
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 néonataux, 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 péri-conceptionnelle 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 9^e 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 cranio-faciales, 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'infirmiété motrice cérébrale (IMC ou paralysie cérébrale) s'effectue sur un ensemble de signes : une hémiplégié 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 transfontanelle 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

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 périnataux 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

340 Des déficiences ou handicaps sont considérés comme périnataux si leur l'origine se situe entre 22 semaines d'aménorrhée et le 8^e ou le 28^e 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.