour l'identification d'un certain nombre de facteurs de risque, de situations à risque et de facteurs prédictifs de déficiences et de handicaps.

De nouveaux outils sont susceptibles de dépister des lésions précoces dans les populations à risque. Ils pourraient permettre d'améliorer la compréhension des mécanismes physiopathologiques à l'origine des troubles du développement et de proposer de nouveaux marqueurs pronostiques. Le groupe d'experts recommande d'évaluer l'intérêt de nouveaux outils, notamment en imagerie cérébrale fonctionnelle et en électroencéphalographie : IRM de diffusion, tomographie par émission de positons, analyse spectrale de l'EEG, analyse de la motricité en actimétrie…

DÉVELOPPER LES ÉTUDES SUR LA PHYSIOPATHOGÉNIE DES LÉSIONS CÉRÉBRALES ET LES THÉRAPEUTIQUES PROTECTRICES

La physiopathogénie des lésions cérébrales est encore mal comprises. Il est maintenant admis que les dommages cérébraux sont la conséquence de l'action conjuguée de plusieurs facteurs associant une agression exogène (telles des agressions hypoxo-ischémiques ou des agressions inflammatoires ou infectieuses chez le prématuré) à des anomalies des mécanismes endogènes du développement cérébral (déficits en facteurs de croissance ou défaillance des systèmes antioxydants chez le prématuré…).

Le groupe d'experts recommande de poursuivre les recherches sur les différentes phases de la constitution des lésions cérébrales dans le but d'identifier une fenêtre thérapeutique qui permettrait une action de prévention des lésions cellulaires. Si de nombreuses molécules à visée protectrice ont été testées dans des modèles animaux pour lutter contre la survenue de lésions cérébrales, les essais cliniques s'avèrent souvent difficiles à mettre en œuvre. Le groupe d'experts recommande d'encourager les études cliniques sur les molécules (sulfate de magnésium, érythropoïétine, corticoïdes, antioxydants…) et autres thérapeutiques (hypothermie) les plus prometteuses et les moins délétères.

COMPARER LES EFFETS DE DIFFÉRENTES STRATÉGIES D'INTERVENTION PRÉCOCE EN FRANCE

Il est important de prendre en charge les déficiences et handicaps de manière précoce, continue et multidisciplinaire. Les prises en charge reposent sur un

large spectre de techniques qui n'ont pas toutes été évaluées. Les techniques de prise en charge doivent être adaptées à chacune des déficiences (motrice, sensorielle, intellectuelle et psychique). Ces différentes approches sont généralement utilisées dans une perspective de normalisation scolaire ou sociale. Quel que soit le lieu où sont menés les programmes (au domicile, à l'école ou dans des centres spécialisés), une coopération étroite entre les parents et les professionnels est une condition de réussite.

Le groupe d'expert recommande d'évaluer et de comparer différents types d'intervention précoce offerts en France dans le domaine moteur, neuro-sensoriel, cognitif et éducatif, et de développer des échelles de qualité de vie pour l'enfant et sa famille (y compris la fratrie).

DÉVELOPPER LA RECHERCHE, DE NATURE PLURIDISCIPLINAIRE, SUR LES DISPOSITIFS ET LES PRATIQUES MIS EN ŒUVRE POUR LES ENFANTS DE 0 À 6 ANS EN SITUATION DE HANDICAP

Nous ne disposons pas en France d'une vue d'ensemble de la population des enfants en situation de handicap ou en difficulté de santé et qui sont âgés de 0 à 3 ans et de 3 à 6 ans. Il est *a fortiori* quasiment impossible de connaître la répartition des enfants de ces tranches d'âge relevant de la catégorie des déficits des fonctions cognitives. Les avis d'experts concordent largement pour réclamer la mise en place d'enquêtes systématiques, soutenues par un outil informatique, permettant de faire le point sur les différentes prises en charge précoces des enfants en situation de handicap. La dispersion des structures et du recueil d'informations ne permet pas actuellement de fournir une analyse globale satisfaisante et de définir avec précision les besoins en regard des structures. De tels bilans devraient être effectués en dépassant les clivages institutionnels existants, puisqu'ils concernent aussi bien le secteur sanitaire que médico-social et scolaire.

Le groupe d'experts recommande de promouvoir des recherches afin d'avoir une vision d'ensemble des différentes prises en charge des enfants handicapés de 0 à 3 ans et de 0 à 6 ans. De telles recherches pourraient être développées dans le cadre d'un Institut national de recherche sur le handicap et les incapacités.

Handicaps d'origine périnatale, aspects épidémiologiques

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

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

Fonctionnement et intérêt des registres de morbidité

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

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

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

Tableau I : Critères de définition des déficiences pour le RHEOP

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

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

Remarques méthodologiques

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

Âge optimal à l'enregistrement

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

Contrôle qualité des données

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

Taille idéale de la population surveillée

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

Réseaux de registres

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

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

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

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

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

	Cause prénatale prouvée	Cause post-néonatale prouvée	Cause périnatale/néonatale probable : présence de facteurs de risque		Cause indéterminée
			3 facteurs simultanés	1 ou 2 facteurs	
Déficiences motrices	32	15	6	19	28
Déficiences intellectuelles	52	5	1	11	31
Déficiences sensorielles	35	6	2	11	46
Troubles psychiatriques	7	3	0	10	80

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

Améliorer la connaissance sur les déficiences de cause indéterminée

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

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

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

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

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

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

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

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

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

BIBLIOGRAPHIE

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

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

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

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

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

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

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

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

Troubles auditifs, dépistage et prise en charge chez le jeune enfant

Le dépistage systématique des déficiences, l'écoute des parents (en particulier des mères) et une attention accrue dans certaines situations (bébé à risque de déficit auditif, enfants pluri-handicapés, antécédents familiaux…) sont autant d'obligations du médecin allant à la rencontre du petit enfant et l'accompagnant dans son développement.

Évaluation des capacités auditives

L'évaluation des capacités auditives du nouveau-né, du bébé, du nourrisson doit être régulière, rigoureuse et progressive.

Elle doit être régulière, car tout au long du développement de l'enfant une évaluation de toutes ses compétences motrices, psychiques, mentales, psychologiques et sensorielles doit être réalisée.

L'évaluation des capacités auditives doit être rigoureuse : elle nécessite l'utilisation clinique de moyens simples, faciles à utiliser, à portée de main du médecin, en prenant un minimum de temps, et réalisée systématiquement lors de chaque visite ou rencontre médicale. Cette première étape d'évaluation permet seulement de dire : « il réagit bien » ou « il a des réponses imparfaites »… mais jamais « votre enfant est sourd ». Un nouveau contrôle, réalisé quelques jours plus tard, s'il confirme l'inadaptation des réponses, permettra d'orienter les parents vers une démarche progressive d'évaluation des capacités auditives de leur bébé.

Enfin, l'évaluation des capacités auditives du bébé doit être progressive : car il ne faut pas confondre vitesse et précipitation. Elle se réalise avec la mise en place de l'aide à la réception auditive et aux moyens de communication. Pour que cet accompagnement soit mieux accepté par les parents il est souhaitable :

- d'énoncer progressivement seulement ce qui est certain, ce qui nécessite humilité et vérité… ;
- d'interpréter avec prudence les résultats des tests auditifs subjectifs et objectifs en se gardant bien d'affirmations péremptoires ;
- d'éviter aux parents de rencontrer une multiplicité d'intervenants rencontrés dans un véritable parcours du combattant : ORL, psychologue, orthophoniste, généticien, pédiatre, ophtalmologiste…

Itinéraire chaotique, rencontre dans des lieux différents (pas toujours adaptés à l'accueil des bébés), manque de communication des professionnels entre eux, propos contradictoires. Il faut un chef d'orchestre permettant d'avoir une approche harmonieuse et toujours s'interroger sur le bien-fondé de nos attitudes, de nos « prescriptions », parfois de nos véritables « diktats »…

Le bébé doit être toujours situé comme sujet au cœur de notre accompagnement en permettant aux parents une progressive compréhension de leur bébé et une révélation de tout ce que ce bébé est capable d'être et de réaliser, sans être obnubilé sur ce qui ne va pas.

« Ce bébé, ce jeune enfant, n'entend pas bien. » L'affirmation d'un déficit auditif tonal de perception est possible dès les premiers mois de la vie, toute origine auditive transmissionnelle ayant été éliminée ou du moins prise en compte.

Chez le très jeune enfant, les capacités auditives vocales, ou du moins de discrimination auditive, sont extrêmement difficiles. L'appréciation avec exactitude et fiabilité des seuils auditifs de chaque oreille est souvent aléatoire. L'évolution de nombreuses surdités de perception, dans les premières années de la vie, est fréquente.

C'est ainsi que l'exacte détermination des capacités auditives du jeune enfant doit être permanente et réactualisée tout au long de l'accompagnement précoce.

L'accompagnement précoce du très jeune enfant (moins de 3 ans) s'appuie sur trois bases complémentaires et intriquées :
- l'aide à la perception auditive (appareillage prothétique précoce, implants cochléaires…) ;
- l'apprentissage à « entendre » avec les aides auditives (éducation auditive précoce) et l'aide à la mise en œuvre d'une communication permettant au bébé de comprendre le monde qui l'entoure et la demande de l'autre (parents, frères et sœurs, famille, professionnels des lieux de vie qu'il fréquente…) mais aussi de s'exprimer et de formuler sa pensée, son désir, sa volonté… ;
- l'accompagnement des parents et de la famille en les aidant à s'ajuster en permanence à ce bébé par la mise en place d'un équilibre relationnel adapté et à redécouvrir une communication spontanée et raisonnable.

Appareillage auditif précoce

L'appareillage auditif précoce, c'est-à-dire dès la découverte de la surdité, n'est utile au bébé qu'à certaines conditions. Il doit être systématique et bilatéral, mais il ne doit pas être prescrit sans accompagnement. Le bébé et les parents doivent s'approprier progressivement cet appareillage qui est difficile à accepter dans notre société, révélant aux uns et aux autres la déficience et enfermant l'autre dans un regard signifiant le handicap. Les parents

doivent se sentir soutenus, dans cette appropriation de l'appareillage, par l'ensemble des professionnels qui les accompagnent. Le bébé doit faire des expériences positives dès le début de l'appareillage et être prudemment initié à ce « corps étranger » en lui permettant de découvrir avec joie les bruits de son quotidien de vie.

L'appareillage doit être l'objet d'un contrôle continu et adapté à chaque bébé. L'audioprothésiste effectue graduellement des réglages permettant un gain prothétique le meilleur possible tout en évitant les rejets par intolérance auditive. Tant que l'enfant grandit ses conduits auditifs externes grandissent également. L'adaptation des embouts auriculaires doit donc être régulière pour permettre le meilleur gain prothétique et éviter la survenue d'un effet Larsen.

Il doit être expliqué aux parents de façon répétée et variée que l'appareillage ne permettra en aucun cas une normalisation des capacités auditives du bébé et n'est qu'un élément parmi les autres permettant au bébé de se développer dans l'harmonie de ses capacités et de ses compétences, et dans le respect de ses déficiences et de ses incapacités. Si le gain prothétique est insuffisant, il est souhaitable de proposer précocement (dès l'âge de 18 mois à 2 ans) la mise en place d'un implant cochléaire dont les indications se sont élargies depuis 1995.

L'implant cochléaire est une prothèse auditive « interne » donnant des informations auditives remarquables et nécessitant pour sa mise en place la collaboration étroite entre les parents, une unité spécifique d'implantation cochléaire et les différents professionnels qui accompagnent l'enfant depuis la découverte de sa surdité.

Si la mise en place d'un appareillage auditif stéréophonique ou d'un implant cochléaire est nécessaire, elle est bien loin d'être suffisante et ne peut se concevoir sans une éducation auditive et la mise en œuvre d'un « langage », d'une communication et d'une appétence interactive.

Déficience auditive et communication

Après le choc engendré par la confirmation du diagnostic de surdité, la première question qui vient à la bouche des parents est : « mon enfant pourra-t-il apprendre à parler ? »

Il est donc nécessaire d'expliquer aux parents que le très jeune enfant doit bénéficier d'un accompagnement précoce spécialisé si possible pluridisciplinaire selon les capacités locales proposées et les professionnels de proximité.

L'éducation auditive va permettre de révéler au jeune enfant le monde sonore qui l'entoure et lui permettre d'associer le monde sonore à ce qu'il voit, sent, touche… depuis sa naissance. Elle a pour objectif d'aider l'enfant à entendre, à

utiliser ce qu'il entend, de l'ouvrir à la parole en lui faisant reconnaître cette parole et son contenu.

La mise en œuvre d'une communication et d'une relation interactive doit être réalisée le plus précocement possible. Les parents, chaque parent, met en œuvre depuis la naissance du bébé (et même avant…) des modalités de communication, de relation, d'échanges, d'interactions multimodales… la parole n'étant que l'un de ses moyens.

Lors de la reconnaissance de la surdité, les parents sont en état de sidération, en arrêt de communication, négligeant et abandonnant bien souvent tout ce que le bon sens spontané et aimant leur aurait permis de construire dans la relation avec leur bébé. Ce dernier se trouve alors plongé dans un « désert » de communication, ayant en face de lui un visage parental bouleversé et transformé qu'il a bien du mal à comprendre.

L'accompagnement parental précoce est donc urgent et les professionnels doivent mettre en œuvre tous les moyens de communication, sans querelle partisane et dogmatique, permettant une salutaire « remise en route » de la relation et de la communication. Au fil des mois, selon ses possibilités personnelles (et non selon les courbes auditives…), le très jeune enfant privilégiera le mode de communication lui permettant la meilleure autonomie. Insistons cependant sur le fait que le bilinguisme n'empêche pas les enfants de parler mais au contraire contribue à leur épanouissement.

« L'homme naît par le langage, et le langage naît par l'homme. » écrit Claude Lévi-Strauss. Le langage est l'un des caractères distincts de la personne humaine. Le langage oral est le moyen privilégié de communication qui s'exprime par un geste oral articulatoire : la parole, doublée d'un ensemble global de gestes moteurs (mimogestuel), plus ou moins développés selon les personnes, leur civilisation et leur culture.

La communication avec le bébé déficient auditif s'appuiera sur :
- le langage oral, s'aidant de gestes pour mieux parler (méthode verbotonal, méthode Borel-Maisonny…), de gestes pour mieux entendre (lecture labiale, « *cued speech* » ou LPC…) ;
- des gestes pour mieux comprendre et tout particulièrement la langue des signes (LSF) qui permet une première communication donnant accès au symbolisme. Le français signé qui gestualise en même temps que l'on parle est peu utilisé avec les bébés et les très jeunes enfants.

Le bilinguisme est la mise en œuvre d'une communication orale avec support gestuel et la langue des signes.

De façon idéale, l'utilisation et l'apprentissage de ces moyens de communication doivent se faire en même temps : jeune enfant, parents, frères et sœurs… et professionnels.

Accompagnement de l'enfant et des parents

L'accompagnement parental est indispensable et doit permettre d'écouter, expliquer, expliciter, répondre aux questions, dire ce que l'on sait et seulement ce que l'on sait, ne pas enfermer le bébé dans un avenir fréquemment incertain, ni dans une « étiquette » qui risque de le maintenir dans une attitude doctrinale.

Cet accompagnement exige beaucoup de respect, d'humilité, de patience, de confiance… et de n'énoncer une vérité progressive que si elle est indubitable.

Cet accompagnement sera proposé selon les possibilités locales et parentales. Un Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP, enfants déficients auditifs) permet par son apport multidisciplinaire (orthophoniste, audioprothésiste, éducatrice, psychologue, assistante sociale, psychomotricien…) l'émergence la plus large des moyens de communication, de relation et d'interaction du petit enfant déficient auditif.

Ce service propose le soutien à l'intégration du bébé dans ses différents lieux de vie : crèche, halte-garderie, assistante maternelle…

Une aide orthophonique libérale, si possible avec un professionnel ayant une formation spécialement adaptée aux enfants déficients auditifs, est réalisable seulement dans certaines circonstances. Cette aide libérale pourra être complémentaire de l'accompagnement réalisé dans un SAFEP avec l'impérative nécessité d'échanges coopératifs.

Si l'accompagnement et l'ajustement parental sont nécessaires, ils ne sont pas suffisants car il faut aussi proposer un accompagnement de tous ceux qui rencontrent le bébé déficient auditif : frères et sœurs du bébé (groupes de parole, apprentissage le cas échéant de la langue des signes…), grands-parents, amis, voisinage social…

Cet accompagnement sera proposé au terme de la démarche diagnostique réalisée : service d'ORL pédiatrique, centre d'action médico-sociale précoce polyvalent, pédiatre libéral, ORL libéral…

Il permettra de préparer l'accueil du très jeune enfant en maternelle en proposant la prolongation de l'aide personnelle et individuelle :
- contrat d'intégration scolaire avec rencontre régulière et pluriannuelle permettant aux parents, à l'institution scolaire et aux professionnels spécialisés s'occupant de l'enfant, d'actualiser en permanence la réponse la plus adaptée à ses besoins globaux dans l'unité de sa personne ;
- passage du SAFEP vers un Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire (SSEFIS) ;
- orthophonie libérale.

Dans certaines situations, il pourra être conseillé à partir de la moyenne section de maternelle un accueil en section spécialisée (intégrée de préférence en école ordinaire) et utilisant de manière privilégiée le support de la langue des signes pour les apprentissages scolaires.

L'altérité, c'est permettre à l'autre de devenir plus autre. Accompagner le très jeune enfant déficient auditif, c'est lui donner toutes les possibilités de développer sa communication avec le monde et avec ceux qui l'entourent, lui proposer de s'approprier globalement tous les moyens de relation, d'interaction, d'échange, de construction de l'unité de sa personne. Cependant, il ne faut jamais oublier que le très jeune enfant déficient auditif, quel que soit l'accompagnement proposé, appartiendra toujours aux deux mondes : celui du quotidien de la vie ordinaire et celui des déficients auditifs.

Alain Beucher
CAMSP polyvalent départemental
Centre Robert Debré, CHU, Angers

Déficits visuels, dépistage et prise en charge chez le jeune enfant

Plus de 10 % des enfants âgés de moins de 5 ans pourraient présenter en France une ou plusieurs anomalies de la vision. Or l'on sait qu'un déficit précoce de la fonction visuelle peut interférer avec le développement de l'enfant et retentir sur l'ensemble de ses compétences, qu'elles soient motrices, cognitives ou affectives, et avoir ainsi des répercussions sur les performances scolaires puis l'insertion sociale et professionnelle.

Les déficits sévères sont rares, ils sont souvent recrutés dans un contexte à risque et facilement identifiés. Ils comprennent les amétropies fortes, les malformations oculaires, les pathologies des milieux transparents de l'œil (traumatismes graves, pathologies cornéennes, cataracte congénitale, glaucome congénital, pathologie vitréenne), les rétinopathies, les neuropathies optiques et les atteintes neurologiques centrales. Certaines de ces pathologies (cataracte, glaucome) sont accessibles à une thérapeutique, et nécessitent donc un dépistage et une prise en charge précoces.

Les déficits légers sont très fréquents et peuvent passer inaperçus. Ils comprennent les troubles de la réfraction[12], ou amétropies (myopie, hypermétropie et astigmatisme), le strabisme (défaut de parallélisme entre les deux axes du regard) et les autres déséquilibres oculomoteurs (limitation des mouvements d'un œil ou des deux yeux, mouvements oculaires anormaux). Ces deux dernières catégories de défauts peuvent révéler une maladie oculaire, orbitaire ou cérébrale, et sont responsables de troubles fonctionnels en tout ou partie curables pour peu qu'un traitement soit instauré rapidement.

Le strabisme et certaines amétropies peuvent être à l'origine d'une amblyopie, qui est une qualification fonctionnelle, indépendante de la nature de la pathologie en cause, et correspond à une diminution uni- ou bilatérale de certaines aptitudes visuelles. Elle se traduit cliniquement par une acuité visuelle inférieure à 4/10.

L'amblyopie n'est réversible sous traitement que pendant une période déterminée, dite « sensible » ou « critique ». Cette période suit un tracé en cloche asymétrique : elle débute vers l'âge de 6 mois et s'achève vers 5 à 7 ans, avec un maximum entre 6 et 18 mois. Diagnostic et thérapie de l'amblyopie

12. La puissance de réfraction d'un œil correspond à sa capacité à focaliser une image sur la rétine.

doivent donc être effectués précocement, et de façon certaine avant l'âge de 3 ans, afin d'obtenir une récupération maximale de la fonction visuelle.

Conséquences d'un déficit précoce de la fonction visuelle

L'enfant se construit à partir d'un dispositif sensorimoteur responsable de ses interactions avec l'environnement. Le rôle de la vision est majeur dans cette élaboration.

Les conséquences d'une anomalie visuelle sur les fonctions motrices varient selon le niveau de déficit et la qualité de l'environnement éducatif. Dans les cas de malvoyance importante, les auteurs constatent des retards de plus de 6 mois dans des acquisitions telles que la préhension, la marche et la coordination de l'œil et de la main. Ce décalage s'atténue, ou disparaît, si une prise en charge spécialisée est entreprise, à domicile ou dans le cadre d'un centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) pour enfants déficients visuels. L'enfant malvoyant compense son déficit en utilisant ses autres sens (audition, toucher, goût et olfaction, mais aussi sens kinesthésique[13], vestibulaire, thermique, haptique[14]…) pour améliorer ses compétences ou en créer de nouvelles. Néanmoins, ces processus vicariants peuvent restreindre l'accès au monde des objets et perturber l'acquisition des paramètres spatiotemporels. L'interaction entre l'enfant déficient visuel et son environnement est plus difficilement instrumentée si le sujet déficient visuel n'est pas stimulé.

L'ensemble des activités cognitives peut être affecté par une déficience de la vue. Le développement cognitif se trouve plus ou moins entravé selon que le déficit survient tôt ou plus tardivement (avant ou après 3 ans). Les recherches concernant l'activité du lire/écrire montrent que les troubles de la fonction visuelle pénalisent l'entrée dans les apprentissages. L'apprenti lecteur et scripteur doit posséder un potentiel visuel indemne de troubles pour activer des processus perceptifs et cognitifs pertinents. Les pénalisations de la fonction visuelle prédisent donc des difficultés de lecture et d'écriture chez le jeune enfant, et ce dès la maternelle. Si l'enfant malvoyant lit et écrit plus lentement et difficilement, éprouve des difficultés à intégrer globalement les images et accède parfois avec retard aux fonctions symboliques, le sujet aveugle présente un développement cognitif particulier. La pratique du braille, appris avec des personnes compétentes, reste l'outil indispensable et privilégié pour accéder aux apprentissages et à la culture pour les aveugles.

13. Fondé sur la perception interne des mouvements corporels grâce à la sensibilité musculaire et à l'excitation de l'oreille interne.

14. Le toucher est un système perceptif puissant et efficace, mais dont le champ est très réduit. Des mouvements volontaires d'exploration sont donc nécessaires au sujet pour appréhender les objets dans leur intégralité. Les perceptions kinesthésiques issues de ces mouvements, nécessairement liées aux perceptions purement cutanées, forment alors un ensemble indissociable appelé « perceptions haptiques ».

L'utilisation d'interfaces informatisées en braille éphémère et dotées de synthèses vocales facilite l'intégration scolaire. Certaines recherches font état de pénalisations liées à la lenteur de la lecture tactile. Ce résultat est plus la conséquence d'une pédagogie mal adaptée que d'un déficit des compétences lexicales ; il manque toutefois des recherches expérimentales rigoureuses pour évaluer objectivement l'incidence des choix pédagogiques différenciés. Le langage de l'enfant malvoyant peut présenter des particularités abordées par les psycholinguistes : ainsi, le manque de lecture labiale et la difficulté de faire le lien entre le signifiant et le signifié entraînent l'utilisation d'un langage parfois déconnecté des paramètres sensorimoteurs. Finalement, le défaut majeur concerne l'activation du langage comme vecteur de communication et d'échanges sociaux. La prise en charge s'attache alors à pallier les perturbations et le retard dans l'émergence d'un langage efficient.

L'incidence du déficit visuel infléchit le statut social du sujet malvoyant ou aveugle, ainsi que son environnement, en particulier familial, et cela à des âges très précoces de son développement. Les relations primitives de l'enfant malvoyant et de sa mère ou de son père sont déstabilisées par le défaut ou le dysfonctionnement des dialogues visuels. À ce problème se superpose une inquiétude de l'entourage qui rejaillit sur l'enfant lui-même. Si une attention particulière doit être apportée au nourrisson malvoyant ou aveugle, une surprotection est susceptible de l'isoler du monde. Les actions d'intégration dans des milieux éducatifs ordinaires semblent être un facteur favorable à son développement social. L'ensemble des travaux confirme l'intérêt d'associer un accompagnement psychologique spécialisé à tous les dispositifs de prise en charge de l'enfant déficient visuel et de sa famille.

Populations à risque de complications oculaires

Différentes situations pathologiques exposent l'enfant à un risque élevé d'anomalies visuelles parfois sévères (tableau I). Beaucoup de situations concernent la période périnatale. Les données de la littérature soulignent l'importance d'évaluer, dans certains cas dès la naissance, la fonction visuelle des enfants appartenant à ce type de populations, puis de la suivre régulièrement afin de détecter le plus précocement possible des anomalies de la fonction visuelle susceptibles d'affecter leur développement. Un diagnostic rapide de l'atteinte de l'œil et un traitement précoce sont en effet la clef d'une préservation visuelle.

Plus la prématurité est grande, plus le risque d'atteinte et de complications oculaires est important. La rétinopathie du prématuré est responsable de malvoyance par augmentation de la fréquence du strabisme et des troubles de la réfraction, mais également de cécité dans ses formes très évoluées. L'existence d'une rétinopathie peut, dès la naissance, être recherchée en pratiquant un examen du fond d'œil à l'aide d'un ophtalmoscope.

Tableau I : Situations à risque visuel

Situations à risque	Pathologies ou complications oculaires
Prématurité, petit poids de naissance	Rétinopathie du prématuré, malvoyance, cécité, strabisme, troubles de la réfraction
Infections *in utero* ou néonatales	
Toxoplasmose	Choriorétinite, uvéite
CMV, VIH, herpès, varicelle	Choriorétinite active ou cicatrices de choriorétinite
Rubéole	Cataracte, microphtalmie, rétinopathie
Exposition *in utero* à des toxiques	
Tabac	Amblyopie
Cocaïne	Amblyopie
Alcool	Hypoplasie du nerf optique, cataracte, amblyopie
Anomalies chromosomiques	
Trisomie 21, X fragile	Strabisme, amétropies
Craniosténose[1]	Amblyopie
Antécédents familiaux de rétinoblastome	Rétinoblastome
Phacomatoses[2]	Glaucome, amblyopie profonde
Arthrite chronique juvénile	Uvéite, glaucome, cataracte, œdème maculaire, décollement de rétine, amblyopie, cécité
Traitements médicamenteux	
Antituberculeux	Neuropathie optique
Antipaludéens de synthèse	Troubles de l'accommodation, rétinopathie
Corticothérapie	Cataracte, glaucome
Antimitotiques	Neuropathie optique
Vigabatrin (antiépileptique)	Rétinopathie

[1] : arrêt de développement du crâne ; [2] : pathologies où sont retrouvés des kystes ou des petites tumeurs en différents points du corps, en particulier au niveau du système nerveux

La grande forme de toxoplasmose congénitale avec hydrocéphalie majeure, responsable d'atteinte cérébrale sévère et d'atrophie du nerf optique, représentait l'aspect le plus typique des infections *in utero* ; cette forme n'existe pratiquement plus depuis la mise en place du diagnostic anténatal, qui recherche les formes précoces de la maladie et permet une intervention sous forme d'un traitement ou d'une interruption thérapeutique de grossesse. D'autres infections *in utero* peuvent être responsables d'atteinte oculaire, qu'il s'agisse du cytomégalovirus (CMV), des virus de l'immunodéficience humaine (VIH), de l'herpès, de la varicelle ou de la rubéole (on note toutefois un net recul des rubéoles congénitales lié à la vaccination). L'exposition à des toxiques (tabac, alcool, cocaïne) *in utero* peut être responsable d'un taux plus important d'amblyopie.

Le rétinoblastome constitue une situation à risque particulière puisqu'il engage le pronostic vital de l'enfant. Il importe donc de pouvoir le dépister le plus précocement possible pour en assurer d'urgence la prise en charge et le

traitement. En cas d'antécédents familiaux, la prévention est fondée sur la surveillance régulière du fond d'œil des sujets dont les parents ont été atteints d'un rétinoblastome, surtout s'il était bilatéral.

Le glaucome congénital doit être dépisté et traité précocement avant l'installation de complications irréversibles. Il est systématiquement recherché dans le cadre des phacomatoses, comme dans la maladie de Sturge Weber Krabbe où il existe un angiome facial homolatéral au glaucome qui peut apparaître dès la naissance. Un des éléments du diagnostic et de la surveillance est la mesure de la tension oculaire.

Les causes d'uvéite sont essentiellement l'uvéite rhumatismale, la sarcoïdose, la maladie de Behcet, le syndrome de Vogt-Koyanagii-Harada, l'ophtalmie sympathique et certaines maladies infectieuses, virales ou parasitaires.

Plusieurs médicaments ayant des indications souvent indispensables sont à l'origine de complications oculaires. On peut citer en particulier certains antibiotiques antituberculeux (éthambutol, Rimifon), des antipaludéens de synthèse (Plaquenil®), les corticoïdes, certains antimitotiques et un médicament antiépileptique (le vigabatrin). Les indications en sont souvent indiscutables et l'on doit en accepter les complications, même quand elles sont sévères. Ces traitements nécessitent une surveillance ophtalmologique régulière.

Dépistage des troubles visuels en population générale

L'existence d'une période critique du développement visuel, se situant dans les tout premiers mois de la vie, plaide en faveur d'une intervention précoce sur les déficits visuels du jeune enfant, en termes de dépistage (tableau II) et de traitement. Dans la plupart des cas, il s'agit de dépister des situations à risque d'amblyopie accessibles à un traitement. D'autres pathologies oculaires existent, pour lesquelles le traitement mis en place ne vise pas tant à s'opposer à l'installation d'une amblyopie qu'à lutter contre une infection ou sauvegarder le pronostic vital. Enfin, quelques situations entraînant un déficit visuel sont encore aujourd'hui inaccessibles à un traitement, mais nécessitent toutefois une prise en charge précoce afin d'aider l'enfant à s'adapter à son handicap.

Les facteurs de risque d'amblyopie, c'est-à-dire susceptibles d'entraîner une diminution importante des capacités visuelles, sont classiquement chez l'enfant les troubles de la réfraction ou amétropies (myopie, hypermétropie, astigmatisme, anisométropie), la cataracte et les désordres oculomoteurs (strabisme et nystagmus). Un certain nombre de tests diagnostiques peuvent être utilisés pour le dépistage précoce de ces troubles ; quelques-uns ont fait l'objet d'études d'efficacité.

Tableau II : Dépistage en population générale des troubles de la vision : tests potentiellement utilisables chez le nourrisson et le jeune enfant

Anomalie recherchée	Tests de dépistage (premier âge d'utilisation)
Amblyopie	Test de l'écran, test du regard préférentiel (dès 2 mois), mesure de l'acuité visuelle (dès 2,5 ans)
Amétropie	Skiascopie sous cycloplégique (dès la naissance)
Strabisme	Test de l'écran (dès 2 mois), lunettes de dépistage test de Lang (dès 6 mois), test de Wirth (vision stéréoscopique) (dès 2,5 ans)
Cataracte, opacité cornéenne	Recherche d'une pupille blanche (ophtalmoscope, lampe à fente portable, ± cycloplégique) (dès la naissance)

À l'âge verbal, une amblyopie peut être révélée par les résultats des tests morphoscopiques destinés à évaluer l'acuité visuelle. Avant cet âge, une amblyopie peut être recherchée en soumettant le nourrisson au test du regard préférentiel. Toutefois, la mise en évidence d'une amblyopie repose avant tout sur la mesure objective du pouvoir réfractif de l'œil, par skiascopie ou réfractométrie automatique. Chez l'enfant en bas âge, la seule méthode de mesure de la réfraction utilisable en dépistage est la skiascopie, qui a l'inconvénient de nécessiter une cycloplégie (par l'atropine jusqu'à l'âge d'1 an). Actuellement, il n'existe pas de méthode sans cycloplégique, rapide, fiable et à faible coût, qui pourrait la remplacer. À partir de 5 ans, la mesure de la réfraction peut être réalisée par réfractométrie automatique, une méthode donnant des mesures fiables et rapides. Cependant, une cycloplégie est à l'heure actuelle encore nécessaire pour obtenir les meilleurs résultats. La skiascopie sous cycloplégique reste donc la technique de référence du dépistage des troubles de la réfraction chez l'enfant.

Le test de l'écran, destiné à la recherche d'un strabisme, nécessite une grande expérience dans son interprétation ; il constitue néanmoins un des éléments essentiels des campagnes de dépistage organisées dans certaines régions françaises. Les lunettes à secteurs permettent un test de dépistage d'interprétation simple et sont très largement utilisées en France ; cependant, aucune étude n'existe à ce jour permettant d'apprécier la valeur de ce test. Les strabismes pourraient également être dépistés à l'aide du test stéréoscopique de Lang, réalisable très tôt, qui recherche l'existence chez l'enfant d'une vision binoculaire, signe d'un alignement des axes visuels ; toutefois, ce test entraîne un nombre assez important de faux-négatifs. Le test de Wirth peut être utilisé en dépistage par l'intermédiaire du test de la mouche ; il présente cependant l'inconvénient de ne donner qu'une notion très grossière de la vision stéréoscopique.

Un dépistage de la cataracte congénitale dès la naissance a été proposé il y a plusieurs années, lorsque la prévalence de cette affection oculaire était relativement élevée. L'efficacité de cette recherche était toutefois assez faible,

comme le montre une analyse rétrospective anglaise où un tiers d'une population d'enfants porteurs d'une cataracte n'avaient pas encore été identifiés à l'âge d'1 an. Aujourd'hui où la fréquence de cette pathologie a considérablement diminué, l'addition au bilan du nouveau-né d'un examen supplémentaire pour la recherche d'une cataracte est discutée, d'autant que ce test nécessite une cycloplégie. Toutefois, la recherche d'une pupille blanche peut être effectuée à l'aide d'un ophtalmoscope ou d'une lampe de poche.

Actions et programmes de dépistage précoce

Dépistage précoce, traitement et suivi des problèmes de vision chez l'enfant font, dans beaucoup de pays, partie intégrante de programmes généraux de surveillance de la population, pris en charge par la médecine de ville ou la médecine scolaire. Les recommandations concernant le dépistage spécifiquement ciblé sur les troubles visuels divergent quant à elles au niveau international. Ainsi, aux États-Unis comme au Canada, des recommandations en faveur d'un dépistage de l'amblyopie et des amétropies et strabismes amblyogènes ont été émises en 1994, sur la base de revues de la littérature. La situation en Grande-Bretagne est sensiblement différente, tant en raison de l'expérience acquise à partir de nombreux programmes mis en œuvre depuis les années 1960 que par la réflexion conduite au regard de la littérature scientifique disponible : deux revues ont ainsi suggéré qu'il n'existait pas suffisamment de preuves de l'efficacité du dépistage et du traitement des troubles visuels pour justifier la poursuite des programmes existants, et encore moins pour promouvoir la mise en place d'un programme national de dépistage de l'amblyopie chez les enfants de 3 ans. Toutefois, les auteurs de ces analyses restent prudents sur les conclusions à tirer en termes d'action : les données disponibles ne peuvent en effet pas prouver que les défauts visuels objets du dépistage ne sont pas invalidants, ni que les traitements sont inefficaces ; par ailleurs, une décision d'arrêt du dépistage chez les enfants d'âge préscolaire pourrait entraîner des perturbations économiques liées à une perte d'activité importante pour les orthoptistes, ainsi qu'à un discours de santé publique incohérent vis-à-vis des parents sensibilisés depuis des années à l'importance de la détection des déficits visuels chez l'enfant.

Un certain nombre d'actions isolées, visant spécifiquement le dépistage des troubles visuels à l'âge préscolaire, ont été engagées dans différents pays, dont la France. L'analyse des résultats de ces expériences pilotes suggère qu'elles sont plutôt efficaces, mais à un degré variant notamment selon le type de personnel impliqué dans le dépistage (tableau III).

Tableau III : Dépistage de masse des déficits visuels chez le jeune enfant : synthèse des données internationales

Paramètres	Résultats et commentaires
Population cible du dépistage	Âge préscolaire Détection de problèmes non présents à la naissance 80 % des enfants coopèrent Population captive (participation élevée, possibilité de réduction des coûts)
Professions impliquées dans le dépistage	Orthoptistes ou infirmières[1] en majorité, médecins généralistes[1]
Performances du dépistage	
Taux de participation	44 % à 85 %[2]
Enfants adressés à un ophtalmologiste	1,6 % à 10,6 %
Pourcentage de vrais positifs	47 % à 74 %[3]
Pourcentage de faux-négatifs	0,5 % à 1,3 %
Temps médian de prise en charge	0,8 à 1,8 an

[1] : tests complémentaires éventuels réalisés par des orthoptistes ; [2] : taux plus élevé en cas de dépistage par les médecins généralistes *versus* les orthoptistes ; [3] : pourcentage légèrement plus élevé en cas de dépistage par les orthoptistes *versus* les médecins généralistes

Dépistage en France

En France, les examens prévus au cours de l'enfance intègrent une dimension de recherche des troubles visuels ; certains sont obligatoires, c'est-à-dire qu'ils donnent lieu à l'établissement, par le praticien, d'un certificat de santé (tableau IV).

Tableau IV : Dépistage des déficits visuels en France : examens prévus dans le cadre du suivi général des enfants

Période	Prénatale	Préverbale			Préscolaire		Scolaire
Âge		8e jour	4e mois	9e mois	24e mois	4 ans	6 ans
Obligation	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui
Contenu		État oculaire	Strabisme, nystagmus	Strabisme, nystagmus, acuité visuelle	Strabisme, nystagmus, acuité visuelle	Acuité visuelle (de loin, de près), fond d'œil, vision binoculaire, vision des couleurs[1], strabisme, poursuite oculaire	
Structure	Hôpital	Maternité	Pédiatre, généraliste, PMI		Pédiatre, généraliste, PMI, école[2]		École
Document		Carnet de santé Certificat	Carnet de santé	Carnet de santé Certificat	Carnet de santé Certificat	Carnet de santé	Médecine scolaire

[1] : dans l'examen de la 6e année ; [2] : pour l'examen de la 4e année

Entre 9 et 12 mois, le comportement visuel de l'enfant devient accessible à une évaluation et donc au dépistage d'éventuels déficits. Cet âge présente plusieurs caractéristiques qui en font une période particulièrement propice au dépistage.

Tout d'abord, l'enfant, en confiance dans les bras de sa mère, se prête bien aux examens qui n'exigent de lui qu'un comportement peu élaboré, restreint à la fixation. Selon les phases de son développement psychologique, les capacités attentionnelles de l'enfant ne s'investissent en effet pas sur les mêmes objets. Ainsi, entre 4 mois et 1 an, l'examinateur peut aisément obtenir une attention visuelle soutenue. Plus tard, l'enfant, explorant sans cesse son environnement, adoptera souvent des attitudes de refus et de défense qui rendront l'examen plus difficile et incertain.

L'examen ophtalmologique devient parlant entre 9 et 12 mois, certains symptômes apparaissant de façon plus évidente. Ainsi, les strabismes à petit angle (microstrabismes), aussi amblyogènes que les strabismes manifestes, peuvent être mis en évidence avec le test de l'écran, qui devient praticable à cet âge en raison de la stabilité de la fixation.

Détecter et traiter un déficit visuel durant cette période, que l'on sait associée à une efficacité thérapeutique maximale, permet, en restaurant l'acuité visuelle de l'œil atteint, d'éviter l'installation d'une amblyopie ; de plus, une amblyopie déjà présente peut, dans cette tranche d'âge, être intégralement récupérée par un traitement souvent simple à mettre en œuvre (correction optique accompagnée ou non d'une occlusion).

Enfin, l'existence d'un bilan au cours du 9e mois, faisant l'objet de l'établissement d'un certificat de santé obligatoire, est un dernier élément plaidant en faveur de la réalisation d'un dépistage systématique des troubles visuels durant cette période. Les ophtalmologistes sont, dans l'éventualité d'un dépistage des troubles visuels chez l'enfant de 9 à 12 mois, trop peu nombreux en France pour assurer chaque année l'examen des 750 000 enfants de cette classe d'âge. Il faudrait élargir à d'autres professionnels que les ophtalmologistes, et en particulier aux orthoptistes, le soin d'effectuer les examens complémentaires des anomalies visuelles entre 9 et 12 mois. De par leurs compétences[15], les orthoptistes semblent en effet capables de réaliser un bilan complet de la vision du nourrisson, comprenant des examens orthoptiques, une mesure de la réfraction et la recherche d'éventuelles anomalies organiques. Ce dépistage conduirait les orthoptistes non pas à prescrire une prise en charge, mais à adresser l'enfant à un ophtalmologiste, pour diagnostic.

15. Jusque récemment, seuls les ophtalmologistes étaient habilités à pratiquer la mesure de la réfraction, ce test invasif nécessitant l'utilisation d'un cycloplégique pour bloquer l'accommodation. Une modification récente (2 juillet 2001) du décret de compétence des orthoptistes les autorise désormais à pratiquer des tests de mesure de la réfraction après prescription médicale.

Dès 30 mois, l'enfant est en mesure de répondre, verbalement, aux tests morphoscopiques (reconnaissance d'images). Son acuité visuelle peut donc être évaluée, cette mesure devant permettre de dépister, évaluer quantitativement et prendre en charge, avec un bon taux de récupération, les amblyopies fonctionnelles non détectées auparavant ou apparues depuis l'âge de 9-12 mois (les amblyopies se développent en général entre 9 et 30 mois).

Actuellement, les amblyopies fonctionnelles sont majoritairement détectées entre 3 et 5 ans, lors de l'examen réalisé en maternelle. L'acuité visuelle des enfants pourrait donc être évaluée, par des tests morphoscopiques, en 1re année de maternelle ; en l'absence de scolarisation, ce dépistage devrait être proposé dans les centres de Protection maternelle et infantile.

Enfin, l'examen oculaire prévu dans le cadre du bilan de santé réalisé au cours de la 4e année devrait être maintenu, fond d'œil compris. Les résultats doivent intégralement figurer dans le carnet de santé de l'enfant.

Traitement des enfants porteurs d'un déficit visuel

Les amétropies non corrigées sont la première cause de strabisme et d'amblyopie fonctionnelle. Elles devraient être prises en charge le plus rapidement possible, l'idéal étant d'intervenir pendant la période sensible, c'est-à-dire avant 1 an : toute anisométropie > 1 dioptrie, tout astigmatisme > 1,5 dioptrie, toute hypermétropie ⩾ 3,5 dioptries et toute myopie ⩾ 3,5 dioptries[16] doivent être pris en charge par une correction optique impliquant le port constant de lunettes et, dans certains cas (myopies, anisométropies fortes, aphakie unilatérale), celui de lentilles de contact. Cette correction doit être associée, le cas échéant, au traitement de l'amblyopie fonctionnelle.

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

Strabisme, paralysie oculomotrice ou nystagmus peuvent également signer l'existence d'une pathologie grave (lésion ou tumeur cérébrale, rétinoblastome, cataracte, amaurose de Leber, achromatopsie, albinisme). Il convient donc de chercher systématiquement l'étiologie de tout trouble oculomoteur, surtout s'il est d'apparition récente, et de mettre en œuvre une prise en charge dès le diagnostic posé.

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

Le traitement du glaucome congénital et de la cataracte congénitale est chirurgical et représente une urgence thérapeutique, afin de limiter les risques de cécité et de restaurer la transparence des milieux pour permettre le développement d'une vision normale. De même, la prise en charge médicale du rétinoblastome doit être immédiate si l'on veut sauvegarder le pronostic vital de l'enfant. Pour d'autres pathologies sévères, hors de toute ressource thérapeutique, une intervention précoce permet de favoriser le développement moteur, cognitif et affectif des enfants porteurs de ces handicaps visuels souvent très sévères, et d'améliorer leur intégration. Les maladies rétiniennes et neuro-ophtalmologiques nécessitent ainsi une prise en charge éducative, rééducative et psychologique.

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

Extraits de l'expertise collective
« Déficits visuels. Dépistage et prise en charge chez le jeune enfant »

Autisme infantile et troubles envahissants du développement, dépistage et intervention précoce

Dans les troubles sévères du développement connus désormais sous le terme générique de troubles envahissants du développement (TED), la forme principale est l'autisme infantile, mais les TED englobent des syndromes voisins de l'autisme qui s'en distinguent par des profils de développement ou une sévérité globale différents.

Il paraît actuellement plausible que la période anté- et périnatale soit une période à risque au cours de laquelle l'exposition à des facteurs perturbant le développement cérébral pourrait augmenter la vulnérabilité pour les troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent. Plusieurs questions restent toutefois en suspens : quel est le rôle des interactions entre facteurs de risque génétiques et environnementaux ? Quel est l'impact des variations séculaires de la fréquence des facteurs de risque environnementaux, tels que les complications au cours de la grossesse ou de l'accouchement ? Quel est le devenir psychique des enfants de très petit poids de naissance ?

Classification, définition

Introduit pour la première fois dans les nosographies en 1980, le terme de troubles envahissants du développement (TED) mettait en valeur la nature développementale de ce groupe de troubles, le différenciant du groupe des états psychopathologiques (comme la schizophrénie ou les troubles maniaco-dépressifs) qui apparaissent à l'adolescence ou à l'âge adulte, après une période non équivoque de développement normal, et impliquent une rupture du contact avec la réalité au cours de l'épisode morbide. L'absence de symptômes psychotiques est d'ailleurs devenue un critère diagnostique des TED. Reflétant ces changements conceptuels, le *Journal of autism and childhood schizophrenia* est devenu en 1978 le *Journal of autism and developmental disorders*. En 1987, le DSM-III-R simplifia et ordonna les critères diagnostiques des TED selon un ensemble de 16 critères et un algorithme unique ; une catégorie « autisme atypique » était cependant prévue pour les cas ne remplissant pas tout à fait les critères ainsi définis. Le tableau I présente les critères diagnostiques de l'autisme selon le DSM-IV.

Dans les années 1970 et 1980, l'accumulation d'études longitudinales, biologiques, neuropsychologiques, thérapeutiques et génétiques permit de mieux

Tableau I : Critères diagnostiques du trouble autistique (d'après le DSM-IV)

A. Un total de 6 (ou plus) parmi les éléments décrits en (1), (2) et (3), dont au moins 2 de (1), 1 de (2) et 1 de (3) :

(1) altération qualitative des interactions sociales, comme en témoignent au moins 2 des éléments suivants :

(a) altération marquée dans l'utilisation, pour réguler les interactions sociales, de comportements non verbaux multiples, tels que le contact oculaire, la mimique faciale, les postures corporelles, les gestes

(b) incapacité à établir des relations avec les pairs correspondant au niveau du développement

(c) le sujet ne cherche pas spontanément à partager ses plaisirs, ses intérêts ou ses réussites avec d'autres personnes (par exemple, il ne cherche pas à montrer, à désigner du doigt ou à apporter les objets qui l'intéressent)

(d) manque de réciprocité sociale ou émotionnelle

(2) altération qualitative de la communication, comme en témoigne au moins un des éléments suivants :

(a) retard ou absence totale de développement du langage parlé (sans tentative de compensation par d'autres modes de communication, comme le geste ou la mimique)

(b) chez les sujets maîtrisant suffisamment de langage, incapacité marquée à engager ou à soutenir une conversation avec autrui

(c) usage stéréotypé et répétitif du langage, ou langage idiosyncrasique

(d) absence d'un jeu de « faire semblant » varié et spontané, ou d'un jeu d'imitation sociale correspondant au niveau du développement

(3) caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités, comme en témoigne au moins 1 des éléments suivants :

(a) préoccupation circonscrite à un ou plusieurs centres d'intérêts stéréotypés et restreints, anormale soit dans son intensité, soit dans son orientation

(b) adhésion apparemment inflexible à des habitudes ou à des rituels spécifiques et non fonctionnels

(c) maniérismes moteurs stéréotypés et répétitifs (par exemple, battements ou torsions des mains ou des doigts, mouvements complexes de tout le corps)

(d) préoccupations persistantes pour certaines parties des objets

B. Retard ou caractère anormal du fonctionnement, débutant avant l'âge de 3 ans, dans au moins un des domaines suivants :

(1) interactions sociales

(2) langage nécessaire à la communication orale

(3) jeu symbolique ou d'imagination

C. La perturbation n'est pas mieux expliquée par le diagnostic de syndrome de Rett ou de trouble désintégratif de l'enfance.

définir les contours phénoménologiques du syndrome autistique à différentes étapes du développement et d'établir la validité de ce syndrome vis-à-vis d'autres troubles du développement (comme les troubles du langage ou le syndrome de Rett).

Le diagnostic de troubles envahissants du développement 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 (de manière causale ou non) au syndrome. Les TED comprennent actuellement différentes sous-catégories diagnostiques

(DSM-IV et CIM-10). À côté du trouble autistique qui en représente la forme centrale, différentes sous-catégories diagnostiques ont été séparées :

- autisme atypique (dans le DSM-IV, cette catégorie est incluse dans la catégorie TED NS) ;
- syndrome d'Asperger ;
- trouble désintégratif de l'enfance ;
- TED NS (non spécifié) ;
- syndrome de Rett : bien qu'étant très différent de l'autisme pour la plupart des aspects cliniques et étiologiques, ce syndrome a été maintenu dans le cadre des TED au sein de la CIM-10 tout simplement parce qu'il fait partie du diagnostic différentiel de l'autisme, notamment chez les filles entre les âges de 6 mois et 3 ans.

L'autisme implique des troubles qualitatifs dans trois domaines majeurs du développement qui sont le développement du langage et de la communication, le développement des relations sociales, le développement des activités de jeu et des intérêts. L'accent mis sur la nature qualitative des anomalies du développement dans l'autisme renvoie à une différenciation entre les notions de retard et de déviance pour caractériser le développement autistique. Un retard plus ou moins sévère peut être observé dans le développement de fonctions importantes, mais ce qui définit l'autisme est la notion de déviance dans le développement : les compétences, à quelque niveau qu'elles se situent chez un enfant et à un moment donné, et une fois pris en compte le retard, ne sont pas utilisées de manière fonctionnelle. Ainsi, le retard d'apparition du langage est la règle chez l'enfant autiste jeune, mais il est également observé dans un grand éventail de troubles non autistiques du développement. Cependant, l'enfant autiste ne compense pas son absence de langage par les moyens habituels utilisés par les enfants pour communiquer avant que le langage soit établi. Ainsi, l'enfant autiste n'utilise pas de gestes pour se faire comprendre, ne pointe pas ce qui l'intéresse pour le montrer à ses parents, et ses stratégies pour communiquer avec son entourage sont souvent difficiles à comprendre. En somme, le trouble atteint l'ensemble des fonctions de communication, et pas seulement le langage. En d'autres termes, le niveau absolu de développement du langage compte moins pour le diagnostic de l'autisme que les profondes difficultés à utiliser les outils communicatifs pour permettre la communication avec autrui. Quant aux relations sociales, elles sont profondément altérées chez la personne autiste, et associent des symptômes qui vont de l'absence de regard et de sourire social, d'un repli sur soi, d'un manque marqué d'affection pour les autres ou d'émotions paradoxales, à des anomalies plus subtiles comprenant des difficultés durables à initier et à maintenir des relations interpersonnelles et des amitiés.

Dépistage

Dans le passé, les enfants souffrant de syndrome autistique n'étaient souvent diagnostiqués qu'au moment de l'entrée à l'école primaire. Actuellement, dans la plupart des pays, l'âge moyen auquel les enfants sont évalués et diagnostiqués a baissé et se situe aux environs de 3-4 ans. Il est extrêmement difficile de faire le diagnostic de l'autisme chez des enfants très jeunes (de moins de 1 an), car leur répertoire comportemental est trop restreint pour identifier avec fiabilité les symptômes typiques du syndrome autistique. Ainsi, les anomalies de la communication et du langage sont beaucoup plus difficiles à repérer chez un enfant d'âge préverbal. Il en est de même pour les anomalies des interactions sociales qui tendent à être plus visibles lorsque l'enfant commence à fréquenter une crèche ou une garderie. Cependant, la plupart des parents commencent à s'inquiéter du développement de leur enfant avant son second anniversaire, typiquement aux alentours de 15-18 mois, en particulier s'ils sont déjà parents d'un enfant plus grand et donc plus aptes à identifier de manière précoce les premiers symptômes d'un développement anormal. Il existe donc une période souvent prolongée entre les premières inquiétudes parentales et la confirmation diagnostique.

Le dépistage de l'autisme et des TED peut être conçu à trois niveaux, qui requièrent chacun des stratégies et des outils différents. Le premier niveau est celui du dépistage systématique en population générale, sans que les enfants participant à ce dépistage aient montré de difficultés développementales particulières ni que leurs parents ou ceux qui en ont la charge aient manifesté d'inquiétudes spéciales. Le deuxième niveau concerne la détection précoce de l'autisme chez des enfants pour lesquels des problèmes de développement de nature et de sévérité variables ont déjà été identifiés. Ce niveau de dépistage correspond par exemple à des consultations auprès de professionnels spécialisés dans des troubles du développement (orthophonistes, neurologues, psychomotriciens, psychologues, psychiatres…), qui pourraient bénéficier de l'existence d'instruments séparant les troubles autistiques du développement de ceux d'une autre nature (comme par exemple des troubles spécifiques du langage). Enfin, le troisième niveau représente l'activité d'évaluation et de diagnostic d'équipes spécialisées dans le diagnostic des TED, qui confirment ou non la présence de la pathologie chez l'enfant se présentant avec une forte suspicion d'un tel trouble. Dans une large mesure, cette distinction entre les trois niveaux est arbitraire et reflète l'organisation des services médicaux et des filières de consultation plutôt qu'une caractéristique propre aux TED. La mission du système de santé est d'assurer, pour un enfant donné, une transition rapide entre les différents niveaux de dépistage qui devraient à chaque étape offrir une expertise suffisante pour répondre aux questions posées par un développement atypique. L'évaluation diagnostique est un temps important pour les enfants ayant un TED ainsi que pour leurs parents, et permet de mettre en place les premiers traitements. L'importance de la précocité du diagnostic et des premières interventions est soulignée par

de récents travaux montrant des gains substantiels sur les plans du développement cognitif et du langage, lorsque les programmes éducatifs sont suffisamment intenses et débutés précocement.

Il convient de développer la formation des médecins de première ligne au dépistage des manifestations précoces des TED et d'enrichir le contenu des examens de santé systématiques par des actions et questions ciblées sur leur détection. Des recommandations analogues ont été faites récemment en Grande-Bretagne et en Amérique du Nord. Des questions types dans les trois domaines du développement où les symptômes de TED se manifestent pourraient être introduites dans l'examen médical systématique des enfants de moins de 3 ans. La présence de signes d'alerte absolue, même s'ils ne sont pas exclusivement spécifiques des TED, devrait alors déclencher un examen secondaire.

Signes d'alerte absolue des troubles envahissants du développement

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

Le CHAT (*Checklist for autism in toddlers*) est le premier instrument développé à des fins de dépistage systématique chez des enfants de 18 mois dans la population générale en Grande-Bretagne. Il comprend des questions sur le jeu social, l'intérêt pour les autres enfants, le jeu symbolique, le pointage protodéclaratif, l'attention conjointe. Il contient également des questions contrôles (par exemple sur le jeu physique et corporel) qui ne devraient pas être affectées dans l'autisme, et des questions permettant d'indexer la présence d'un retard mental ou moteur associé. Le M-CHAT (*Modified checklist for autism in toddlers*) est une extension du CHAT orientée vers les enfants de 24 mois. Il possède de meilleures qualités métrologiques que le CHAT, repose sur le parent seulement et ne nécessite pas de participation directe ni de formation des professionnels. Les coûts de son emploi sont donc réduits. Des études sont néanmoins encore nécessaires pour évaluer pleinement ses propriétés.

Le développement d'instruments de dépistage répond au besoin, reconnu dans tous les pays, d'améliorer l'identification et la détection des TED à un âge précoce. La question est par exemple de savoir si un dépistage des enfants est possible avant leur premier anniversaire. La mise au point d'un équivalent du CHAT utilisable au cours de la première année est actuellement en cours. En attendant, les instruments existants fournissent un guide conceptuel et

pratique aux professionnels non spécialisés, qu'ils peuvent incorporer avec profit dans l'étude de problèmes de développement portés à leur connaissance.

Programmes éducatifs

Le but des approches éducatives dans l'autisme et les autres troubles envahissants du développement est de permettre à l'enfant de réaliser au mieux son potentiel et de favoriser son indépendance et son intégration dans la société, tout en diminuant l'incidence des handicaps secondaires.

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

Les principes des traitements éducatifs visent à améliorer les compétences communicatives de l'enfant, en développant son langage et en utilisant différents systèmes pour augmenter ses capacités communicatives (signes, *Picture exchange communication system*, symboles visuels, gestes…). La promotion des interactions sociales est une autre composante fondamentale du programme éducatif, en développant des compétences sociales dans des interactions très intenses et très structurées entre l'enfant et un adulte. Secondairement, ces compétences sont progressivement transférées dans d'autres relations duelles, dans des milieux plus écologiques et naturels, et enfin avec les pairs de même âge dans des groupes plus larges. La réduction des activités routinières et obsessionnelles est un troisième volet de l'intervention, de façon à limiter le temps passé par l'enfant dans des activités répétitives marquées par l'isolement social, l'absence de référence aux autres et d'observation de l'environnement matériel et humain qui, à cet âge, est une source importante d'informations nécessaires au développement.

Le programme éducatif doit être individualisé, en soutenant dans le court terme les compétences émergentes, et en réévaluant périodiquement les acquis et les besoins nouveaux. La collaboration étroite avec le milieu familial est une caractéristique de toutes les interventions éducatives, qui vise notamment à faciliter la généralisation des compétences à des contextes variés, ce qui est souvent difficile pour ces enfants. En outre, une collaboration effective entre professionnels et familles permet de réduire le niveau de stress de ces dernières, et de mener une vie familiale aussi harmonieuse que possible où chaque membre de la famille (en particulier les frères et sœurs) peut s'épanouir normalement.

Même si un programme commence à la maison, son but est en général de préparer l'enfant à la vie et aux apprentissages en milieu scolaire, de faciliter

pour lui la transition de la maison à l'école, de progressivement diminuer le niveau de soutien et de favoriser l'exercice de ses compétences dans des milieux et situations de plus en plus naturels et variés. Plusieurs auteurs notent que les progrès sont souvent plus impressionnants chez les enfants ayant de meilleures capacités communicatives et cognitives avant l'intervention que chez certains enfants qui ont souvent un niveau de fonctionnement général plus bas au départ. En d'autres termes, il existe des facteurs liés à l'équipement biologique et psychologique de l'enfant qui interagissent avec la réponse au traitement.

Évaluation des programmes

Sept études contrôlées sont consacrées aux programmes éducatifs et comportementaux intensifs pour enfants autistes, relayés pour une bonne part par les parents. La première évaluation systématique d'un programme d'intervention précoce pour l'autisme date de 1987 (UCLA, *University of California*). Le traitement, d'une durée de 2 ans et commençant au domicile, impliquait une intervention intensive d'au moins 40 heures par semaine, par un thérapeute en face à face avec l'enfant. L'efficacité de ce programme a eu une influence déterminante sur les travaux qui ont suivi.

Les thérapies pour l'autisme sont fondées en large partie sur le principe comportemental de conditionnement opérant (méthode Lovaas) ainsi que sur les approches psycho-éducatives et comportementales centrées sur l'acquisition des compétences cognitives et développementales (méthode TEACCH). Les deux approches sont utilisées dans une perspective de normalisation scolaire ou sociale.

Les études appliquant ces deux approches mettent en évidence des gains substantiels dans le développement cognitif (QI) et du langage des enfants souffrant d'autisme ou d'autres troubles envahissants du développement. Un âge précoce pour le début du traitement semble être une condition nécessaire à l'efficacité de ces interventions.

Quel que soit le lieu où sont menés ces programmes (à la maison ou dans des centres spécialisés), une coopération étroite entre les parents et les professionnels sur une longue période est une condition de réussite. Les gains obtenus sont généralement maintenus après la fin du traitement. Selon l'une des études, 6 ans après la fin du traitement, 42 % des enfants ayant bénéficié d'un traitement comportemental intensif (méthode Lovaas) ne se distinguaient plus des autres enfants.

Néanmoins, malgré des interventions intensives, les auteurs constatent une absence de progrès chez certains enfants, tandis que ceux progressant le plus avaient les meilleures compétences cognitives au départ. Ainsi, les études consacrées à l'autisme infantile semblent confirmer le fait que l'autisme ne

renvoie pas à un groupe de pathologies et/ou de handicaps homogène, et qu'il existe une grande diversité de réponse des enfants et des familles à des sollicitations thérapeutiques intensives.

Les premiers résultats d'évaluation des programmes d'éducation indiquent donc que des interventions très précoces (avant 4 ans et si possible plus tôt encore) mènent à des progrès importants. La méthodologie de chacune des études évaluatives a certaines limites, mais la convergence des résultats d'une étude à l'autre semble indiquer que des gains substantiels, notamment sur les plans cognitif et communicatif, peuvent être obtenus avec des interventions éducatives suffisamment précoces et intenses. Il persiste un certain nombre de questions que les travaux de recherche en cours sont en train d'examiner. Ainsi, l'intensité optimale de l'intervention, l'âge auquel elle devrait être mise en place pour en maximiser les effets, le lieu idéal de l'intervention (maison ou classe), la nature des composants du programme éducatif qui sont absolument nécessaires à son efficacité, l'applicabilité de ces programmes à tous les enfants atteints de TED, et leurs effets à long terme, méritent d'être étudiés plus avant.

Extraits des expertises collectives
« Troubles mentaux. Dépistage et prévention chez l'enfant et l'adolescent »
« Psychothérapies. Trois approches évaluées »