



HAL
open science

Expérience de suivi des nouveau-nés à risque de handicap en Lorraine : évaluation à 2 ans de la création du réseau RAFAEL (Réseau d'Accompagnement des Familles En Lorraine)

Claire Duflot-Bilbault

► **To cite this version:**

Claire Duflot-Bilbault. Expérience de suivi des nouveau-nés à risque de handicap en Lorraine : évaluation à 2 ans de la création du réseau RAFAEL (Réseau d'Accompagnement des Familles En Lorraine. Sciences du Vivant [q-bio]. 2011. hal-01732388

HAL Id: hal-01732388

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01732388>

Submitted on 14 Mar 2018

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.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

THESE

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

Par

Claire DUFLOT-BILBAULT

Le 19 Septembre 2011

**EXPERIENCE DE SUIVI DES NOUVEAU-NES A RISQUE DE
HANDICAP EN LORRAINE :**

**EVALUATION A 2 ANS DE LA CREATION DU RESEAU
RAFAEL**

(Réseau d'Accompagnement des Familles En Lorraine)

Examineurs de la thèse :

M. JM. HASCOET	Professeur	Président
M. P. VERT	Professeur	Juge
M. D. SIBERTIN-BLANC	Professeur	Juge
Mme. S. ESPAGNE	Docteur en médecine	Juge
Mme MH. BINET	Docteur en médecine	Juge

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1
FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Vice Doyen Mission « sillon lorrain » : Professeur Annick BARBAUD

Vice Doyen Mission « Campus » : Professeur Marie-Christine BÉNÉ

Vice Doyen Mission « Finances » : Professeur Marc BRAUN

Vice Doyen Mission « Recherche » : Professeur Jean-Louis GUÉANT

Asseseurs :

- Pédagogie :	Professeur Karine ANGIOÏ-DUPREZ
- 1 ^{er} Cycle :	Professeur Bernard FOLIGUET
- « Première année commune aux études de santé (PACES) et universitarisation études para-médicales »	M. Christophe NÉMOS
- 2 ^{ème} Cycle :	Professeur Marc DEBOUVERIE
- 3 ^{ème} Cycle :	
« DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques »	Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI
« DES Spécialité Médecine Générale	Professeur Francis RAPHAËL
- Filières professionnalisées :	M. Walter BLONDEL
- Formation Continue :	Professeur Hervé VESPIGNANI
- Commission de Prospective :	Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT
- Recherche :	Professeur Didier MAINARD
- Développement Professionnel Continu :	Professeur Jean-Dominique DE KORWIN

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Jacques ROLAND – Professeur Patrick NETTER

=====
PROFESSEURS HONORAIRES

Pierre ALEXANDRE – Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain BERTRAND - Pierre BEY - Jacques
BORRELLY

Michel BOULANGE - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT -
Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre
DESCHAMPS

Michel DUC - Jean DUHEILLE - Adrien DUPREZ - Jean-Bernard DUREUX - Gérard FIEVE - Jean
FLOQUET - Robert FRISCH

Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone
GILGENKRANTZ

Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET - Christian JANOT - Jacques LACOSTE - Henri
LAMBERT

Pierre LANDES - Alain LARCAN - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE -
Pierre LEDERLIN Bernard LEGRAS - Michel MANCIAUX - Jean-Pierre MALLIÉ – Philippe MANGIN -
Pierre MATHIEU

Denise MONERET-VAUTRIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN
Gilbert PERCEBOIS Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU –
Jacques POUREL Jean PREVOT

Antoine RASPILLER - Michel RENARD - Jacques ROLAND - René-Jean ROYER - Paul SADOUL - Daniel
SCHMITT

Michel SCHWEITZER - Jean SOMMELET - Danièle SOMMELET - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT
Augusta TREHEUX Hubert UFFHOLTZ - Gérard VAILLANT - Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel
VIDAILHET

Michel WAYOFF - Michel WEBER

=====

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS
PRATICIENS HOSPITALIERS**

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUÉL – Professeur Christian BEYAERT

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Professeur Ali DALLOUL

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI

3^{ème} sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

2^{ème} sous-section : (Médecine et santé au travail)

Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Professeur Thomas LECOMPTE – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Jean-François STOLTZ – Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Didier PEIFFERT – Professeur Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (Immunologie)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie et réanimation chirurgicale ; médecine d'urgence)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Paul-Michel MERTES – Professeur Gérard AUDIBERT

2^{ème} sous-section : (Réanimation médicale ; médecine d'urgence)

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT

Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

**49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE,
HANDICAP et RÉÉDUCATION**

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE

Professeur Thierry CIVIT

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean PAYSANT

**50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE
PLASTIQUE**

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeur Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD

Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénérologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Professeur François DAP – Professeur Gilles DAUTEL

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie ; addictologie)

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL

Professeur Christian de CHILLOU

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT - Professeur Jean-Pierre CARTEAUX
4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)
Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Professeur Marc-André BIGARD - Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-
BIROULET

2^{ème} sous-section : (Chirurgie digestive)

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY – Professeur Christine PERRET-GUILLAUME

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

**54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-
OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER
Professeur François FEILLET - Professeur Cyril SCHWEITZER

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Jean-Louis BOUTROY - Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI – Professeur Cécile PARIETTI-WINKLER

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeur Etienne SIMON

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT – Docteur Manuela PEREZ

2^{ème} sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT - Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteur Aude BRESSENOT

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Docteur Damien MANDRY

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT

Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN – Docteur Catherine MALAPLATE-ARMAND

Docteur Shyue-Fang BATTAGLIA

3^{ème} sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Docteur Véronique DECOT-MAILLERET

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Docteur Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteur Francine MORY – Docteur Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU – Madame Marie MACHOUART

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Docteur Alexis HAUTEMANIERE – Docteur Frédérique CLAUDOT

3^{ème} sous-section (*Médecine légale et droit de la santé*)

Docteur Laurent MARTRILLE

4^{ère} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Docteur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie : oncologie (type mixte : biologique)*)

Docteur Lina BOLOTINE

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteur Céline BONNET

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,

PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT – Docteur Nicolas GAMBIER

50^{ème} Section : RHUMATOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Docteur Anne-Christine RAT

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Docteur Anne-Claire BURSZTEJN

**54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-
OBSTÉTRIQUE,
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

3^{ème} sous-section :

Docteur Olivier MOREL

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

40^{ème} section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-François COLLIN

60^{ème} section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

61^{ème} section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK – Monsieur Walter BLONDEL

64^{ème} section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Mademoiselle Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Mr Nick RAMALANJAONA

65^{ème} section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY

Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE – Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA

Madame Nathalie MERCIER

66^{ème} section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

67^{ème} section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE

Madame Nadine MUSSE

PROFESSEURS ASSOCIÉS

Médecine Générale

Professeur associé Alain AUBREGE
Professeur associé Francis RAPHAEL

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

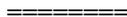
Docteur Jean-Marc BOIVIN
Docteur Jean-Louis ADAM
Docteur Elisabeth STEYER
Docteur Paolo DI PATRIZIO
Docteur Sophie SIEGRIST



PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Jean-Marie ANDRÉ - Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Pierre BEY - Professeur Michel BOULANGÉ Professeur Jean-Pierre CRANCE – Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ

Professeur Simone GILGENKRANTZ - Professeur Henri LAMBERT - Professeur Alain LARCAN
Professeur Denise MONERET-VAUTRIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Luc PICARD
Professeur Michel PIERSON - Professeur Jacques POUREL - Professeur Jacques ROLAND – Professeur Michel STRICKER Professeur Gilbert THIBAUT - Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeur Colette VIDAILHET
Professeur Michel VIDAILHET



DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)
Université de Stanford, Californie (U.S.A)
Professeur Paul MICHIELSEN (1979)
Université Catholique, Louvain (Belgique)
Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)
Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)
Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)
Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Harry J. BUNCKE (1989)
Université de Californie, San Francisco (U.S.A)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume Uni)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIËTNAM)

Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

**Monsieur le Professeur Jean-Michel HASCOET,
Professeur de pédiatrie**

Nous vous remercions de nous avoir proposé et confié ce travail.

Vous nous en avez fait le grand honneur d'en accepter la présidence.

Veillez trouver ici l'expression de notre sincère gratitude et de notre profond respect.

A NOTRE JUGE,

**Monsieur le Professeur Paul VERT,
Professeur émérite de pédiatrie
Officier de l'ordre des Palmes Académiques**

Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de juger notre travail.

Nous vous sommes reconnaissants de la spontanéité avec laquelle vous nous avez répondu.

Veillez recevoir ici l'expression de notre profond respect.

A NOTRE JUGE,

**Monsieur le Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC,
Professeur de pédopsychiatrie**

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de juger notre travail.

Nous espérons que sa lecture vous sera agréable.

Recevez ici l'expression de notre reconnaissance.

A NOTRE JUGE,

**Madame le Docteur Sandrine ESPAGNE,
Pédiatre**

Nous vous remercions d'avoir accepté la direction de ce travail de thèse.

Nous vous remercions particulièrement pour votre disponibilité et vos précieux conseils.

Que ce travail exprime toute notre gratitude.

A NOTRE JUGE,

**Madame le Docteur Marie- H  l  ne BINET
P  diatre**

Nous vous remercions vivement d'avoir accept   de juger ce travail.

Nous souhaitons vous remercier particuli  rement pour vos qualit  s humaines et le r  el int  r  t port      cette   tude.

Nous esp  rons que ce travail r  pondra    vos attentes, et nous d  sirons vous t  moigner ici toute notre reconnaissance.

A TOUS CEUX QUI ONT COLLABORE A LA REALISATION DE CE TRAVAIL

A **Madame le Docteur Jeanne Fresson**, médecin du Département d'Information Médicale de la Maternité Régionale. Merci pour votre disponibilité et votre aide précieuse dans l'extraction et l'analyse des données.

A **Sandrine Mexique**, assistante de coordination du réseau RAFAEL. Merci pour ta gentillesse et ta bonne humeur en toutes circonstances. Merci pour ton soutien et ton aide précieuse dans des situations parfois délicates.

Le dynamisme dont tu fais preuve contamine toute l'équipe !

A **Lauren Lachal**, statisticienne. Merci pour les longues heures passées à l'analyse statistique des résultats. Merci d'avoir priorisé mon travail pour me permettre de le rendre dans les temps.

A **l'ensemble des médecins départementaux de PMI** qui se sont rendus disponibles pour mon étude et m'ont fourni les données extraites des certificats du 8^{ème} jour.

**A TOUTES LES PERSONNES QUI ONT PARTICIPE A NOTRE
FORMATION, A L'ENSEMBLE DES PROFESSEURS, PRATICIENS
HOSPITALIERS ET CHEFS DE CLINIQUE RENCONTRES AU COURS
DE NOTRE INTERNAT**

Et en particulier :

A **Monsieur le Professeur Monin**, professeur de pédiatrie. Merci pour votre enseignement, votre soutien et votre écoute. Je vous suis très reconnaissante pour la confiance que vous m'accordez en post-internat.

Je tiens à vous exprimer mon plus profond respect.

A **Monsieur le Professeur Leheup**, professeur de génétique. Merci pour votre enseignement et votre rigueur scientifique.

A **Monsieur le Professeur Tardieu**, neuropédiatre à l'hôpital Kremlin Bicêtre-AP-HP-. Merci de m'avoir accepté dans votre service. Merci pour votre gentillesse, votre disponibilité et votre écoute. Je ressors ravie de mon séjour parisien qui m'a permis d'enrichir mes connaissances médicales.

A **Monsieur le Professeur Bracard**, neuroradiologue. Merci d'avoir accueilli si gentiment la petite interne de pédiatrie dans votre service. J'y ai appris des bases de neuroradiologie qui me servent chaque jour dans ma pratique médicale.

A **Monsieur le Docteur Raffo**, neuropédiatre. Tu m'as montré la voie de la neuropédiatrie et m'a donné envie de m'y intéresser. Merci de croire en mes capacités, de me proposer des travaux scientifiques intéressants (même si je ne peux pas toujours les accepter...).

J'espère que ton dynamisme permettra un agrandissement de la neuropédiatrie nancéenne.

A **Madame le Docteur Barondiot** et **Madame le Docteur Steschenko**, neuropédiatres. Merci pour votre bonne humeur et vos connaissances médicales. Je suis ravie de pouvoir continuer à travailler à vos côtés.

A **Madame le Docteur Schmitt**, neuroradiologue. Merci pour tes connaissances médicales et radiologiques qui m'ont tant appris. Merci surtout pour ta gentillesse, ton éternelle bonne humeur et ton humanité. J'espère que l'on trouvera le temps de travailler ensemble de nouveau car cela est pour moi un réel plaisir.

A **Madame le Docteur Werts** pour m'avoir permis d'aimer encore plus ce métier. Tu m'as prouvé que l'on pouvait être une bonne maman et une bonne pédiatre à la fois. En acceptant le poste de chef de clinique, je marche sur tes traces....

A **Messieurs les Docteurs LeTacon, Maria et Girard**, médecins de réanimation pédiatrique. Merci pour votre accueil, vos connaissances et votre humour. J'aurais appris beaucoup à vos côtés.

A **l'ensemble des services** qui m'ont vu grandir et à tout le personnel paramédical qui m'ont appris tout ce que les livres de pédiatrie ne disent pas....

Aux enfants, pour leurs sourires, leur innocence et leur joie de vivre. La pédiatrie est la plus belle des spécialités !!

A MES PROCHEs

A Florian, mon amour. Merci pour ton soutien et ta patience pendant ces longues années d'étude.

Notre amour a débuté dans les soirées dijonnaises et il a su grandir et se consolider au fil des années, il a résisté au passage d'étudiant à celui de médecin, au passage de l'insouciance aux responsabilités, au passage de jeune mariés à la vie de parents. A tes côtés, je me sens en sécurité. Pour ton âme d'adolescent, ta vision positive des choses, ta motivation permanente, ton infatigabilité.... et pour tout le reste, Je t'aime.

Merci de m'avoir offert de si beaux enfants, merci pour cette famille qui se construit : c'était mon rêve le plus cher, je ne savais pas qu'il serait aussi beau.

A Anthonin et Tom, mes amours. Vous êtes ma raison de vivre, mon bonheur. La bouffée d'amour qui m'a envahit le jour de votre naissance grandit chaque jour un peu plus. Vos sourires, votre tendresse, votre joie de vivre me donnent l'énergie d'avancer. J'aime vous voir grandir et devenir de belles personnes : saurons-nous bien vous écouter et vous guider vers vos rêves ?

Pédiatre est un beau métier mais il n'est rien face à celui de maman. Je vous aime.

A mes parents, qui ont toujours été à mes côtés. C'est probablement un peu grâce à toi maman que je suis médecin aujourd'hui : dans le respect que tu portes à ce métier, j'ai puisé mes ressources pour y arriver. Merci d'avoir toujours cru en moi et de m'avoir soutenu dans mes choix (y compris celui de partir de la maison si jeune....). Saurais-je être une maman aussi attentive ?

A mes grands-parents pour leur amour éternel et en particulier à Mamie Irène pour son soutien, son attention, sa gentillesse, sa formidable envie de vivre. Mes meilleurs souvenirs d'enfance sont dans votre verger : je viens m'y ressourcer et me rappeler les vraies valeurs.

A papy Georges qui aurait été si fier.

A mes frères, Christophe et Loïc on se voit peu mais c'est toujours un moment de réelle complicité. Vous êtes tous les deux un exemple pour moi.

A ma famille, Annie, Morgane, Nicolas, Cathy, Olivier, Cédric, Josiane, Bernard, Jing-Jing, Liam, Emilie et ceux à venir qui viennent agrandir la famille pour notre plus grande joie.

A ma belle-famille. Mes enfants apprécient aller jouer à Trochères ou Davayé avec leurs cousins. J'espère que nous saurons préserver ce lien au fil du temps.

A Solange qui d'en haut veille sur nous.

A Sophie, pour ton dynamisme et ta bonne humeur. J'apprécie vraiment nos interminables discussions entre filles et j'espère qu'on aura l'occasion de se voir plus souvent.

A mes amis dijonnais

Aurélien, Marion et Cathy : merci d'être toujours là malgré la distance. Merci pour ces merveilleux moments passés en votre compagnie, ces études ont semblées moins longues grâce à vous. Un bisou particulier à Maxence, Tristan et Maël et à ceux à venir (j'en compte au moins deux ?) qui nous rapprochent encore un peu plus.

Olivier, Nouba, JB, Sophie, Fred, Florie, Yannick, Cécilia, Damien : au départ amis par alliance, vous êtes devenus de véritables amis. Merci pour votre éternelle bonne humeur et votre sens festif. Passer une soirée à vos côtés est toujours un réel plaisir.

A la mémoire de **Ludivine, Fred et Loïc.** *The show must go on.*

A mes amis nancéens

A mes amis et collègues: **Noémie, Alexia, Carole, Aurélie, Thibaud, Juliette, Domitille, Sabine, Nafissa, Nathalie, Yamina, Damien, Marie, Gaëlle, Sophie, Emilie** pour m'avoir supporté et soutenu pendant les différents stages. Nous avons presque tous finis notre internat et c'est avec plaisir que nous nous retrouverons pour de nouvelles aventures.

A Gisèle et Thomas. Vous nous avez accueillis dans votre région à bras ouvert. Votre couple exemplaire est un mystère et un exemple pour nous tous. La vie va bientôt vous offrir le plus beau des cadeaux : blanc ou noir, son premier sourire changera votre vie. Nous l'attendons avec impatience, nous l'aimons déjà.

A Manue et Didier. On se ressemble par bien des points et cela nous rapproche toujours un peu plus. A quelques jours de votre mariage, je vous souhaite tout le bonheur possible.

Isabelle, Julien, Elise, Pierre. Merci d'avoir accepté les petits dijonnais.

A tous ceux que j'ai oubliés et qui ont partagé un peu de ces longues années avec moi.

A Flo, Anthonin et Tom

SERMENT

"Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque".

TABLE DES MATIERES

I.	INTRODUCTION.....	Page 25
II.	GENERALITES.....	Page 27
	1. <i>Le handicap périnatal.....</i>	Page 27
	a. Le Handicap.....	Page 27
	• Définition et Classification	
	• Le handicap d'origine périnatale	
	• Les différents types de déficience	
	b. La prématurité source de handicap périnatal.....	Page 31
	• Facteurs de risque de prématurité	
	• Prématurité et risque de déficiences neurologiques	
	• Facteurs aggravants en cas de prématurité	
	• Outils de dépistage des lésions en période néonatale	
	c. Les autres situations à risque de handicap périnatal.....	Page 36
	• Hypoxie néonatale ou encéphalopathie anoxo-ischémique	
	• Infections materno-fœtales	
	• Retard de croissance intra-utérin	
	• Autres pathologies périnatales	
	2- <i>Les programmes d'interventions précoces.....</i>	Page 39
	3- <i>Fondements et expériences des réseaux de suivi.....</i>	Page 43
	4- <i>Le réseau RAFAEL.....</i>	Page 47
	a. Elaboration du réseau RAFAEL et réflexions.....	Page 47
	• Choix des critères d'inclusion	
	• Choix du rythme des visites et de la durée du suivi	
	• Choix des variables d'inclusion	
	• Choix de la grille d'évaluation neurologique	
	• Estimation économique initiale	

<i>b.</i> Fonctionnement du réseau RAFAEL.....	Page 54
III. MATERIEL ET METHODES.....	Page 57
<i>1- Population étudiée.....</i>	Page 57
<i>2- Evaluation quantitative.....</i>	Page 58
<i>3- Enquête de satisfaction.....</i>	Page 59
<i>4- Evaluation financière.....</i>	Page 59
<i>5- Analyse statistique.....</i>	Page 60
IV. RESULTATS.....	Page 61
<i>1- Etude descriptive de la cohorte.....</i>	Page 61
<i>a.</i> Caractéristiques de la population.....	Page 61
• Enfants du groupe 1	
• Enfants du groupe 2	
<i>b.</i> Circonstances périnatales	Page 63
• Caractéristiques maternelles	
• Caractéristiques néonatales	
✓ Données cliniques	
✓ Données paracliniques	
<i>c.</i> Maternités de naissance et maternités d'inclusion.....	Page 66
<i>2- Evaluation quantitative.....</i>	Page 68
<i>a.</i> Exhaustivité.....	Page 68
• Exhaustivité sur les critères poids et âge gestationnel	
• Exhaustivité sur le critère chirurgie néonatale lourde	

● Estimation globale du nombre d'enfants à inclure dans le réseau RAFAEL

b. Refus d'adhésion et perdus de vue.....	Page 70
● Refus d'adhésion	
● Perdus de vue	
c. Proximité du domicile.....	Page 71
● Répartition géographique des médecins référents	
● Répartition géographique des enfants inclus	
● Répartition géographique des consultations de recours	
3. Evaluation qualitative.....	Page 73
a. Enquête de satisfaction parentale.....	Page 73
b. Enquête de satisfaction médicale.....	Page 77
4. Evaluation financière.....	Page 81
a. Coût global du réseau RAFAEL.....	Page 81
● Frais de fonctionnement	
● Indemnisations médicales pour formation et consultations	
b. Estimation financière du coût d'un enfant inclus dans le réseau RAFAEL et de son suivi.....	Page 82
5. Suivi de cohorte.....	Page 83
a. Suivi à 2 mois après la sortie de néonatalogie.....	Page 83
● Caractéristiques cliniques	
● Consultation de recours et prise en charge	
b. Suivi à 9 mois d'âge réel.....	Page 86
● Caractéristiques cliniques	
● Consultation de recours et prise en charge	
● Devenir des EAI	

c. Suivi à 18 mois d'âge corrigé.....	Page 88
• Caractéristiques cliniques	
• Consultation de recours et prise en charge	
• Devenir des EAI	
V. DISCUSSION	Page 92
VI. CONCLUSION.....	Page 101
VII. BIBLIOGRAPHIE.....	Page 103
VIII. ANNEXES	
a. <i>Annexe 1</i> :.....	Page 113
• <i>Les différentes maternités de Lorraine</i>	
b. <i>Annexe 2</i> :.....	Page 114
• <i>Questionnaire d'évaluation du réseau RAFAEL pour les parents</i>	
c. <i>Annexe 3</i> :.....	Page 118
• <i>Questionnaire d'évaluation du réseau RAFAEL pour les médecins</i>	
d. <i>Annexe 4</i> :.....	Page 127
• <i>Répartition géographique des médecins référents et des consultations de recours sur le territoire lorrain</i>	

I- INTRODUCTION

Depuis le décret du 9 octobre 1998 obligeant «tous les établissements de santé publics et privés pratiquant les disciplines d'obstétrique, de néonatalogie et de réanimation néonatale à adhérer à un réseau périnatal», les soins périnataux sont organisés en réseaux régionaux qui couvrent un éventail de soins très large: suivi de grossesse, accouchement, soins du post-partum, soins néonataux, suivi de population à risque psychosocial et plus récemment le suivi des enfants à risque de développer un handicap.

Ces réseaux de coopération inter-hospitalière permettent d'orienter les femmes en situation à risque vers des lieux d'hospitalisation possédant des plateaux techniques adaptés à chaque situation et de prendre ainsi en charge au mieux des situations à risque de handicap ultérieur.

Cette organisation régionale des soins périnataux associée à une amélioration des pratiques médicales (administration de surfactant, amélioration de l'assistance respiratoire, corticothérapie anténatale...) entraîne une diminution du risque de handicap périnatal en termes de mortalité périnatale et de morbidité néonatale [1-4].

En effet, il existe une baisse importante de la mortalité périnatale, passant de 21,3 pour 1 000 naissances en 1972 à 10,8 pour 1 000 en 2007, et de la mortalité néonatale, passant de 11 pour 1 000 naissances vivantes en 1972 à 2,4 pour 1 000 en 2009 [5]. 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 [6, 7] et de 30-55 % chez les enfants grands prématurés (âge gestationnel inférieur à 29 SA [8-11]) dans les vingt dernières années.

Cependant, il semble exister une stabilisation de la prévalence globale du handicap périnatal [12-20] sur les 20 dernières années.

En effet, selon l'étude EPIPAGE, le taux de séquelles neurologiques globales (motrices, cognitives et sensorielles) à 5 ans reste élevé chez les enfants prématurés : 50% des enfants nés entre 24 et 28 SA, 35% des enfants nés entre 29 et 32 SA et 2,6% des enfants nés avec un âge gestationnel supérieur à 32 SA [21]. Ainsi, 40% des enfants prématurés auront des difficultés scolaires à 5 ans.

L'apparente stabilité de la prévalence du handicap périnatal ne veut pas dire que les enfants sont comparables dans l'évolution chronologique des études. Avec l'amélioration des pratiques néonatales, un nombre plus important de grands prématurés (inférieurs à 29 SA)

survivent aujourd'hui avec toutefois un pourcentage non négligeable d'anomalies cérébrales et d'autres enfants (moins prématurés ou ayant moins souffert en période périnatale) qui autrefois survivaient avec une lésion cérébrale semblent aller bien aujourd'hui [22].

L'INSERM a mis en place en 2004 un groupe de 14 experts médicaux [23] afin de déterminer des recommandations de prise en charge pour diminuer la prévalence du handicap périnatal en France : ils recommandent la mise en place au niveau régional de réseaux de dépistage et de suivi des enfants à risque de handicap périnatal.

C'est dans ce cadre que s'inscrit le réseau RAFAEL (Réseau d'Accompagnement des Familles En Lorraine), réseau d'aval du Réseau Périnatal Lorrain, qui a été créé en septembre 2006.

L'objectif principal de ce travail est d'évaluer le réseau RAFAEL à 2 ans de sa mise en place : l'évaluation a été quantitative, qualitative et financière.

Pour l'évaluation quantitative nous avons étudié le nombre et l'exhaustivité des inclusions, le nombre de refus d'adhésion et de perdus de vue et la répartition géographique des médecins et des enfants inclus dans le réseau.

Pour l'évaluation qualitative, nous avons analysé les réponses à une enquête de satisfaction envoyée aux familles et aux médecins.

Ce travail a également permis une description de la population incluse dans le réseau et de son suivi à 18 mois d'âge corrigé.

II- GENERALITES

La majorité des handicaps de l'enfant trouvent leur origine dans la période périnatale. C'est cette période qui est la cible privilégiée des réseaux de suivi des enfants vulnérables. La prématurité et le retard de croissance intra-utérin sont les deux principales situations exposant les enfants au risque de handicap périnatal.

1- Le Handicap périnatal

a. Le Handicap

- **Définition et Classification**

La Classification du handicap et ses définitions ont beaucoup évoluées ces dernières années. La définition du handicap actuelle est précisée par la loi du 11 Février 2005 : « Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant ».

L'évaluation d'un handicap doit prendre en compte 3 niveaux de réflexions qui sont précisés dans la CIH1- Classification Internationale des Handicap : déficiences, incapacités, désavantages (OMS, 1980) :

- 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*) dans la vie en société, c'est le côté situationnel.

Devant l'absence de dimension environnementale et la description des situations uniquement en termes négatifs, la classification a évolué vers la CIH 2 nouvellement nommée CIF (Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé) qui décrit les personnes au sein de leur environnement (OMS, 2001).

En pratique cependant chez l'enfant, seule la description des déficiences, et parfois des incapacités, semble pouvoir être opérationnelle aujourd'hui. 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. Les publications chez l'enfant sur le handicap sont peu nombreuses et ne s'intéressent qu'aux déficiences et incapacités de l'enfant. C'est le cas par exemple de l'étude EPICURE sur le devenir des très grand prématurés (< 26 SA) [24].

Les enquêtes épidémiologiques concluent à une prévalence des handicaps chez l'enfant autour de 2%, incluant les déficiences ou handicaps modérément sévères. Selon l'enquête Handicaps, Incapacités, Dépendances (HID) [25] on peut estimer en France à 263 000 le nombre d'enfants de moins de 5 ans suivis pour un handicap toutes déficiences confondues.

La prévalence du handicap de l'enfant se décrit en fonction de l'âge de l'enfant et de son calendrier d'acquisition : il faut un ou deux ans pour identifier formellement une déficience ou une incapacité motrice ou neurosensorielle, 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 des difficultés scolaires.

- **Le handicap d'origine périnatale**

Littéralement, le caractère périnatal du handicap doit être réservé aux anomalies dont l'origine se situe entre 22 semaines d'aménorrhée (SA) et 8 jours postnatals [26]. Cette approche élimine du champ de recherche ce qui ne s'inscrit pas dans cette fourchette chronologique :

- les anomalies dont l'origine se situe dans la période anténatale (avant 22 SA). On retrouve une cause prénatale dans près de 35% des déficiences sévères de l'enfant [19, 27, 28]: les malformations congénitales essentiellement dont l'origine peut être chromosomique (trisomies 21, 18, 13 et autres), génétique, infectieuse (embryofoetopathies : cytomegalovirus, rubéole, toxoplasmose), toxique ou inconnue [28, 29],

- les anomalies post-natales (après le 28^{ème} jour de vie) qui correspondent à 3 à 8% des déficiences sévères de l'enfant : de cause traumatique (17-24%), infectieuse par méningite ou méningo-encéphalite (21-31%), tumorale (18%) ou d'autres causes plus rares [19, 28].

Ainsi, en procédant par élimination, 55% à 60% des déficiences pourraient trouver leur origine au cours de la période périnatale [26]. Les principales causes de déficiences d'origine périnatale sont la prématurité (50%), l'hypoxie (15%), le retard de croissance intra-utérin (RCIU), les hémorragies cérébrales, les infections (chorioamniotites) et d'autres causes plus rares (ictère nucléaire par exemple).

Selon l'enquête Handicaps, Incapacités, Dépendance (HID) [25], on évalue à 90 000 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. Cette déficience pouvait être associée ou non à un retard mental ou à une déficience sensorielle. Parmi ces personnes, 7 790 vivaient en institution [30].

- **Les différents types de déficience**

Dans le domaine périnatal, qui représente environ la moitié des handicaps de l'enfant, c'est **la déficience motrice** nommée « paralysie cérébrale » qui est la plus étudiée : 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 [31]. Les termes d'infirmité motrice cérébrale (IMC, sans retard mental), et d'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC, avec retard mental) sont souvent utilisés en France. Ils correspondent à un concept légèrement différent car ils sont uniquement utilisés pour les déficiences d'origine périnatale, ce qui n'est pas le cas du terme de paralysie cérébrale qui est utilisé pour les déficiences motrices quelques soient leur origine.

La prévalence des paralysies cérébrales en Europe, aux États-Unis et en Australie se situe entre 2 et 2,5 pour 1 000 [17, 32-38].

Les déficiences intellectuelles sont définies par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 70. 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 dérivations standards (- 2 DS) d'une population de référence. Une revue de la littérature internationale a permis de dresser un bilan des déficiences intellectuelles [39]. Selon elle, près de 3% des enfants seraient porteurs d'un retard mental modéré (QI compris entre 50 et 70) et 0,4% d'un retard mental sévère (QI < 50).

Parmi les **déficiences neurosensorielles**, on distingue les déficiences visuelles et auditives.

Les déficiences auditives font référence à une perte auditive bilatérale supérieure à 70 décibels (dB) avant correction. Il s'agit le plus souvent d'une surdité de perception (liée à une atteinte de l'oreille interne et des structures neurosensorielles depuis l'appareil de Golgi jusqu'aux voies auditives centrales) rarement d'une surdité de transmission (liée à une atteinte de l'oreille externe ou moyenne).

La prévalence des déficiences auditives est comprise entre 1,1 et 1,3 pour 1 000 si le seuil est fixé à 40dB et 0,53 pour 1 000 si le seuil est fixé à 70dB [40-42] : 20% sont d'origine génétique, 11,5% d'origine infectieuse (rubéole, cytomégalovirus), 11,5% d'origine périnatale. L'étiologie est indéterminée dans 50% des cas.

Devant cette prévalence élevée et les conséquences immédiates et à long terme d'une surdité bilatérale, l'Académie Américaine de Pédiatrie recommande de poser le diagnostic avant l'âge de 3 mois.

Les déficiences visuelles font référence à une acuité visuelle inférieure à 3/10 au meilleur œil (après correction). La prévalence des déficiences visuelles, a été estimée en France à 0,8 pour 1 000 et la cécité à 0,28 pour 1 000 (acuité visuelle < 1/20) [43]. Les facteurs étiologiques retrouvés sont anténataux pour 48% des cas observés (rétinite pigmentaire, cataracte congénitale, embryofetopathie), surtout pour les basses visions, alors que les facteurs périnataux (27%) entraînent plus souvent une cécité.

Les **déficiences psychiatriques** regroupent l'autisme et les autres troubles envahissants du développement [29, 44].

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 [45].

b. La prématurité source de handicap périnatal

On considère que la prématurité est responsable de la moitié des handicaps ou déficiences d'origine périnatale.

D'importantes évolutions ont été observées ces dernières années en ce qui concerne la prise en charge néonatale des prématurés : création des soins intensifs néonataux, administration de surfactant, assistance respiratoire, modification de la prise en charge obstétricale (corticothérapie anténatale, transfert in utero). L'ensemble de ces mesures a augmenté le taux de survie des enfants grands prématurés [46-49].

Pour la corticothérapie anténatale, par exemple, les études rapportent une diminution de près de 50% du risque d'hémorragie intraventriculaire [50] et de leucomalacie periventriculaire (en cas d'administration de bêtaméthasone) [51]. Il existerait également un effet bénéfique sur d'autres maladies inflammatoires associées aux déficiences motrices et cognitives telles que l'entérocolite ulcéro-nécrosante ou la dysplasie bronchopulmonaire [50].

- **Facteurs de risque de prématurité**

Plusieurs facteurs de risque sont classiquement associés à la prématurité.

L'association est cependant plus forte pour certains facteurs de risque, parmi lesquels le niveau socio-économique, les conditions de vie familiale, l'âge maternel avancé, l'indice de masse corporelle élevé, les antécédents obstétricaux et le tabagisme maternel [52].

L'infection prénatale est également une cause importante de travail prématuré à membranes intactes : les travaux de Romero et coll. [53] ont mis en évidence une infection intra-amniotique asymptomatique dans 13 % des cas de travail prématuré à membranes intactes.

- **Prématurité et risque de déficiences neurologiques**

De nombreuses études récentes de suivi de cohorte au-delà de 3 ans ont rapporté les conséquences de la prématurité sur le développement moteur, cognitif, neurosensoriel, psychologique et scolaire des enfants.

La plus importante est l'étude française EPIPAGE 1 (Etude EPIdémiologique sur les Petits Ages Gestationnels) qui nous montre que les taux de séquelles neuro-développementales et sensorielles sont encore trop élevés non seulement chez les grands prématurés mais aussi chez les prématurés plus modérés nés entre 33 et 34 SA [54].

En effet, cette étude a consisté à suivre prospectivement dans 9 régions françaises, 2 382 enfants prématurés nés en 1997 avec un âge gestationnel compris entre 24 et 32 SA et ceux nés après 32 SA et pesant moins de 1 500 grammes (g) à la naissance [55-58].

Une cohorte d'enfants nés à terme (39-40 SA) en 1997 a constitué le groupe contrôle (666 enfants).

Un bilan organisé pour l'enquête a été proposé à 5 ans. Si les parents ne sont pas venus au bilan, des informations ont été recueillies par questionnaire postal auprès des familles et/ou du médecin traitant: au total des informations ont été obtenues pour 1 817 (76%) grands prématurés et 396 (59%) enfants à terme pour le groupe témoin. Dans le cadre du bilan organisé pour l'enquête, ont été évaluées les capacités cognitives (*Kaufman Assessment Battery for Children* qui mesure des processus mentaux composites (PMC) équivalent au QI), les troubles du comportement (*Strengths and Difficulties Questionnaire*) et les troubles moteurs (périmètre de marche).

A 8 ans, des informations sur la scolarisation ont été recueillies à l'aide des questionnaires postaux remplis par les parents.

Cette étude nous apprend notamment que les **séquelles motrices** de type paralysie cérébrale (anciennement appelée infirmité motrice cérébrale) sévère c'est à dire sans autonomie de marche à 5 ans touchent 9% des enfants nés entre 24 et 28 SA, 4% de ceux nés entre 29 et 32 SA et 0,8% si l'âge gestationnel est supérieur à 32 SA [58-62]. Ces taux de prévalence de la paralysie cérébrale ont été confirmés dans d'autres pays notamment en Suède [19], en Australie [63] ou en Angleterre [37].

Le taux de séquelles neurologiques motrices globales à 5 ans d'âge réel est évalué à 50% des enfants nés entre 24 et 28 SA et 35% des enfants nés entre 29 et 32 SA. Un enfant sur 3 né entre 24 et 32 SA nécessitera à 5 ans encore une prise en charge en centre spécialisé et/ou des soins spécifiques [21].

Par ailleurs, le risque de séquelles motrices sévères chez les prématurés modérés (de 32 à 36 semaines) est relativement faible (0,8%) mais tout de même 10 fois supérieur à celui des enfants nés à terme [11, 64, 65]. 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 «presque à terme» [54, 66].

Sur le plan neurosensoriel, la grande prématurité multiplie par 10 le risque de surdité : sa fréquence est évaluée entre 1 % et 4 % [67-69].

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 [70]. Le risque de dysfonction tubaire est majoré (22%) en cas d'antécédent de dysplasie broncho-pulmonaire. La prévalence de la rétinopathie du prématuré est évaluée en 2007 à 15% pour les enfants nés avant 33 SA dont 12,5% de stade supérieur ou égal à 3 (nécessitant un traitement en urgence) [71]. Cependant, le risque de cécité par rétinopathie du prématuré est aujourd'hui très faible (< 1 %) : elle est en effet, habituellement bien dépistée (suivi par ophtalmoscopie indirecte des enfants jusqu'à terme) et bien traitée [72].

La grande prématurité reste toutefois une source importante de problèmes visuels [73, 74]: strabisme (15%), trouble de la réfraction (25% si < 32 SA) et amblyopie (22% si < 32SA).

Par ailleurs, il semble que **les déficiences intellectuelles** et les troubles cognitifs spécifiques (dyspraxie, trouble visuo-attentionnel, trouble du langage et dyslexie-dysorthographe, dyscalculie....) détectés plus tardivement constituent un problème majeur de la prématurité [75-77].

Ainsi, 12% des enfants grands prématurés ont dans l'étude EPIPAGE un PMC < 70 contre 3% des témoins.

Les enfants grands prématurés ont également significativement plus de troubles du comportement que les enfants témoins: 20% contre 10% pour le trouble global du comportement, 17% contre 10% pour l'hyperactivité, 20% contre 9% pour les troubles émotionnels, 18% contre 12% pour les troubles relationnels, et 16% contre 10% pour les troubles du comportement social [55, 77-79].

Du point de vue scolaire, l'étude de sous-groupe de cohorte (notamment étudiés par le réseau "*Grandir Ensemble*" en Pays de la Loire) montre qu'à l'âge de 5 ans, 40% des enfants (contre 10% dans le groupe témoin) présentent des difficultés scolaires [78].

A l'âge de 8 ans, tous les enfants sont scolarisés sauf 3 enfants: 95% des grands prématurés sont en classe ordinaire (18% ont redoublés d'une classe contre 5% dans le groupe témoin) et 5% sont en classe spécialisée ou institution.

- **Facteurs aggravants en cas de prématurité**

Le risque de déficience en cas de prématurité dépend bien entendu de l'âge gestationnel et du poids de naissance. Cependant, après ajustement sur l'âge gestationnel, différents éléments périnataux et néonataux se sont révélés être des facteurs de risque pour la paralysie cérébrale :

- le sexe : tendance à l'augmentation du risque chez les garçons,
- le contexte de naissance [80, 81],
- une infection maternelle: ce facteur autrefois considéré comme majeur semble aujourd'hui plus modeste si l'on tient compte des facteurs confondants (notamment de l'âge gestationnel) [82],
- une infection néonatale [80, 83],
- une rupture prématurée des membranes,
- un accouchement dans les trois heures suivant l'admission,
- une anomalie placentaire : hématome rétroplacentaire ou placenta prævia,
- une gémellité, plus particulièrement la monochoricité et le décès d'un co-jumeau in utero [84, 85] mais aussi en cas de syndrome transfuseur-transfusé (risque de paralysie cérébrale proche de 20%) [86, 87],
- une pathologie respiratoire, en particulier la dysplasie bronchopulmonaire [80, 83, 88],
- l'administration de corticothérapie post-natale [89] notamment, l'utilisation de la dexaméthasone dans le traitement de la dysplasie bronchopulmonaire (le risque de paralysie cérébrale serait multiplié par 2 à 3) [90, 91],
- la persistance du canal artériel [83],
- la réalisation d'une intervention chirurgicale en période néonatale,
- une hypothyroxinémie [80, 92],
- un retard de croissance intra-utérin [93-95] inférieur au 3^{ème} percentile.

Ainsi, Doyle (2001) [89] 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 SA) 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) et sans avoir nécessité une corticothérapie post-natale ou une intervention chirurgicale néonatale. 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.

- **Outils de dépistage des lésions en période néonatale**

Outre l'examen clinique indispensable, l'imagerie cérébrale et l'électrophysiologie peuvent apporter une aide dans l'évaluation pronostic des enfants prématurés à risque de handicap ultérieur.

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 [96]. Un pronostic défavorable est associé aux hémorragies intraventriculaires de grades III et IV [97] ainsi qu'aux hydrocéphalies post-hémorragiques,

- les leucomalacies cavitaires : 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 [98]. 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. Les leucomalacies cavitaires pariétales bilatérales avec des kystes de taille supérieure à 2 centimètres évoluent dans tous les cas vers une infirmité motrice sévère avec quadriplégie,

- les hyperéchogénités périventriculaires prolongées [99-101] (plus de 10 jours (j) voire 7j pour certains [100]) qui peuvent être un marqueur d'anomalies non cavitaires de la substance blanche. Le taux de séquelles motrices chez les enfants ayant présenté une hyperéchogénité prolongée varie de 10 % à 50 % selon les études,

- les dilatations ventriculaires tardives qui peuvent témoigner d'une atrophie de la substance blanche périventriculaire. Elles augmentent le risque de séquelles motrices et cognitives [102, 103].

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 [104, 105]. 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 électroencéphalographiques qui correspondent à des aspects immatures de l'activité EEG chez un prématuré. Ces dysmaturités peuvent être annonciatrices de troubles cognitifs avec une valeur prédictive positive de 30 % [106, 107].

c. Les autres situations à risque de handicap périnatal

En effet, si le taux de déficience est beaucoup plus important chez les enfants prématurés, et notamment chez les grands prématurés de moins de 33 SA, il est important de noter que la moitié des déficiences ou handicaps sévères de l'enfant concerne des enfants nés à terme ou proche du terme.

Les autres pathologies susceptibles de léser le cerveau en période périnatale sont variées : l'anoxo-ischémie (15% des handicaps périnataux), le retard de croissance intra-utérin, les infections materno-foetales, la consommation maternelle de toxiques et d'autres causes plus rares.

- **Hypoxie néonatale ou encéphalopathie anoxo-ischémique**

L'encéphalopathie anoxo-ischémique continue d'être une cause importante de lésions cérébrales à la naissance. Avec une incidence de 2 à 3 cas pour 1 000 naissances vivantes à terme en Europe et une plus grande incidence dans les pays en développement, elle est responsable de 15 à 25% de décès et de 25 à 30% de séquelles majeures chez les survivants à type de paralysie cérébrale, retard mental, troubles cognitifs et épilepsie [108-110].

Son diagnostic est basé sur les critères suivants :

- score d'Apgar inférieur à 5 à 5 minutes,
- pH néonatal inférieur à 7,
- acidose métabolique (augmentation des lactates, déficit de base)
- signes cliniques d'encéphalopathie hypoxo-ischémique : dépression respiratoire, modification du tonus, trouble de la vigilance, anomalie des réflexes archaïques, convulsions néonatales.

Les encéphalopathies sont classiquement définies chez un enfant à terme et sont classées sur des critères cliniques et électroencéphalographiques en 3 stades de gravité croissante (mineures, modérées, sévères), selon le classique score de Sarnat [111].

L'EEG est très informatif dans les encéphalopathies néonatales du bébé à terme. Le pronostic repose plus sur l'analyse du tracé de fond que sur la présence ou non de crises. La mise en évidence d'un tracé EEG présentant une activité cérébrale de fond discontinue sans éléments maturatifs, paroxystique, très hypovoltée ou isoélectrique est un critère de mauvais pronostic [112, 113]. L'EEG d'amplitude intégrée est de plus en plus utilisé et donnerait de bons éléments pronostiques [114].

L'imagerie cérébrale est une aide précieuse à l'évaluation pronostique de ces enfants notamment l'utilisation de 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 avec perte de l'hypersignal T1 physiologique du bras postérieur [110] ou perte de la différenciation cortico-sous-corticale (substance grise/substance blanche).

Les deux facteurs de risque d'hypoxie néonatale qui apparaissent de très loin les plus fréquents sont le retard de croissance intra-utérin (RCIU) inférieur au 3e percentile et la post-maturité.

- **Infections materno-fœtales**

L'infection périnatale augmente le risque de paralysie cérébrale pour les nouveau-nés à terme [115] 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.

Le risque de déficience est majoré en cas de méningite ou de méningo-encéphalite néonatale.

- **Retard de croissance intra-utérin (RCIU)**

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 mais l'âge gestationnel, le périmètre crânien et le sexe ont également une valeur pronostique importante. Tous ces facteurs majorent surtout le risque de déficiences intellectuelles (essentiellement déficits attentionnels et troubles des apprentissages) [116, 117].

- **Autres pathologies périnatales**

D'autres situations exposent au risque de handicap périnatal :

- la macrosomie : le risque de séquelles semble essentiellement lié aux complications lors de l'accouchement : traumatismes (paralysie du plexus brachial) et asphyxie [118]. Le risque de séquelles motrices est multiplié par 4 chez les enfants ayant un poids de naissance supérieur ou égal à 5 000 g,

- la gémellité : surtout les jumeaux monochoriaux qui peuvent présenter des lésions cérébrales élastiques acquises *in utero*. Le risque de handicap est important surtout lorsqu'il existe un syndrome transfuseur-transfusé,

- la consommation maternelle de toxiques en particulier la consommation d'alcool, de certaines drogues (cocaïne), de tabac ou de certains médicaments (antidépresseurs, anxiolytiques) [119].

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.

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,

- le diabète maternel pendant la grossesse, y compris en cas de diabète gestationnel,
- certaines pathologies maternelles comme la phénylcétonurie en particulier quand le régime maternel n'est pas strictement contrôlé,

- les pathologies graves à la naissance nécessitant une chirurgie néonatale lourde (cardiopathie congénitale, pathologie digestive), un séjour prolongé en réanimation, ou entraînant une malnutrition post-natale,

- les acteurs 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. [120] retrouvent une augmentation du risque de séquelles neurologiques chez les enfants de mère sans emploi (OR : 3,6 ; [1,10-11,80]), ou faisant un travail manuel (3,84 ; [1,43-10,28]) comparé aux enfants dont la mère est commerçante ou employée. De même, l'absence de couverture sociale est également un facteur de risque (OR : 3,46 ; [1,25-9,59]).

2- Les programmes d'interventions précoces

De nombreuses situations exposent le nouveau-né à un risque de handicap ultérieur : c'est pourquoi plusieurs pays ont mis en place des programmes d'intervention précoce au cours des 15 dernières années. Aux Etats Unis, ces programmes multidisciplinaires s'intitulent, *Individuals with Disabilities Education Act* (IDEA) [121].

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, ou qui se trouvent dans des conditions de diagnostic qui font craindre, selon une forte probabilité, un retard de développement ».

Il s'agit donc de l'ensemble des stratégies de prévention et de traitement destinées, dans les 2 à 3 premières années de vie, à favoriser un développement cérébral et une structuration optimaux.

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.

Parmi les principaux acteurs de ces programmes, on compte :

- les médecins (pédiatres, neuropédiatres, médecins rééducateurs, médecins généralistes, médecins de PMI....) qui permettent un diagnostic plus ou moins précis des troubles rencontrés par l'enfant,

- le kinésithérapeute qui intervient particulièrement dans le domaine de la locomotion, et de la mécanique 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 la 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 également au bien-être de l'enfant, en utilisant des techniques relaxantes et antalgiques telles que le massage ou la balnéothérapie,

- 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.

- 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.

- 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). Les troubles de la déglutition font également partie du champ d'action de l'orthophoniste, pour limiter le bavage et les fausses routes.

- les psychologues font un bilan et prennent en charge les troubles de comportement et les syndromes anxieux ou dépressifs précoces.

Ces professionnels de santé peuvent être libéraux ou intégrés dans des centres : en France ce sont essentiellement dans les Centres d'Action Medico-Social Précoce (CAMPS), les structures d'accueil pour enfants handicapés et les structures hospitalières.

Ces programmes d'intervention précoce élaborent donc un suivi médical des enfants à risque de handicap. Ce suivi permet un dépistage des déficiences, particulières à chaque enfant et son orientation vers une prise en charge adaptée.

On comprend aisément que ce type de suivi soit très utile dans des domaines variés. Il permet par exemple :

- un dépistage précoce des troubles neurosensoriels : en effet, l'avenir d'un enfant malentendant dépend de l'identification précoce de la perte auditive et de sa prise en charge (la perception auditive du langage au cours des 6 premiers mois de vie conditionne le développement ultérieur du langage) [122],

De même, le suivi ophtalmologique des enfants à risque et essentiellement des enfants prématurés est indispensable. Il permet un traitement urgent des rétinopathies à partir du stade 3 (laser ou cryothérapie) évitant de ce fait la survenue d'une cécité.

- un traitement médical des épilepsies ou autres mouvements anormaux,

- un traitement médical ou paramédical de la douleur,
- un traitement chirurgical d'une scoliose ou d'une luxation congénitale de hanche par exemple,
- un traitement médical de la spasticité par injection de toxine botulique,
- une prise en charge psychologique de l'enfant mais aussi de ses parents avec rééquilibration de la dynamique familiale, une reconnaissance du handicap, la présentation du dossier à la Commission Départementale d'Education Spéciale (CDES) qui permet d'attribuer l'Allocation d'Education Spéciale (AES) et de fixer le taux d'incapacité selon un guide-barème.

Cependant, ces programmes d'interventions précoces entraînent-ils un retentissement spécifique sur le développement neurologique ultérieur ? Permettent-ils de diminuer le handicap de ces enfants dans leur milieu environnemental ?

Les stratégies d'intervention éducative précoce reposent sur le concept de **plasticité cérébrale**. Les interventions rééducatives agissent sur un cerveau en plein développement. En effet, chez l'enfant, la destruction du tissu nerveux survient dans un environnement encore peu ou pas fonctionnellement spécialisé, à la différence de l'adulte.

La compréhension récente de quelques mécanismes fondamentaux du développement notamment l'importance des phénomènes de mort cellulaire et de stabilisation synaptique 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.

Plusieurs descriptions mettent en évidence ces phénomènes de plasticité cérébrale : 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. Après hémisphérotomie, les enfants ont la capacité de récupérer un langage normal [123] ce qui suggère que ces phénomènes de plasticité post-natale interviennent également dans la récupération cognitive. De plus, 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.

L'intérêt des stimulations précoces et multimodales est souligné par la plupart des auteurs et l'efficacité de ces programmes serait d'autant plus importante que la prise en charge est plus précoce [124].

Les effets semblent toutefois plus positifs sur le plan cognitif que sur le plan moteur. L'efficacité semble aussi renforcée en cas de facteurs de risque combinés (prématurité et jeune âge maternel, prématurité et pauvreté).

Selon Salokorpi et coll. [125], 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 n'a pas d'efficacité sur les capacités motrices évaluées à 12 et 24 mois.

De même, une étude contrôlée, randomisée Suédoise [126], incluant des enfants de poids de naissance inférieur à 1 500g ou d'âge gestationnel inférieur à 32 SA, ne retrouve pas d'effet sur le plan moteur mais un réel effet positif sur le langage et le comportement.

A contrario, l'étude de Catanese [127] retrouve une amélioration du développement moteur des enfants atteints de paralysie cérébrale grâce à un programme d'éducation dirigée.

L'analyse des différentes études décrites ci-dessus a conduit à l'élaboration aux Etats Unis au début des années 1990 d'un programme de suivi longitudinal multisite nommé : *Infant Health and Development Program (IHDP)*. Les 8 sites regroupent près de 1 000 enfants d'âge gestationnel inférieur ou égal à 37 semaines, et d'un poids de naissance inférieur ou égal à 2 500g, sans pathologie sévère.

Deux groupes ont été définis en fonction du poids de naissance (inférieur ou supérieur à 2 000g), et les enfants 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 d'un centre de jour (20h par semaine), et des rencontres entre parents une fois par mois au centre de jour. Le suivi médical et développemental est réalisé pour tous [128, 129].

Les effets cognitifs et comportementaux, non perceptibles après 12 mois, sont positifs à 24 et 36 mois. Cependant, les deux items sont inégalement positifs, et sont plus marqués pour le groupe 2 000-2 500g que pour le groupe de moins de 2 000g. D'autre part, les résultats positifs sont aussi beaucoup plus nets pour les enfants de mère de niveau éducatif le moins élevé (école secondaire), par rapport à un niveau lycée ou universitaire.

Réévalué à l'âge de 5 et 8 ans, les effets positifs se maintiennent.

3- Fondements et expériences des réseaux de suivi

Malgré d'importants progrès récents en terme de mortalité et de morbidité périnatale avec l'amélioration des soins périnataux (transfert des mères « à risque » in utero, corticothérapie anténatale, administration de surfactant...), la prévalence globale des déficiences et handicaps d'origine périnatale ne semble pas avoir diminué en France ni en Europe.

Afin de déterminer des recommandations de prise en charge qui permettrait de diminuer la prévalence des handicaps et incapacités en situation périnatale, l'INSERM a mis en place en 2004 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 et l'éducation [23].

Les recommandations issues de cette expertise médicale sont les suivantes :

- 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,

- 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. 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,

- le groupe d'experts recommande, outre le suivi habituel, 6 à 7 consultations médicales en 2 ans chez les enfants à haut risque, 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. Les populations d'enfants considérées comme à haut risque de développer une déficience ou un 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 le pronostic vital, 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,

- le groupe d'experts recommande de s'appuyer sur quatre items pour dépister des déficiences motrices chez les enfants à risque : capacités motrices, motricité fine, motricité globale, intégration visuomotrice,

- 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-foetale 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 tardivement à l'âge scolaire,

- en cas d'encéphalopathie néonatale dite anoxique, 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'examen précoce des enfants à risque doit s'attacher à rechercher l'intégrité motrice et à repérer les anomalies de développement.

Le diagnostic de paralysie cérébrale 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 débiter une prise en charge précoce.

- 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.

Le groupe d'experts recommande que les programmes de «soins de développement» s'appliquent de manière précoce à ces enfants. 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.

- 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 et, au niveau local, un relais correspondant au maillage médico-social et éducatif en lien avec les spécialistes médicaux et paramédicaux du terrain.

L'ensemble de ces recommandations ont été reprises au niveau national dans le cahier des charges des réseaux de santé en périnatalité (30 Mars 2006).

Forts de ces recommandations, certaines régions de France se sont organisées : les réseaux de soins périnataux déjà existants sont prolongés par un réseau d'aval de suivi des enfants à risque de développer un handicap. C'est le cas en Lorraine où le réseau Périnatal Lorrain est complété par le réseau RAFAEL (Réseau d'Accompagnement des Familles en Lorraine).

En effet, organisé sous forme de réseau, le suivi permet de mettre à disposition des familles d'enfants à risque un ensemble cohérent d'acteurs de santé. Les parents d'anciens prématurés qui ont été aidés en période néonatale, se sentent souvent abandonnés après la sortie du service de néonatalogie. Ils peuvent être confrontés à un ensemble de professionnels peu habitués au suivi des enfants prématurés. 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.

A l'inverse, la mise en place d'un suivi et d'une prise en charge précoce sont 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 [130]. Ce suivi est d'autant mieux apprécié qu'il s'appuie sur une médecine de proximité.

Actuellement, 12 régions françaises possèdent un réseau d'aval des enfants à risque de développer un handicap neurologique (Pays de la Loire, Ile de France, Haute Normandie, Bourgogne, PACA, Corse, agglomération grenobloise, Lorraine, Midi-Pyrénées, Languedoc-Roussillon, Franche-Comté, Picardie). Le réseau le plus ancien a été créé en 2003 en Pays de la Loire et se nomme « *Grandir ensemble* ». Chaque réseau a ses caractéristiques propres. Cependant, le minimum commun est le suivi au moins jusque 4 ans des enfants grands prématurés (< 29 SA). La plupart des réseaux suivent les enfants prématurés avec un âge gestationnel inférieur à 33 SA et les anoxies périnatales. Certains réseaux enregistrent les problèmes de santé (respiratoires, digestifs, cardiaques....) autres que neurologiques.

L'objectif d'un réseau de suivi des enfants à "risque" de handicap est double:

L'objectif principal est de dépister les enfants à risque de handicap au sein d'une population globalement en bonne santé, d'organiser de façon cohérente le suivi post-natal, et de permettre une prise en charge précoce des incapacités ou limitations fonctionnelles (motrices, sensorielles, cognitives, intellectuelles, affectives et psychologiques) pour en diminuer les conséquences et le handicap secondaire.

L'objectif secondaire est de permettre une évaluation à long terme des réseaux de soins périnataux et une étude épidémiologique de la population d'enfants à risque de handicap. Cette évaluation est indispensable car elle permet d'adapter les pratiques de soins en médecine périnatale et d'améliorer la prise en charge de la prématurité (avant la naissance, pendant et après).

4- Le réseau RAFAEL

a. Elaboration du réseau RAFAEL et réflexions

Le succès de l'implantation des réseaux de soins périnataux dans certaines régions (Bourgogne, Pays de la Loire, Réseau du sud de la région Parisienne) a constitué un terreau favorable à l'implantation du réseau RAFAEL en Lorraine.

Les réflexions sur le réseau RAFAEL et sa fonctionnalité ont débuté 2 ans avant la première inclusion au réseau : un comité de pilotage s'appuyant sur les réseaux des autres régions a déterminé plusieurs commissions s'organisant autour de différents sujets de travail (critères d'inclusion, contenu des dossiers papiers, communication et système d'information, parcours patients, formation médicale, élaboration de documents, évaluation économique et recherche de financement...). Ce comité de pilotage a regroupé des pédiatres libéraux (représentants de l'Union Régionale des Médecins Libéraux), de PMI (Protection Maternelle Infantile), de CAMSP (Centre d'Action Médico-Social Précoce) et des pédiatres et neuropédiatres hospitaliers (CHU, Maternités de niveau II et III).

- **Choix des critères d'inclusion**

Lors de la création du réseau une réflexion a été menée pour définir la population à cibler. La grande prématurité (< 29 SA) et la prématurité moyenne (29-32 SA) représentent un fort taux de développement pathologique à 5 ans d'âge réel: respectivement 50% et 35% [56]. Il a donc semblé logique de les inclure au sein du réseau. Cela correspond environ à inclure 1,3% de la population d'enfants nés vivants en région Lorraine.

Secondairement, une discussion s'est ouverte sur le sous groupe des prématurés de plus de 32 SA ne présentant aucune pathologie néonatale en dehors de la prématurité: en effet, ce groupe présente un risque plus faible de développement pathologique à 2 ans (il est évalué à 2,6%) [78] et ne pas les inclure permettrait d'alléger le coût financier du réseau en réduisant les inclusions de 30% environ. Cependant, après réflexion, le devenir ultérieur (notamment cognitif, comportemental et scolaire) à plus long terme de ces enfants est encore actuellement difficile à déterminer et il semblait prématuré de les exclure du suivi. De plus, la « petite prématurité » étant plus fréquente (4,8% de la population générale), en incluant ces enfants, on augmente le nombre d'enfants en valeur absolue qui présenteront un développement pathologique et qui bénéficieront de ce fait d'un suivi rapproché.

Pour des raisons économiques, le nombre d'inclusion étant trop important, seuls les enfants prématurés d'un âge gestationnel strictement inférieur à 34 SA ont été inclus (2% de la population générale).

La prématurité est source de 50% des handicaps périnataux et se focaliser sur cette population serait passer à côté de la moitié des cas de handicap d'origine périnatale.

Ainsi, toutes les situations à risque périnatal détaillées précédemment ont été étudiées : ont été inclus les enfants hypotrophes avec un poids de naissance inférieur à 1800g, les enfants présentant une encéphalopathie anoxo-ischémique, une infection néonatale (méningite et méningo-encéphalite), les enfants ayant nécessité une intervention chirurgicale lourde (cardiopathie congénitale, hernie diaphragmatique, laparoschisis, omphalocèle...) et ceux porteurs de pathologies neurologiques diverses (accident vasculaire cérébral, hydrocéphalie, malformation cérébrale, hémorragie intracrânienne, traumatisme...).

Pour des raisons économiques, ont été exclus les enfants macrosomes, les hypotrophes de poids de naissance supérieur à 1800g et les jumeaux qui ne présentaient aucun autre critère d'inclusion.

Pour des raisons d'exhaustivité, afin de limiter le nombre d'interlocuteur pour inclure les enfants et ne pas impliquer l'ensemble des maternités de type I de Lorraine, les critères d'inclusions ont été limités aux critères médicaux et de ce fait ont été exclus les enfants qui présentaient comme seuls facteurs de risque une intoxication maternelle pendant la grossesse ou des conditions socio-économiques défavorisées.

L'objectif initial, basé sur les chiffres épidémiologiques régionaux était donc d'inclure 684 enfants par an au sein du réseau RAFAEL (2,6% de la population des enfants nés vivants en Lorraine).

Selon les critères d'inclusion, il a été ainsi défini 2 groupes d'enfant:

- Les enfants du groupe 1 présentent un fort risque de handicap ultérieur:
 - Grande prématurité (< 29 SA)
 - Poids de naissance < 1 000g
 - Encéphalopathie anoxo-ischémique ayant nécessité une hospitalisation en néonatalogie avec convulsions ou ventilation assistée de plus de 24 heures (Stades II et III de Sarnat et Sarnat) [111]

- Les enfants du groupe 2 présentent un risque plus modéré de handicap ultérieur:
 - Prématurité moyenne (≥ 29 et < 34 SA)
 - Poids de naissance $\geq 1\ 000$ g et $< 1\ 800$ g
 - Chirurgie néonatale lourde (cure de cardiopathie congénitale, hernie diaphragmatique, omphalocèle, laparoschisis...)
 - Les autres pathologies neurologiques (méningite confirmée, hydrocéphalie, AVC, malformation cérébrale...).

Ainsi, les critères d'inclusion du réseau RAFAEL sont larges et ne sont pas littéralement bornés aux causes périnatales de handicap (entre 22 SA et 28 jours de vie). En effet, certains enfants à risque de handicap ultérieur, de cause prénatale, ont été inclus dans le réseau (infection à CMV, toxoplasmose congénitale, malformations congénitales telles que malformations neurologiques par exemple).

- **Choix du rythme des visites et de la durée du suivi**

Jusqu'à 2 ans, les principaux troubles dépistés sont essentiellement les troubles moteurs (pas de diagnostic de paralysie cérébrale avant 2 ans), 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.

En effet, selon l'enquête EPIPAGE, les troubles cognitifs spécifiques (dyspraxie, trouble visuo-attentionnel, trouble du langage et dyslexie-dysorthographe, dyscalculie....) constituent un problème majeur de la prématurité [75-77]. Il est difficile de les évaluer car ces enquêtes basées sur des questionnaires parentaux, manquent de précision et parfois d'objectivité.

A l'âge de 8 ans, 40% des enfants présenteraient des difficultés scolaires.

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 3 ans pour le langage [131].

Afin de pouvoir analyser dans son ensemble le développement neurologique de la cohorte d'enfants étudiée, le suivi médical doit être de 8 ans minimum.

Le protocole de suivi des enfants varie selon leur groupe d'inclusion: la surveillance des enfants du groupe 1 est plus étroite en raison de leur risque plus important de handicap ultérieur.

- Pour les enfants du groupe 1, une consultation médicale est prévue à 2 mois après la sortie du service de néonatalogie, à 9 mois d'âge réel, à 12 mois d'âge corrigé, à 18 mois d'âge corrigé, à 24 mois d'âge corrigé, à 3 ans, 4 ans, 5 ans, 6 ans, 7 ans et 8 ans.
- Pour les enfants du groupe 2 la surveillance est allégée et une consultation médicale est prévue à 2 mois après la sortie de maternité, à 9 mois d'âge réel, à 18 mois d'âge corrigé, à 24 mois d'âge corrigé, à 3 ans, 5 ans, 7 ans et 8 ans.

- **Choix des variables d'inclusion**

Soixante trois variables précises ont été définies caractérisant la situation familiale (parents isolés, nombre d'enfants, niveau d'étude des parents...), les antécédents médicaux familiaux, la grossesse (résultats échographiques, traitements et toxiques maternels, HTA, diabète gestationnel, événements familiaux, corticothérapie maturative...), l'accouchement (lieu, chorioamniotite, rupture prématurée des membranes...), l'enfant et son histoire néonatale (mensuration de naissance, Apgar, pathologie respiratoire, digestive ou neurologique, dépistage neurosensoriel...).

Ces variables choisies par un groupe multidisciplinaire du comité de pilotage sont connues pour avoir un impact sur le devenir des enfants et ont été adaptées en fonction de la base de données EPIPAGE de manière à pouvoir faire des comparaisons plus aisées inter-régions.

- **Choix de la grille d'évaluation neurologique**

Pour permettre le suivi de ces enfants à risque de handicap il est nécessaire de mettre en place une grille d'évaluation complète permettant un dépistage global à chaque âge, comprenant l'aspect moteur, cognitif, relationnel et une appréciation du fonctionnement des organes sensoriels (audition et vue).

L'examen clinique standard débute classiquement par un questionnaire sur la dynamique familiale (activités parentales, tabagisme, présence d'animaux...), sur les pathologies rencontrées depuis la dernière visite, le régime alimentaire, le sommeil, les traitements en cours. L'examen somatique est habituel : mensurations, étude somatique appareil par appareil à la recherche d'anomalies morphologiques particulières.

L'évaluation neuromotrice est basée sur la grille d'évaluation du développement neurologique de la naissance à 6 ans proposée par Amiel Tison et Gosselin [132-136] qui est actuellement utilisée dans toutes les cohortes françaises de suivi des enfants vulnérables.

Cet outil permet d'étudier la maturation des 2 systèmes du contrôle moteur: le faisceau cortico-spinal (régulant le tonus postural et la motricité fine) et le faisceau extrapyramidal (assurant le maintien de la posture et la fonction antigravitaire).

La grille d'évaluation du développement neurologique décrite par Amiel Tison et Gosselin [132-136] apprécie ainsi la motricité spontanée, le contact visuel, la palpation des os du crâne, l'évaluation du tonus musculaire actif et passif et les réactions posturales.

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.

La mesure du périmètre crânien 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 péjorative en dehors d'une dénutrition ou d'une déshydratation importante. Elle signe une mauvaise croissance cérébrale.

Le tonus actif correspond au calendrier classique de motricité grossière. Ce sont les étapes de maturation cérébrale qui conduisent au contrôle de la tête avant 3 mois, à la station assise indépendante avant 9 mois et à la marche indépendante avant 18 à 24 mois. Secondairement, sont étudiées les étapes du calendrier de la motricité fine (relâchement volontaire d'un cube avant 10 mois, acquisition de la pince pouce-index avant 12 mois, tour de 3 cubes avant 21 mois).

Le tonus musculaire passif correspond à l'amplitude des déplacements passifs exécutés par l'examineur sur le sujet au repos permettant de définir une hypotonie (augmentation franche de l'amplitude des déplacements au niveau de chaque articulation par comparaison avec les valeurs standards de l'âge), une hypertonie (limitation de l'amplitude des mouvements articulaires), une spasticité (résistance à l'étirement rapide du muscle), un raccourcissement du muscle (résistance à la mobilisation lente du muscle). L'analyse fine du tonus passif permet de préciser une anomalie de maturation du faisceau corticospinal. Il repose sur plusieurs manœuvres : flexion dorsale et ventrale du tronc, signe du foulard, angle poplité,

angle des adducteurs, dorsiflexion du pied témoin parfois isolé d'une atteinte cérébrale minime.

L'étude des réactions posturales sont aussi intéressantes : ces réactions de protection (réactions aux pulsions latérales, réactions antigravitaires, retournements provoqués) s'extériorisent au cours de la première année et persistent, elles précèdent l'acquisition de la station assise ou de la marche.

Cette grille d'évaluation neuromotrice est complétée par des items portant sur le dépistage des troubles neurosensoriels ainsi que sur le dépistage des troubles de communication (babillage absent à 9 mois, « papa/maman » absents à 1 an, association de 2 mots absente à 2 ans...) et des troubles relationnels.

Pour le dépistage des troubles relationnels, la grille d'évaluation est basée sur le « CHAT » (*Checklist for Autism in Toddlers*) qui est un outil de dépistage de l'autisme. Ce test simple s'évalue à l'âge de 18 mois et comprend 2 parties : la première est un questionnaire parental sur la sociabilité de l'enfant et la seconde un questionnaire médical basé sur l'observation de l'enfant (évaluation du pointing, du contact visuel, de l'attention conjointe et du jeu de « faire semblant »).

A 2 ans d'âge corrigé, l'examen clinique est complété par un questionnaire rempli par les parents et reprenant les items de l'« *Ages and Stages Questionnaires* » (ASQ) [137] adaptés au développement des enfants de 2 ans. Ce questionnaire recommandé par l'Académie Américaine de Neurologie et la Société Française de Neurologie Pédiatrique est décrit comme un outil pour favoriser le développement de l'enfant tout en s'amusant et en apprenant plus sur ses forces et ses axes de progrès. Il permet d'évaluer sur le plan psychomoteur les enfants de 4 mois à 5 ans et de dépister les enfants qui doivent avoir une évaluation détaillée par les neuropsychologues.

Une étude a permis de mettre en évidence qu'une anomalie de l'ASQ sur la communication, la motricité globale, la motricité fine, la résolution de problèmes ou les aptitudes individuelles ou sociales, est significativement liée ($p < 0.0001$) à un Quotient de Développement (QD) inférieur à 82 au test neuropsychologique de Brunet-Lezine Révisé (*données issues du réseau "Grandir ensemble" en Pays de la Loire, non encore publiées*)

- **Estimation économique initiale**

Il a été décidé par le groupe multidisciplinaire du comité de pilotage d'attribuer une indemnisation pour chaque consultation médicale de suivi au sein du réseau RAFAEL. Cette majoration tient compte du fait qu'il s'agit de consultations plus longues (temps estimé entre 30 et 45 minutes) en raison d'un examen neurologique soigneux et approfondi.

Pour les parents, le prix de la consultation est celui d'une consultation pédiatrique standard (31 euros si l'enfant a moins de 2 ans, 28 euros si il a plus de 2 ans) remboursé par la sécurité sociale. Il a alors été demandé de ne pas pratiquer de dépassement d'honoraires pour ces consultations.

Ainsi, le réseau RAFAEL indemnise directement chaque médecin référent libéral (45 euros par consultation) ; cette même indemnisation est également attribuée aux structures où se déroule la consultation quand il s'agit d'un médecin hospitalier, de PMI ou de CAMSP.

Les consultations de recours (mixtes paramédicales et médicales) demandée à l'initiative du médecin référent sont indemnisées 200 euros à la structure où se déroule la consultation.

Par ailleurs, les médecins libéraux ayant participés aux groupes de travail au sein du comité de pilotage ont également été indemnisés (69 euros).

Chaque médecin libéral participant aux journées de formation est indemnisé 100 euros par demi-journée. Quand il s'agit de médecins hospitaliers, de PMI ou de CAMSP, ces mêmes indemnisations sont également attribuées aux structures où travaillent les médecins ayant participé aux groupes de travail et/ou aux formations.

Le coût global du réseau RAFAEL pour le suivi des enfants comprend alors les indemnisations médicales (consultation auprès des médecins référents, consultations de recours, formations médicales) et le coût du fonctionnement global du réseau (personnel, bureautique, informatique, formations médicales, documents papier, location des locaux).

b. Fonctionnement du réseau RAFAEL

Le réseau RAFAEL, réseau d'aval du Réseau Périnatal Lorrain a été constitué en septembre 2006 et les premières inclusions se sont faites à partir du 1er octobre 2008.

Il est financé par le Fonds d'Intervention pour la Qualité et la Coordination des Soins (FIQCS) hormis les salaires médicaux qui sont financés par l'Agence Régionale d'Hospitalisation (ARH).

Le réseau RAFAEL c'est d'abord du personnel qualifié permettant la création du réseau, une coordination entre parents et personnels de santé, un suivi des enfants et une formation médicale continue: le réseau RAFAEL dispose d'un équivalent temps plein (ETP) de secrétariat médical pour une assistante de coordination et de 0,4 ETP médical (partagé entre un pédiatre et un médecin de santé publique).

En effet, une cellule de coordination a été mise en place avec la création d'un outil commun de suivi sous la forme d'un dossier commun papier (classeur avec feuillets en 3 exemplaires) et informatisé secondairement sur un logiciel informatique (délivré par la société *Epiconcept*). Le fichier a été déclaré et autorisé par la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL n° 1312890).

Cette cellule de coordination permet de gérer la base de données, de vérifier les inclusions, d'éviter les perdus de vue par des rappels auprès des parents, d'être un interlocuteur compétent en cas de questions parentales ou médicales.

Le réseau RAFAEL est un réseau de DEPISTAGE et non de diagnostic : il s'adresse donc à une population qui dans sa majorité sera en bonne santé. Il a pour vocation un suivi rapproché afin de dépister précocement au sein de cette population globalement en bonne santé les enfants qui seront sujets à un trouble de développement neurologique. Ce suivi demande des moyens, du temps, des compétences humaines et doit idéalement s'appuyer sur une médecine de proximité (pédiatres, médecins généralistes libéraux ou hospitaliers, médecins de PMI) qui ont à la fois des connaissances en néonatalogie et des connaissances spécifiques neuro-développementales.

Une réelle collaboration et une réelle entente est indispensable entre la médecine libérale de proximité et les équipes spécialisées médicales (orthopédistes, neuropédiatres, psychologues, pédopsychiatres, ORL, ophtalmologistes) et paramédicales (kinésithérapeutes, psychomotriciens, ergothérapeutes, aides scolaire....) qui prendront en charge ces enfants. Ces équipes spécialisées s'appuient sur des structures déjà existantes (centres hospitaliers régionaux et universitaires, cliniques privées, CAMSP, centre de rééducation, structures pour mono et multidéficiences, Services d'Education Spécialisée et de Soins A Domicile (SESSAD)).

Certains médecins ont accepté de faire parti des médecins référents du réseau RAFAEL, ils ont pour cela signé la charte du réseau. Cette charte établit une sorte de contrat entre eux et le réseau, définissant des droits et des devoirs pour ces praticiens: le droit d'être proposé aux parents comme médecin référent du suivi de leur enfant; le devoir d'utiliser les outils mis en place par le réseau d'aval, de participer aux journées de formation du réseau et de transmettre les informations du suivi à la cellule de coordination pour qu'elles soient intégrées à la base de données.

L'outil utilisé pour ce suivi est basé sur la grille d'évaluation du développement neurologique de la naissance à 6 ans, proposée par Amiel-Tison et Gosselin [132-136] décrite précédemment. Trois journées de formation initiales ont été organisées et ont permis de familiariser les acteurs du réseau à l'utilisation de cet outil : 86 médecins y ont participé (1/3 de médecins libéraux, 1/3 de médecins de PMI et 1/3 de médecins hospitaliers).

Le réseau organise annuellement depuis sa création une journée de formation médicale continue pour les médecins et une autre pour les thérapeutes.

D'autres médecins (neuropédiatres, pédopsychiatres, orthopédistes....) et d'autres structures de soins (CAMSP notamment) ont accepté et signé une convention avec le réseau RAFAEL. Ils se sont organisés pour créer des consultations dites de recours: consultation demandée à l'initiative du médecin référent de l'enfant quand l'examen clinique réalisé selon le protocole de suivi du réseau décèle une anomalie qu'il convient d'explorer. Ces consultations de recours sont pluridisciplinaires (1 médecin et 1 paramédical spécialisé dans le développement de l'enfant) et doivent être accordées dans un délai de 1 mois maximum.

En pratique, les enfants sont inclus au moment de la sortie du service de néonatalogie ou de maternité. Les parents sont informés du réseau par un médecin du service qui a pris en charge l'enfant. Il les informe de la nécessité d'un suivi spécifique de leur enfant.

Après accord éclairé et signé des parents, le médecin responsable remet à la famille le dossier de suivi de l'enfant et transmet les données administratives des parents et les caractéristiques néonatales de l'enfant à la coordination du réseau. Les parents choisissent également leur médecin référent parmi la liste des professionnels (pédiatres libéraux, de PMI ou hospitaliers) adhérents au réseau que leur a remis le médecin. Le suivi est alors réalisé au long cours par ce praticien choisi par la famille.

La cellule de coordination se charge de prévenir le médecin référent et lui envoie ainsi qu'à la famille, le calendrier de suivi de l'enfant. Elle informe également le médecin traitant de la famille.

Chaque enfant, dont les parents ont adhéré au réseau, bénéficie alors d'un suivi médical selon le protocole préétabli par le réseau en fonction du groupe d'inclusion.

A chaque consultation de suivi, des fiches de consultation sont remplies et un exemplaire est adressé à la coordination. Les parents gardent un exemplaire de chaque visite dans le classeur de suivi de leur enfant. Il existe par ailleurs, un formulaire spécifique pour les consultations de recours.

Les parents peuvent à tout moment, sur simple demande écrite et sans justification changer de médecin référent ou sortir du réseau de suivi.

III- MATERIEL ET METHODES

1- Population étudiée

La région Lorraine compte environ 2 millions d'habitants. On y recense 26 444 naissances par an (chiffre calculé sur les données des services de PMI des années 2009-2010) pour 21 établissements de naissances: 12 maternités de type I, 8 de type II et 1 de type III (*Annexe 1*). Le taux de prématurité en Lorraine est de 6,1% en 2010 (6,3% en France en 2003).

La population étudiée est la population considérée à risque de handicap ultérieur, née dans l'ensemble de la région Lorraine entre le 6 Juin 2008 et le 31 Décembre 2010 et incluse dans le réseau RAFAEL entre le 1^{er} Octobre 2008 et le 27 Février 2011.

Les 2 groupes d'enfants définis par le réseau ont été utilisés dans cette étude.

- Les enfants du groupe 1 présentent un fort risque de handicap ultérieur:
 - Grande prématurité (< 29 SA)
 - Poids de naissance < 1 000g
 - Encéphalopathie anoxo-ischémique ayant nécessité une hospitalisation en néonatalogie avec convulsions ou ventilation assistée de plus de 24 heures (Stades II et III de Sarnat et Sarnat)
- Les enfants du groupe 2 présentent un risque plus modéré de handicap ultérieur:
 - Prématurité moyenne (≥ 29 et < 34 SA)
 - Poids de naissance $\geq 1 000$ g et < 1 800g
 - Chirurgie néonatale lourde (cure de cardiopathie congénitale, hernie diaphragmatique, omphalocèle, laparoschisis...)
 - Autres pathologies neurologiques (méningite confirmée, hydrocéphalie, AVC, malformation cérébrale...)

2- Evaluation quantitative

La description de la cohorte est possible grâce à l'utilisation du logiciel informatique *Voozanoo* (édité par la société *Epiconcept*) mis en place par le réseau et validé par la CNIL.

L'analyse descriptive a été réalisée sur l'ensemble de la cohorte. L'analyse comparative des caractéristiques maternelles et néonatales a été réalisée sur la population d'enfants prématurés (exclusion des enfants avec encéphalopathie anoxo-ischémique, ceux ayant nécessité une chirurgie néonatale lourde et ceux inclus dans le groupe 2 pour d'autres pathologies neurologiques).

Dans l'évaluation quantitative du réseau, il nous a semblé indispensable d'évaluer l'exhaustivité du réseau. Pour ce faire, nous avons interrogé les services de PMI des 4 départements de Lorraine (Meurthe et Moselle, Meuse, Vosges, Moselle) qui nous ont fourni les données nécessaires à partir des certificats du 8^{ème} jour envoyés par les maternités. Celles-ci nous ont permis de connaître l'exhaustivité du réseau par rapport aux critères de prématurité et de poids de naissance. Pour les pathologies chirurgicales lourdes, les données nous ont été fournies par le Département d'Information Médicale (DIM) du CHU de Nancy où se pratique la quasi totalité des opérations chirurgicales lourdes en période néonatale en région Lorraine.

En ce qui concerne le suivi des enfants inclus, les enfants dits « perdus de vue » sont les enfants sortis d'étude pour diverses raisons (déménagement, raisons parentales...) et ceux qui ne se sont pas présentés à 2 consultations médicales successives malgré un courrier de relance à la famille.

3- Enquête de satisfaction

Une enquête de satisfaction des parents et des médecins a été réalisée en vue de définir des points d'insatisfaction qui permettrait d'améliorer le suivi des enfants.

De plus, cette enquête de satisfaction permettra de justifier du financement du réseau par le Fonds d'Intervention pour la Qualité et la Coordination des Soins (FIQCS).

Les questionnaires ont été élaborés en groupe (neuropédiatre, pédiatre, statisticien).

L'enquête de satisfaction des parents a été réalisée par courrier postal. Il s'agit d'un questionnaire complètement anonyme ne permettant pas de ce fait une relance postale ou téléphonique. Cette enquête a été effectuée sur une partie de la cohorte : le questionnaire a été adressé aux familles des enfants nés entre le 6 Juin 2008 et le 1^{er} Décembre 2009. Il comprend 29 questions de satisfaction (*Annexe 2*) portant sur le réseau RAFAEL en général, l'inclusion de l'enfant et les visites auprès du médecin référent.

L'enquête de satisfaction des médecins a été réalisée par courrier informatique. Les médecins ont pu directement inscrire leur réponse sur une base de données informatique accessible sur un site sécurisé. Cette enquête a été effectuée auprès des médecins référents et des médecins (internes et seniors) réalisant les inclusions dans les différentes maternités de Lorraine. Il s'agit d'un questionnaire (*Annexe 3*) comprenant 54 différentes questions portant sur le réseau RAFAEL en général, l'organisation du réseau, les consultations de suivi et le dossier papier. Ce questionnaire est également anonyme mais 2 relances informatiques ont été réalisées auprès de l'ensemble des médecins.

4- Evaluation financière

L'évaluation financière a porté sur les années 2009 et 2010 et a pour but de définir un coût de suivi d'un enfant sur 8 ans au sein du réseau.

Elle est basée sur les fiches annuelles de « Point Budgétaire » du réseau RAFAEL envoyées aux organismes de contrôle et de financement.

5- Analyse statistique

Une analyse descriptive des caractères de la population a été réalisée : les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne (avec écart type) et les variables qualitatives en valeur absolue et en pourcentage.

L'analyse comparative univariée des 2 groupes étudiés a utilisé le test du Chi-2 ou le test exact de Fisher lorsque les effectifs théoriques étaient trop faibles. Le seuil de significativité a été arbitrairement fixé à 0,05.

Le logiciel utilisé pour l'ensemble des données statistiques est le logiciel SAS.

IV- RESULTATS

1- Etude descriptive de la cohorte

a. Caractéristiques de la population

Parmi les enfants nés entre le 06 Juin 2008 et le 31 Décembre 2010, 1 032 ont été inclus entre le 1^{er} Octobre 2008 et le 27 Février 2011: 219 de groupe 1 (21,2%) et 813 de groupe 2 (78,8%).

- **Enfants du groupe 1**

Les caractéristiques des enfants du groupe 1 sont détaillées dans le *Tableau I*: 139 enfants inclus ont un âge gestationnel inférieur à 29 SA (63,4%), 110 enfants inclus ont un poids de naissance inférieur à 1 000g (50,2%) et 41 enfants à terme (18,9%) ont présenté une encéphalopathie anoxo-ischémique (EAI).

La moyenne des poids de naissance des prématurés inclus (exclusion des EAI) est de 968g (écart type : 199g) et la moyenne des âges gestationnels de 28 SA + 1j (écart type 12j).

Tableau I : Caractéristiques d'inclusion des enfants du groupe 1

GROUPE 1	Nombre (n= 219)	Fréquence
ANNEE NAISSANCE		
2008	42	19,2%
2009	81	37%
2010	96	43,8%
TERME (SA)		
24-25	3	1,4%
25+1-27	35	15,9%
27+1-28+6	101	46,1%
29-36	39	17,8%
POIDS <1 000g	110	50,2%
EAI (> 36 SA)	41	18,9%
SEXE		
Garçons	115	52,5%
Filles	104	47,5%

- **Enfants du groupe 2**

Les caractéristiques des enfants du groupe 2 sont détaillées dans le *Tableau II* : 712 enfants ont un âge gestationnel entre 29 et 34 SA (87,5%), 519 enfants ont un poids de naissance entre 1 000g et 1 800g (63,8%), 14 enfants ont nécessité une chirurgie néonatale lourde (1,7%) et 33 (4%) ont présenté d'autres pathologies neurologiques sévères.

La moyenne des poids de naissance des enfants inclus (après exclusion des enfants à terme suivis uniquement pour une pathologie chirurgicale néonatale ou une autre pathologie neurologique) est de 1 654g (écart type 348g) et la moyenne des âges gestationnels de 32 SA + 2j (écart type 11,8j).

Les chirurgies néonatales lourdes incluses correspondent à : 5 hernies diaphragmatiques, 3 chirurgies digestives lourdes (maladie de Hirshprung, sténose duodénale), 4 cardiopathies congénitales, 1 spina bifida et 1 chirurgie maxillo-faciale lourde.

Les motifs d'inclusion des enfants à terme inclus dans le groupe « autres pathologies neurologique » sont variés:

- des pathologies hémorragiques et ischémiques : 2 cas d'Hémorragies Intra-Ventriculaires (HIV), 2 hématomes parenchymateux, 1 hématome sous-dural 1 hématome sous-galéal, 1 cas de leucomalacie périventriculaire et 1 cas de thrombophlébite cérébrale,
- 4 cas de dilatations ventriculaires isolées,
- 4 cas de souffrance fœtale (ne rentrant pas dans les critères d'EAI),
- des malformations congénitales : 1 agénésie calleuse, 1 hypoplasie cérébelleuse, 3 malformations cérébrales sévères complexes,
- des pathologies infectieuses néonatales : 2 cas de méningites,
- des déficits neurologiques focaux postnataux : 2 paralysies de membres supérieurs secondaires à un plexus brachial, 1 paralysie sciatique secondaire à un accident de pose de cathéter veineux ombilical,
- d'autres motifs d'inclusion: 1 hypotonie néonatale inexplicée, 2 cas d'anomalies électroencéphalographiques isolées, 1 cas de convulsions néonatales isolées, 1 syndrome d'alcoolisation fœtal ,1 cas d'apnées centrales et 1 cas de trisomie 21.

Tableau II : Caractéristiques d'inclusion des enfants du groupe 2

GROUPE 2	Nombre (n= 813)	Fréquence
ANNEE NAISSANCE		
2008	111	13,6%
2009	366	45%
2010	336	41,4%
TERME (SA)		
29- 32	307	37,7%
32-34	405	49,8%
34-36	41	4%
POIDS (grammes)		
≥ 1 000,< 1 800	519	63,8%
SEXE		
Garçons	405	49,8%
Filles	408	50,2%
Chirurgie néonatale	14	1,7%
Autres pathologies	33	4%

b. Circonstances périnatales

- **Caractéristiques maternelles**

Les critères maternels portant sur le mode de vie, la grossesse et le mode d'accouchement recueillis, sont précisés dans le *Tableau III*.

Après exclusion des enfants à terme (EAI dans le groupe 1, chirurgie néonatale lourde et autres pathologies neurologiques dans le groupe 2), il existe une différence significative entre les 2 groupes pour le statut marital des mamans ($p=0.032$), la pratique d'une activité professionnelle ($p<0,0001$) le nombre d'enfants ($p=0.036$), l'obésité maternelle ($p=0,03$), la présence d'une HTA gravidique ($p=0,0002$) et la présence d'une chorioamniotite ($p< 0,0001$). Par ailleurs, 74,4% des enfants du groupe 1 ont bénéficié d'une corticothérapie anténatale et 67,2% des enfants du groupe 2 sans différence significative entre les groupes.

La moitié des enfants du groupe 1 ont bénéficié d'un transfert in utero pour prise en charge dans une maternité de niveau technique supérieur.

La césarienne est le mode d'accouchement privilégié de ces enfants : elle concerne 74,3% des enfants du groupe 1 et 62,3% des enfants du groupe 2.

Tableau III : Caractéristiques maternelles des enfants prématurés

	Groupe 1 (n=178)	Groupe 2 (n=766)	p
MODE DE VIE			
Mère seule	24/168 (14,3%)	66/746 (8,8%)	<u>0,032</u>
Niveau étude			0,08
< Bac	55/142 (38,7%)	195/624 (31,3%)	
≥ Bac	87/142 (61,3%)	429/624 (68,7%)	
Activité professionnelle	131/163 (80,3%)	552/731 (75,5%)	<u>< 0,0001</u>
Age mère			0,21
< 21 ans	21/167 (12,5%)	61/737 (8,3%)	
21-35 ans	118/167 (70,7%)	551/737 (74,8%)	
> 35 ans	28/167 (16,8%)	125/737 (16,9%)	
Nombre d'enfants			<u>0,036</u>
0	68/152 (44,7%)	259/664 (39%)	
1-2	70/152 (46,1%)	288/664 (43,4%)	
≥ 3	14/152 (9,2%)	117/664 (17,6%)	
GROSSESSE			
FIV/ICSI	27/168 (16,1%)	99/743 (13,3%)	0,35
Grossesse multiple	50/172 (29,1%)	262/752 (34,8%)	0,15
Traitement chronique	49/164 (29,9%)	201/730 (27,5%)	0,5
Diabète gestationnel	14/161 (8,7%)	89/711 (12,5%)	0,17
HTA gravidique	52/155 (33,5%)	133/677 (19,6%)	<u>0,0002</u>
Obésité mère	8/63 (12,7%)	10/204 (4,9%)	<u>0,03</u>
Prise de toxiques	57/167 (34,1%)	222/740 (30%)	0,29
Corticothérapie	122/164 (74,4%)	458/682 (67,2%)	0,07
Chorioamniotite	19/149 (12,7%)	28/652 (4,3%)	<u>< 0,0001</u>
Transfert in utero	84/162 (51,8%)	235/695 (33,8%)	< 0,0001
MODE D'ACCOUCHEMENT			
Césarienne	130/175 (74,3%)	474/761 (62,3%)	<u>0,012</u>

- **Caractéristiques néonatales**

- ✓ *Données cliniques*

Les caractéristiques des enfants prématurés lors de la naissance et au cours de la période néonatale ont été recueillies dans le *Tableau IV*.

Les enfants grands prématurés du groupe 1 ont un risque plus élevé de réanimation néonatale, de bronchodysplasie, et d'entérocolite par rapport à ceux du groupe 2.

Par contre, la grande prématurité ne semble pas augmenter le risque d'infection materno-fœtale (p=0,29) ou de convulsions néonatales (p=0,48).

En moyenne, les enfants du groupe 1 sont intubés 12,5 jours (écart type : 12,8j) et ceux du groupe 2 sont intubés 1,9 jours (écart type : 3,3j).

Tableau IV : Caractéristiques cliniques néonatales des enfants prématurés

	Groupe 1 (n=178)	Groupe 2 (n=766)	p
NAISSANCE			
Actes de réanimation	136/173 (78,6%)	292/732 (39,9%)	< 0,0001
Score d'Apgar à 1min			
< 3	32/169 (18,9%)	60/737 (8,1%)	< 0,0001
3-7	109/169 (64,5%)	361/737 (49%)	
>7	28/169 (16,6%)	316/737 (42,9%)	
Score d'Apgar à 5min			< 0,0001
< 3	4/171 (2,3%)	9/737 (1,2%)	
3-7	100/171 (58,5%)	214/737 (29%)	
>7	67/171 (39,2%)	514/737 (69,8%)	
PERIODE NEONATALE			
Bronchodysplasie	61/155 (39,3%)	20/460 (4,3%)	< 0,0001
Infection materno-fœtale	49/135 (36,3%)	93/222 (41,9%)	0,29
Infection nosocomiale	123/139 (88,5%)	118/206 (57,3%)	< 0,0001
Entérocolite	36/166 (21,7%)	29/729 (4%)	< 0,0001
Convulsions néonatales	2/167 (1,2%)	5/738 (0,7%)	0,48

✓ *Données paracliniques*

Pour les enfants du groupe 1 : la réalisation d'au moins une échographie transfontanellaire (ETF) et d'au moins un électroencéphalogramme (EEG) a été respectivement réalisée chez 81,6% et 70,3% des enfants (*Tableau V*). Dans le groupe 2 associé à une prématurité moins grande, ce taux est plus faible.

Parmi les ETF réalisées dans le groupe 1, on compte 27% d'anomalies mineures (Hémorragie Intra Ventriculaire (HIV) de grade I ou de grade II), 9,3% d'anomalies modérées (HIV de grade III, dilatation ventriculaire isolée ou hyperéchogénicité supérieure à 7jours) et 1,4% d'anomalies majeures (anomalie franche de la substance blanche ou HIV de grade IV).

Tableau V : Dépistage d'anomalies neurologiques

	Groupe 1 (n=178)	Groupe 2 (n=766)
EEG réalisés	121/172 (70,3%)	326/748 (43,6%)
ETF réalisées	142/174 (81,6%)	481/749 (64,2%)
Anomalies EEG	47/167 (28,1%)	90/732 (12,3%)
Anomalies ETF		
Majeure	2/140 (1,4%)	9/502 (1,8%)
Modérée	13/140 (9,3%)	31/502 (6,2%)
Mineure	38/140 (27%)	43/502 (8,5%)

Plus de 90% des enfants grands prématurés (*Tableau VI*) bénéficient d'un dépistage auditif (Oto-émissions acoustiques ou potentiels évoqués auditifs) et visuel (fond d'œil). Près de 30% des enfants grands prématurés (âge gestationnel inférieur à 29 SA) ont une rétinopathie (tous stades confondus) à l'examen du fond d'œil.

Le dépistage auditif révèle 8,3% d'anomalie chez les grands prématurés du groupe 1 et 4,6% des enfants du groupe 2.

Tableau VI : Dépistage des anomalies neurosensorielles

	Groupe 1 (n=178)	Groupe 2 (n=766)
Fond d'œil	159/169 (94%)	278/737 (37,7%)
Dépistage auditif	155/168 (92,3%)	554/741 (74,7%)
Rétinopathies	45/151 (29,8%)	9/260 (3,4%)
Surdit� uni ou bilatérale	12/145 (8,3%)	24/521 (4,6%)

c. Maternités de naissance et maternités d'inclusion

La *Figure 1* détaille la répartition des enfants en fonction de leur âge gestationnel dans les différents types de maternités en Lorraine : 75% des enfants avec un âge gestationnel inférieur strictement à 29 SA et 60% des enfants avec un âge gestationnel entre 29 et 32 SA naissent à la Maternité Régionale (seule maternité Lorraine de type III).

Vingt-sept (21%) enfants avec un âge gestationnel inférieur à 29 SA sont nés dans une des 8 Maternités Lorraines de niveau II : la moitié de ces enfants sont nés dans une clinique privée de Metz, l'autre moitié étant répartie également entre les autres maternités.

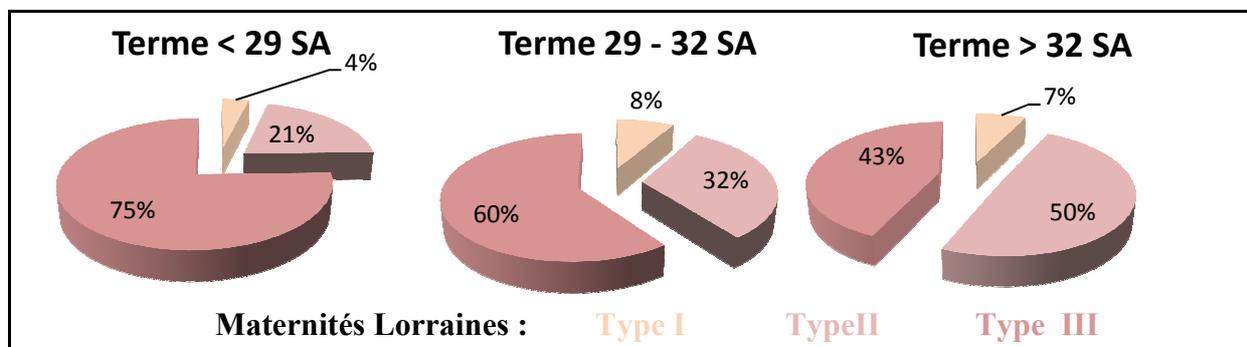


Figure 1 : Répartition des enfants par maternité de naissance selon leur âge gestationnel

La Figure 2 détaille la répartition des enfants de notre cohorte en fonction de leur âge gestationnel et de leur maternité d'inclusion (c'est-à-dire la maternité de sortie de l'enfant) : quelque soit le terme environ 60% des enfants rentrent à domicile à partir d'une maternité de type II et 29 à 38% des enfants à partir de la maternité de type III.

Ainsi, 38% (190/499) des enfants nés à la Maternité Régionale sont transférés dans une maternité de type II proche de leur domicile, une fois la situation néonatale stabilisée.

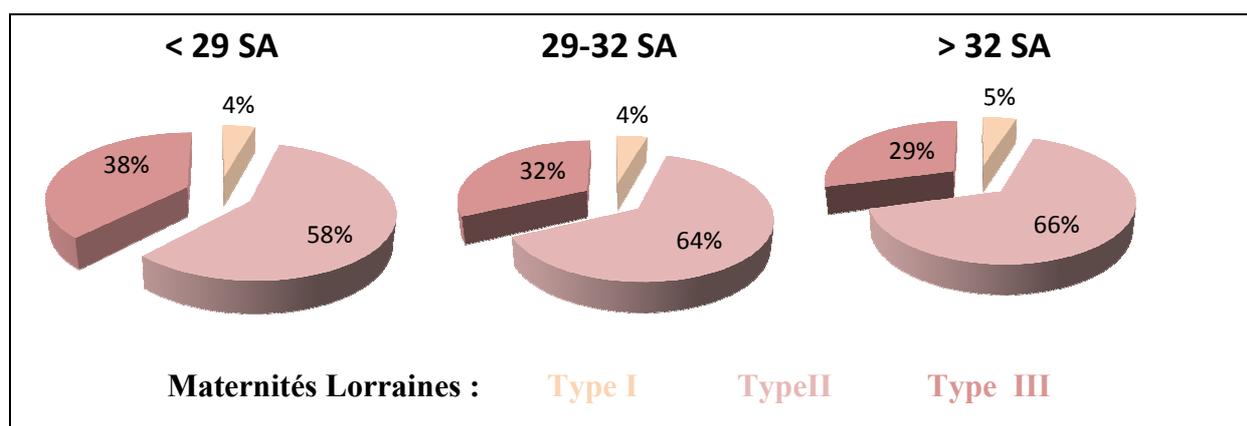


Figure 2 : Répartition des enfants par maternité d'inclusion selon leur âge gestationnel

Tableau VII : Nombre d'inclusions par établissements (Etablissement de sortie de l'enfant)

Etablissements	Groupe 1 (n=219)	Groupe 2 (n=813)	Total
MRAP	76	233	309
CH Thionville	27	128	155
CH Forbach	26	89	115
CH Epinal	16	87	103
CHR Metz	22	83	105
Clinique C. Bernard	20	62	82
Clinique Majorelle	1	30	31
CH Remiremont	2	24	26
CH Verdun	2	20	22
CH Sarrebourg	3	17	20
CH Saint Dié	1	13	14
CH Bar le Duc	2	8	10
CHU Hopital enfant	1	5	6
CH Sarreguemines	1	1	2
CH Briey	0	1	1
CH Luneville	0	1	1
Autre	1	8	9
Non renseigné	18	3	21

2- Evaluation quantitative

a. Exhaustivité

- **Exhaustivité sur les critères poids et âge gestationnel**

En comparant le fichier des enfants inclus dans le réseau RAFAEL et les certificats du 8^{ème} jour déclarés aux services de PMI, sur le poids et l'âge gestationnel combiné (nombre d'enfants du groupe 1 avec un âge gestationnel inférieur à 29 SA ou avec un poids de naissance inférieur à 1 000g, nombre d'enfants du groupe 2 avec un âge gestationnel compris entre 29 et 34 SA ou avec un poids de naissance compris entre 1 000g et 1 800g), on observe que l'exhaustivité globale tous départements confondus (*Tableau VIII*) est de 81% et 75% respectivement pour les groupes 1 et 2.

Cette exhaustivité est variable selon les départements : en effet, pour le groupe 1 par exemple, elle est complète (100%) pour le département de la Moselle, est de 70% environ pour les départements des Vosges et de Meurthe et Moselle et chute à 33% pour le département de la Meuse (*Figure 3*).

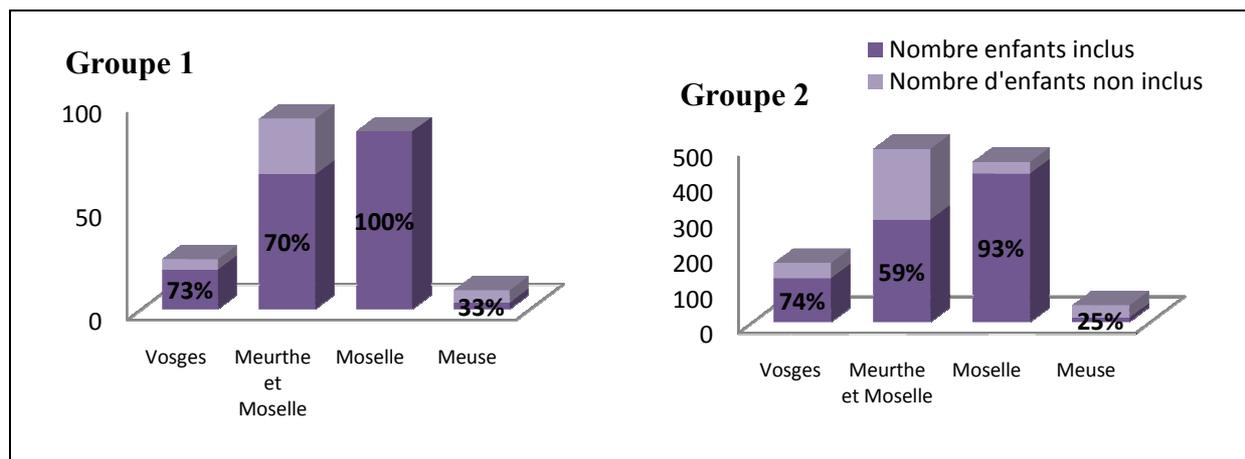


Figure 3: Exhaustivité des inclusions selon le département de naissance sur le critère combiné poids et âge gestationnel

Par ailleurs, l'exhaustivité du réseau RAFAEL sur le critère prématurité seul, est supérieure à 110% pour les 2 groupes (Tableau VIII), c'est-à-dire qu'il existe plus d'enfants déclarés par le réseau RAFAEL que par le système de PMI départementale.

Ce taux d'exhaustivité chute à 67% pour le groupe 1 et 63% pour le groupe 2, si le critère étudié est le poids de naissance seul tous départements confondus.

Tableau VIII: Exhaustivité des inclusions sur les critères poids et âge gestationnel

	Inclus dans le réseau RAFAEL	Déclaration PMI	Exhaustivité
< 29 SA	139	129	110%
29-34 SA	732	625	114%
< 1000g	110	163	67%
1000- 1800g	526	826	63%
< 29 SA ou <1000g	173	211	81%
29-34 ou 1000-1800g	871	1159	75%

- **Exhaustivité sur le critère chirurgie néonatale lourde**

Quatorze enfants ont été inclus dans le réseau RAFAEL pour chirurgie néonatale lourde et 82 enfants ont été déclarés par le Département d'Information Médicale pour ce même motif sur la période étudiée. L'exhaustivité globale sur ce critère d'inclusion est donc de 17% seulement.

La moitié (9/18) des enfants opérés de chirurgie cardiaque ou thoracique (hernies diaphragmatiques, lymphangiomes kystiques) sont inclus au décours de leur hospitalisation

alors que seulement 14% des enfants sont inclus par le service de neurochirurgie et 5,2% par celui de chirurgie digestive infantile (*Figure 4*).

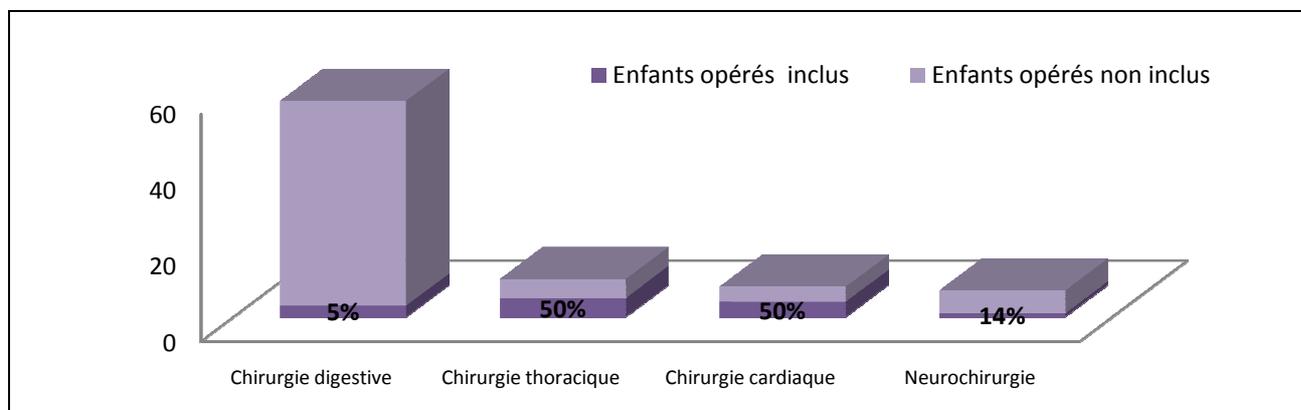


Figure 4 : Exhaustivité des inclusions sur le critère opération néonatale lourde

- **Estimation globale du nombre d'enfants à inclure dans le réseau RAFAEL**

Selon les fichiers de PMI sur les critères poids et âge gestationnel combinés, 17 enfants par an supplémentaires auraient pu être inclus dans le groupe 1 et 128 enfants supplémentaires dans le groupe 2.

Selon le fichier DIM, 30 enfants par an supplémentaires auraient pu être inclus dans le groupe 2 pour chirurgie néonatale dans la même période.

En moyenne, le réseau RAFAEL a inclus 88 enfants par an dans le groupe 1 et 351 enfants par an dans le groupe 2. L'objectif du réseau RAFAEL pour augmenter l'exhaustivité serait alors d'inclure 105 enfants par an dans le groupe 1 et 509 enfants par an dans le groupe 2 (614 enfants par an au total).

b. Refus d'adhésion et perdus de vue

- **Refus d'adhésion**

Dix-sept familles ont refusé l'adhésion au réseau RAFAEL à la sortie du service de néonatalogie (1,6% des familles) : il s'agit dans tous les cas d'enfants qui auraient été inclus dans le groupe 2.

La moyenne des poids de naissance de ces enfants est de 1 646g et la moyenne des âges gestationnel est de 33 SA + 1j.

Une famille dont l'enfant est porteur d'un spina bifida a refusé l'adhésion.

Les motifs de refus sont variés : dans plus de la moitié des cas, les parents ne considèrent pas leur enfant « vulnérable » et pensent qu'un suivi par leur médecin traitant habituel est suffisant.

Trois familles soulignent le manque de proximité des médecins référents de leur domicile.

- **Perdus de vue**

On dénombre 42 enfants qui ont été perdus de vue (4 % de la cohorte globale) à 2 ans de la création du réseau RAFAEL :

- 11 arrêts de suivi pour raisons parentales,
- 3 sorties d'études par les médecins référents (enfants présentant un développement psychomoteur normal à 1 an et pour qui le suivi rapproché a été considéré inutile par les médecins référents)
- 15 enfants pour qui le calendrier des visites n'a pas été respecté (2 visites successives d'âge différent non réalisées)
- 13 déménagements hors région lorraine,

Par ailleurs, 4 enfants sont décédés au cours du suivi.

c. Proximité du domicile

- **Répartition géographique des médecins référents**

Actuellement, 70 médecins référents sont répartis sur le territoire Lorrain (*Annexe 4*), cette répartition est inéquitable avec peu de médecins (2 au total) dans le département de la Meuse en particulier (*Figure 5*).

Au sein d'un même département, il existe des zones particulièrement « pauvres » en médecins référents (*Annexe 4*) c'est le cas par exemple des villes comme Briey pour la Meurthe et Moselle, Sarrebourg ou Sarreguemines pour la Moselle, ou encore Vittel et Neufchâteau pour les Vosges.

La moitié des médecins référents sont des médecins de proximité (PMI ou cabinet libéral).

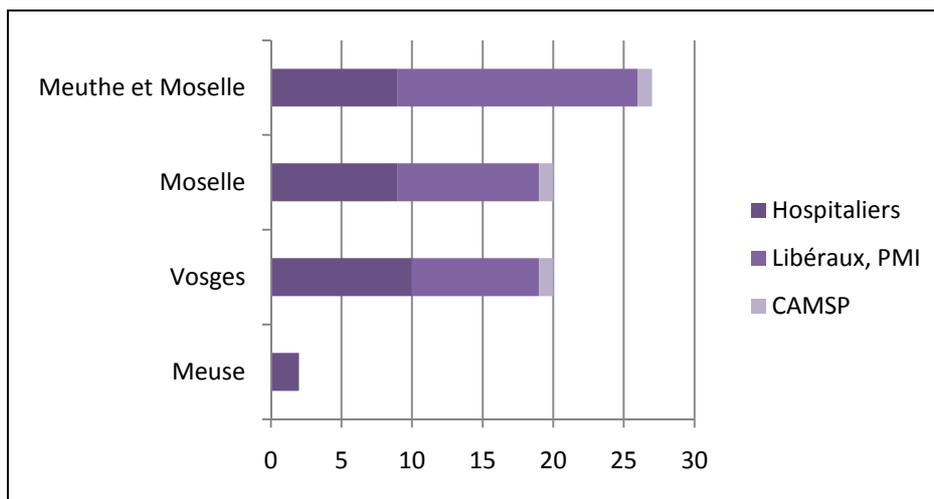


Figure 5 : Répartition géographique des médecins référents

- **Répartition géographique des enfants inclus**

La majeure partie des enfants inclus (72,5%) habitent dans les départements de Moselle (figure 6) et de Meurthe et Moselle (départements où la densité de population est la plus forte).

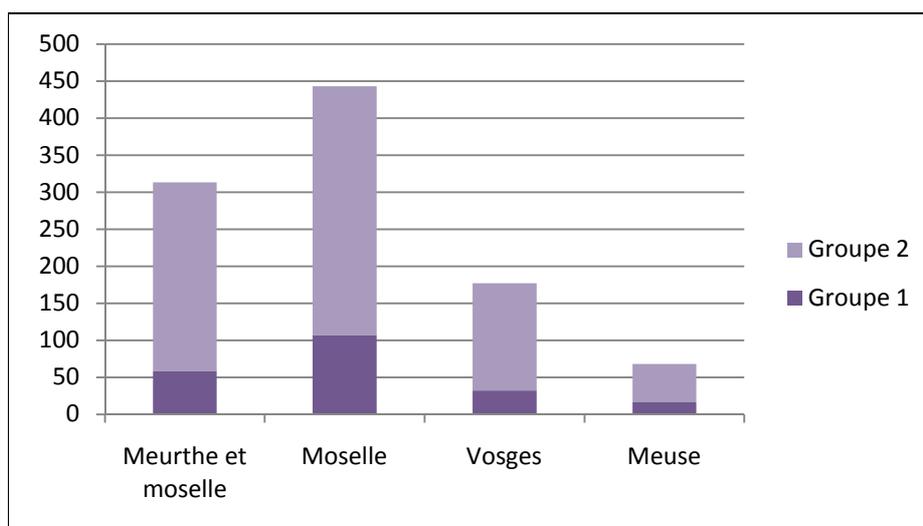


Figure 6 : Répartition des enfants selon leur département d'habitation

Avec la cohorte de patient actuelle (1032 enfants), on estime qu'en moyenne chaque médecin référent de Moselle suit 21 enfants inclus dans le réseau (Tableau IX). Ce chiffre est encore plus important (34 enfants par médecin référent) si l'on s'intéresse au département de la Meuse où peu de médecins référents résident.

Tableau IX : Estimation du nombre d'enfants suivi par médecin référent en fonction du département d'habitation des enfants

	Nombre d'enfants inclus (n=1032)	Nombre de médecins référents (n=70)	Nombre de consultation de recours (n=20)	Nombre d'enfant par médecin référent
Meurthe et Moselle	313	27	6	11
Moselle	440	21	5	21
Meuse	68	2	4	34
Vosges	177	20	5	9
Hors Lorraine	14			
Non renseigné	20			

- **Répartition géographique des consultations de recours**

Vingt structures se sont organisées pour créer des consultations de recours : 12 CAMSP et 8 structures hospitalières. Deux de ces consultations de recours sont dédiées aux déficients auditifs.

Ces consultations de recours sont bien réparties sur le territoire Lorrain (*Annexe 4*).

3- Evaluation qualitative

a. Enquête de satisfaction parentale

Sur les 421 questionnaires parentaux envoyés, 221 réponses ont été adressées au réseau RAFAEL (52%). En termes de satisfaction globale (*question 28*) : 87,4% (187/214) des parents trouvent le réseau RAFAEL dans son ensemble « très utile » ou « utile » et 8,4% (18/214) « peu utile » ou « inutile » (*Figure 7*).

De même, 92,7% (203/219) des parents ayant répondu se sentent « tout à fait » ou « dans l'ensemble » bien accompagnés par le réseau RAFAEL (*question 25*), et 7,3% (16/219) « pas vraiment » ou « pas du tout » bien accompagnés (*Figure 8*).

Une très grande majorité de parents (91%-200/220) déclarent ne pas avoir songé à quitter le réseau (*question 23*) alors que 9% (20/220) avouent y avoir pensé.

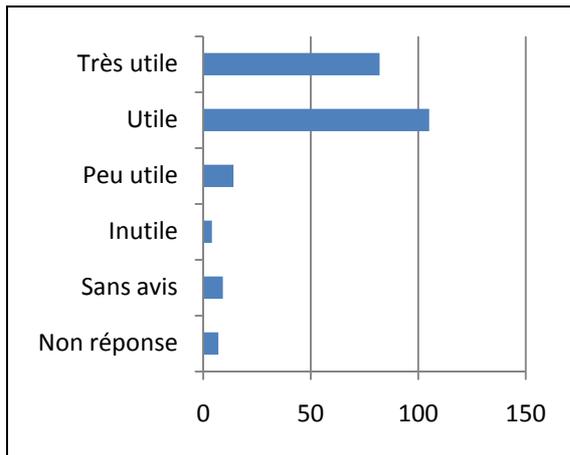


Figure 7 : Satisfaction globale

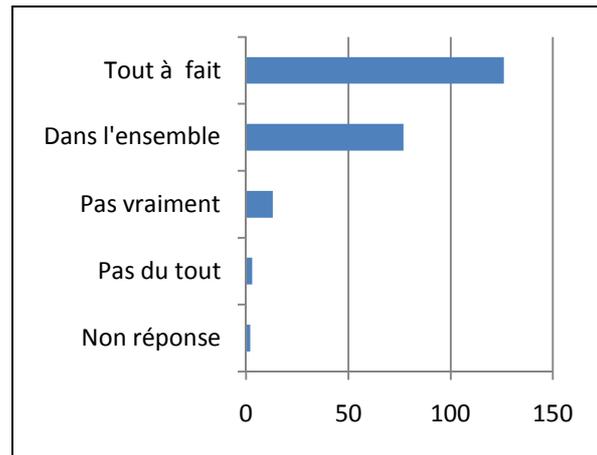


Figure 8 : Accompagnement parental

En ce qui concerne l'adhésion au réseau RAFAEL (*questions 4, 6 et 7*), 182 parents (82,3%) déclarent avoir choisi facilement le médecin référent au sein de la liste fournie à la sortie du service de néonatalogie, alors que 39 (17,6%) ont trouvé ce choix difficile. Dans 33,3% des cas (73/219), le médecin choisi est celui qui a présenté le réseau à la famille à la sortie du service de néonatalogie et dans 37,9% des cas (83/219) ce choix a été orienté par la proximité du domicile (*Figure 9*).

Au moment de l'inclusion de leur enfant, 98,2% (216/220) des parents déclarent avoir « tout à fait » ou « dans l'ensemble » bien compris le fonctionnement et l'intérêt du réseau (*Figure 10*) tandis que 1,3% (3/220) des parents n'avaient « pas vraiment » compris son fonctionnement.

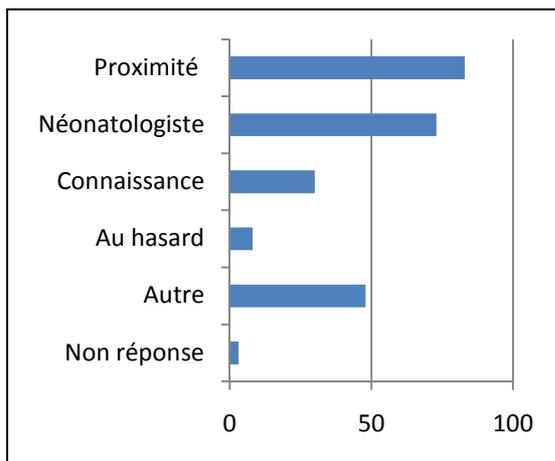


Figure 9 : Critère de choix du médecin référent

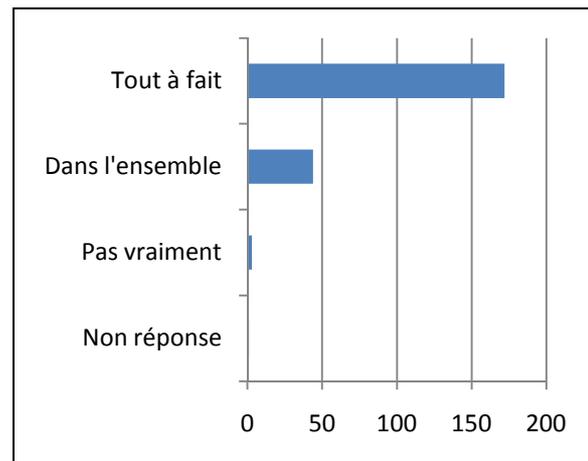


Figure 10 : Compréhension de l'intérêt du réseau RAFAEL

En ce qui concerne les visites de suivi et les examens cliniques réalisés (*questions 10, 13, 14, 17, 18 et 21*), 85% (187/220) jugent le rythme des visites « adapté » (*Figure 11*).

La durée de l'examen clinique évaluée par les familles (*Figure 12*) est supérieure à 30 minutes dans 82,7% des cas (182/220), inférieure à 15 minutes dans 1,3% des cas (3/220).

D'après les familles, une prise en charge spécifique a été proposée dans 32,7% des cas (72/220) à l'issue de la consultation. Le rendez-vous a été obtenu dans le mois pour 45 patients (62,5%) entre 1 et 3 mois pour 24 patients (33,3%) et dans un délai supérieur à 3 mois pour 3 patients (prise en charge en CAMSP).

Par ailleurs, 60% (134/220) des enfants sont suivis par un seul médecin : le pédiatre de suivi habituel est également le médecin référent. Les parents déclarent dans 84% (185/220) des cas ne pas avoir eu de problème pour prendre un rendez-vous auprès de leur médecin référent.

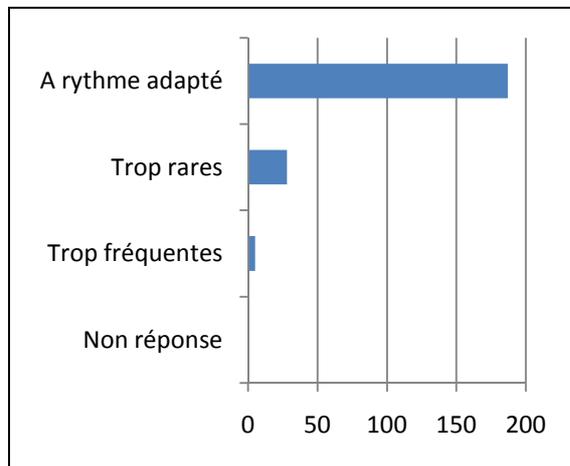


Figure 11 : Rythme des visites

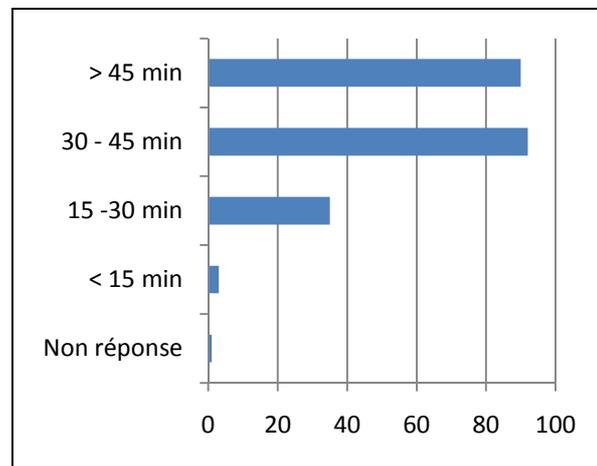


Figure 12 : Durée de l'examen clinique

En ce qui concerne les questions ouvertes portant sur les avantages et inconvénients du réseau RAFAEL (*questions 26 et 27*), les réponses parentales se regroupent.

Les avantages principaux relevés sont (*Figure 13*) :

- un suivi de qualité par des professionnels compétents dans 60,6% des cas (134/221),
- le caractère rassurant de la prise en charge dans 31,2% des cas (69/221),
- une détection précoce des anomalies neurologiques dans 21,2% des cas (47/221),
- l'obtention de réponses aux questions posées dans 8,6% des cas (19/221).

Dans 5,5% (12/221) des cas, les parents ne trouvent aucun avantage au réseau RAFAEL.

Les inconvénients principaux relevés sont (*Figure 14*) :

- un nombre trop faible de médecin référent dans certaines régions dans 11,5% des cas (24/209),
- des difficultés d'organisation personnelles dans 7,2% des cas (15/209),
- des examens trop longs dans 4,8% des cas (10/209),
- un manque d'information de la part des professionnels de santé dans 4,3% des cas (9/209).

Dans 57,9% (121/209) les parents ne trouvent aucun inconvénient au réseau RAFAEL.

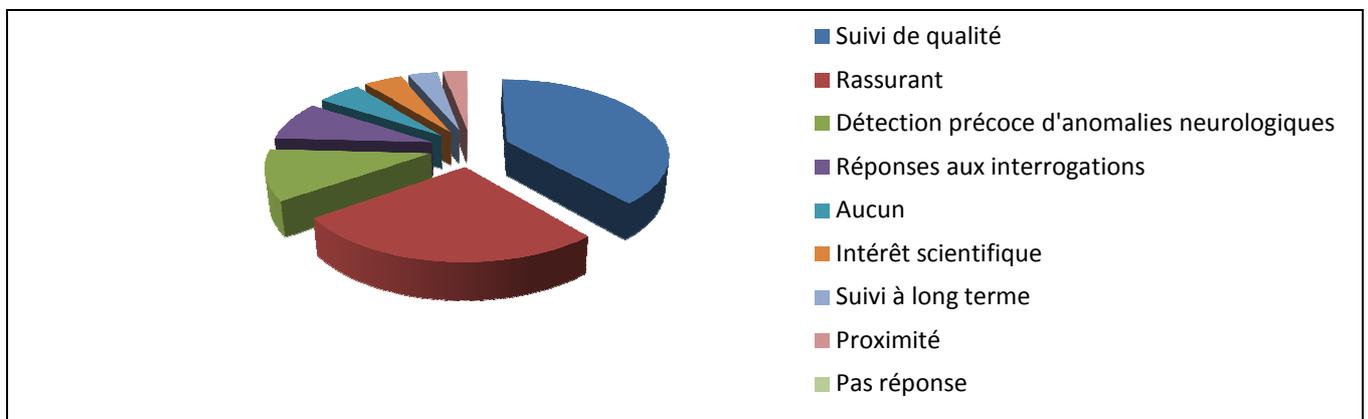


Figure 13: Avantages du réseau RAFAEL selon les familles

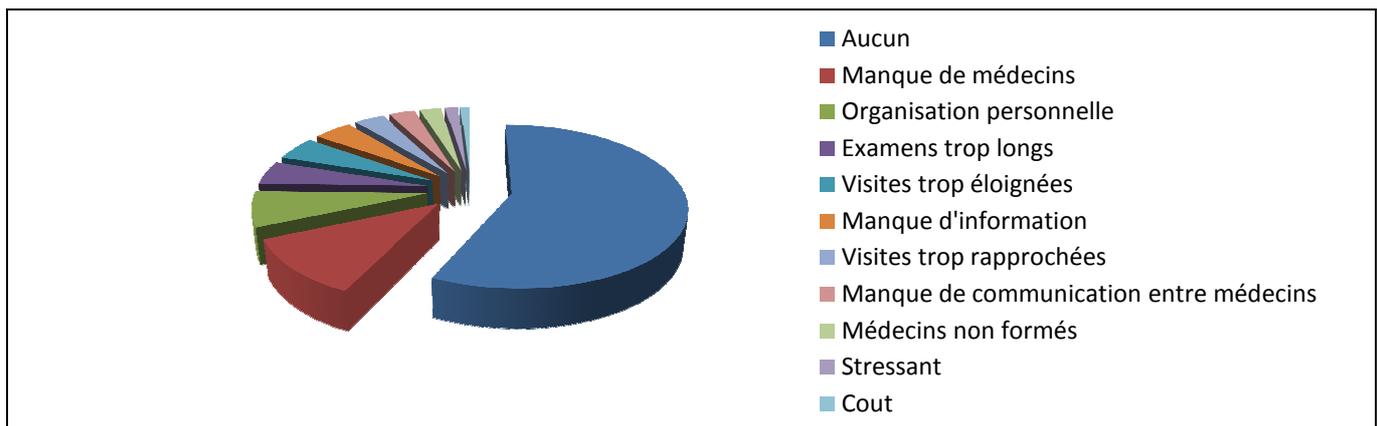


Figure 14 : Inconvénients du réseau RAFAEL selon les familles

b. Enquête de satisfaction médicale

Un questionnaire de satisfaction a été adressé à 70 médecins référents et 66 médecins non référents réalisant des inclusions dans les différentes maternités de Lorraine. Une réponse a été obtenue dans 42% des cas (57/136) : 41,4% (29/70) des médecins référents et 42,4% (28/66) des médecins réalisant uniquement des inclusions.

En termes de satisfaction globale, 92,5% des médecins ayant répondu (33% de non réponse) estiment que le réseau RAFAEL est « très utile » ou « utile » pour les patients et 85% qu'il est « très utile » ou « utile » pour les médecins (*Figures 15 et 16*).

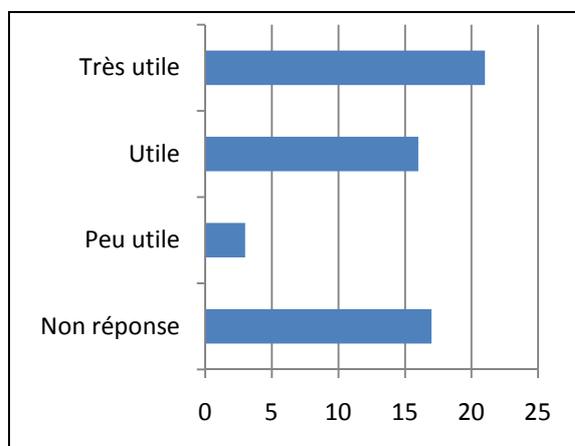


Figure 15 : Estimation de l'intérêt du réseau pour les patients

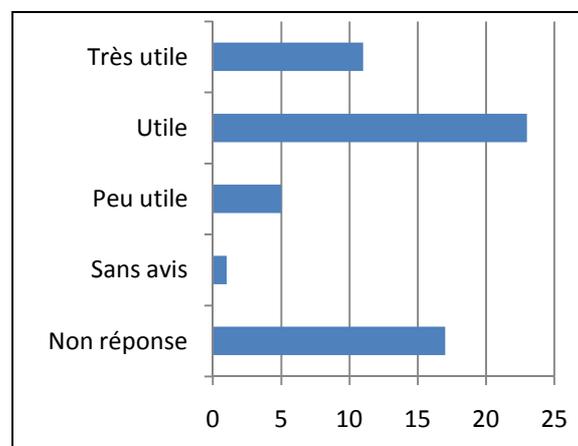


Figure 16 : Estimation de l'intérêt du réseau pour les médecins

Un avis sur les critères d'inclusion a été demandé.

Pour l'âge gestationnel (inférieur à 34 SA) 40% (23/57) des médecins le juge « parfaitement adapté » et 26% (15/57) « trop large » (*Figure 17*).

Le constat est le même pour le critère poids de naissance (inférieur à 1800g) avec 49% (28/57) des médecins qui le juge « parfaitement adapté » et 26% (23/57) « trop large » (*Figure 18*).

Les autres critères (pathologies chirurgicales lourdes, encéphalopathie anoxo-ischémique et pathologies neurologiques) ont été jugés « parfaitement adaptés » par 58% des médecins répondants.

Très peu de médecins (3%) pensent qu'il faudrait élargir les critères d'inclusion.

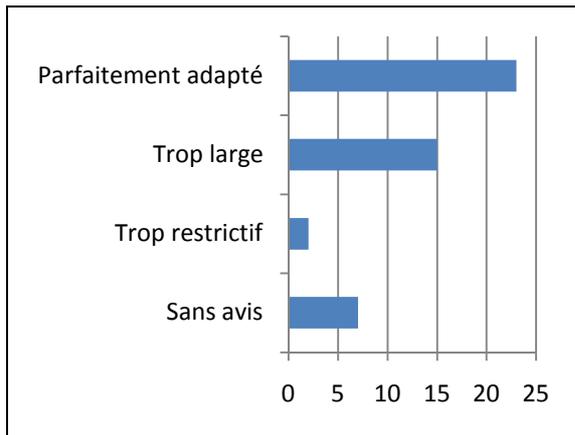


Figure 17 : jugement du critère d'inclusion « âge gestationnel inférieur à 34 SA »

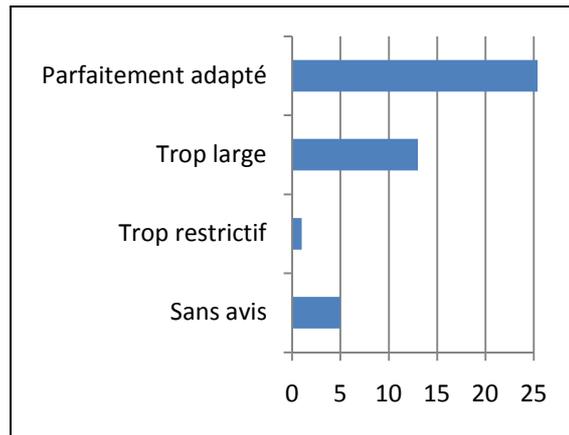


Figure 18 : Jugement du critère d'inclusion « poids de naissance inférieur à 1800g »

En ce qui concerne l'inclusion des patients, le temps nécessaire à la réalisation complète de cette inclusion (information aux parents, remplissage du dossier, sortie de l'enfant) est dans 61% (17/43) des cas évalué supérieur à 1 heure et dans 21% (7/43) des cas supérieur à 1 heure 30 (Figure 19).

En ce qui concerne les visites de suivi et les examens cliniques réalisés, les médecins déclarent avoir dû modifier leur organisation pour s'adapter au protocole RAFAEL dans 52% (30/57) des cas.

La durée de l'examen clinique évaluée par les médecins (Figure 20) est dans 51% (22/43) des cas comprise entre 15 et 30 minutes.

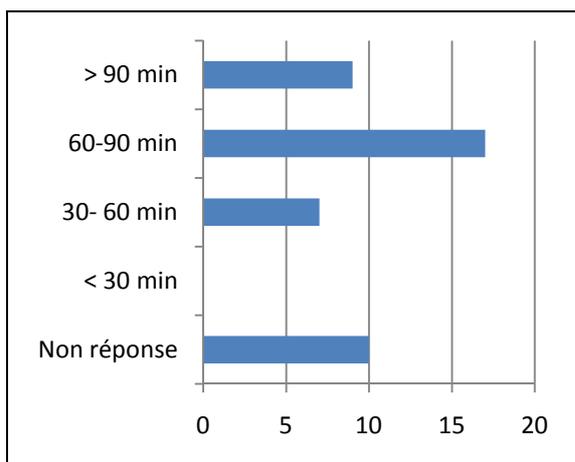


Figure 19: Estimation du temps nécessaire à l'inclusion

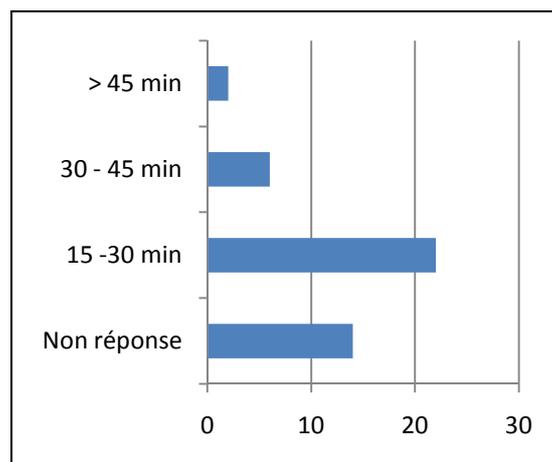


Figure 20 : Estimation du temps nécessaire à l'examen clinique

Plus de la moitié des médecins pensent que les examens de suivi de 9 mois, 12 mois et 24 mois sont des examens cliniques indispensables (Figure 21).

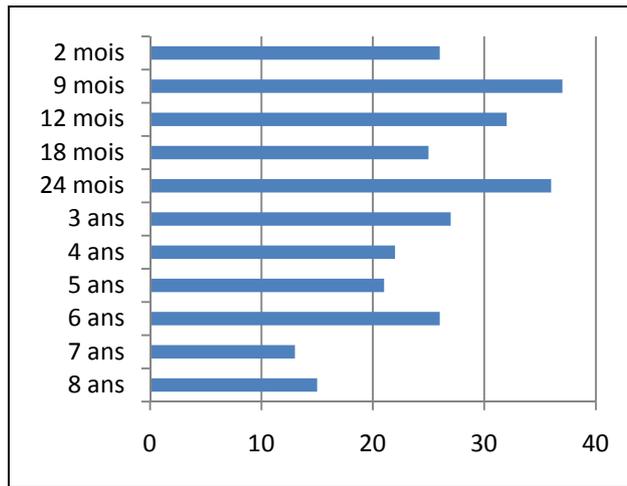


Figure 21 : Examens indispensables pour le suivi neurologique

Les médecins déclarent « toujours » ou « souvent » s'aider de l'examen neurologique du réseau RAFAEL pour d'autres enfants non inclus dans le réseau dans 44% des cas (19/57). Les médecins déclarent par ailleurs avoir « toujours » ou « souvent » des difficultés à synthétiser les données cliniques pour remplir les conclusions (examen neurologique, psychomoteur, développement relationnel et sensoriel) dans 12% des cas (7/57). La conclusion semble être le bon reflet de l'examen clinique de l'enfant selon 61% des médecins (35/57).

En ce qui concerne la communication avec le réseau RAFAEL, elle est dite « bonne » ou « excellente » pour l'ensemble des médecins ayant répondu au questionnaire.

La formation initiale (Figure 22) est jugée « adaptée » par 44% des médecins référents (12/27) ayant répondu au questionnaire. Ils ont évalué les différentes formations continues (Figure 23) « intéressantes » ou « très intéressantes » dans 63% des cas (17/27).

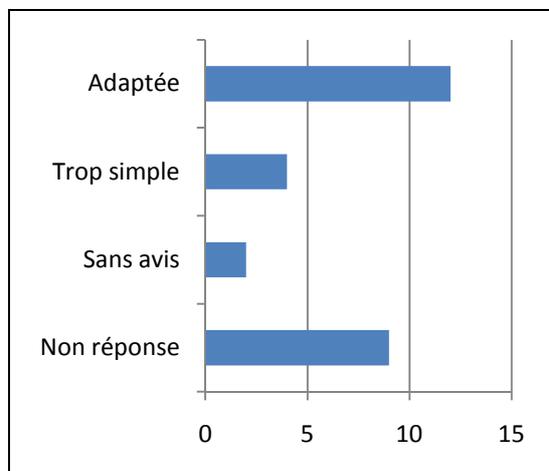


Figure 22 : Avis sur la formation initiale

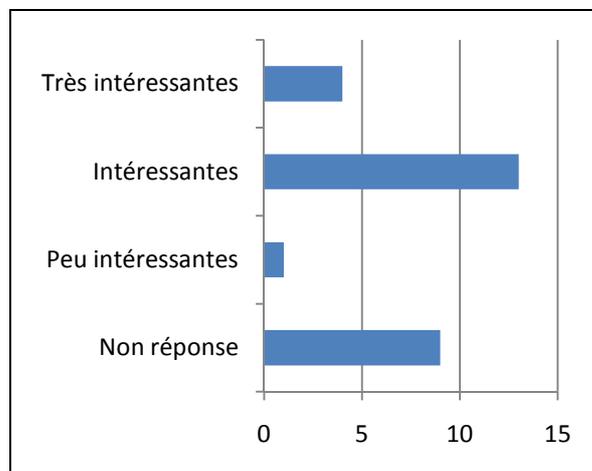


Figure 23 : Avis sur la formation continue

Les principaux avantages relevés par les médecins sont (*Figure 24*) :

- un suivi de qualité par des médecins formés dans 35% des cas (20/57),
- une détection précoce des anomalies neurologiques dans 19% des cas (11/57),
- un intérêt scientifique dans 12,3% des cas (7/57).

Les principaux inconvénients relevés par les médecins sont (*Figure 25*) :

- des examens trop longs dans 35% des cas (20/57),
- le manque de médecins formés dans 10,5% des cas (6/57),
- un dossier non informatisé dans 8,7% des cas (5/57).

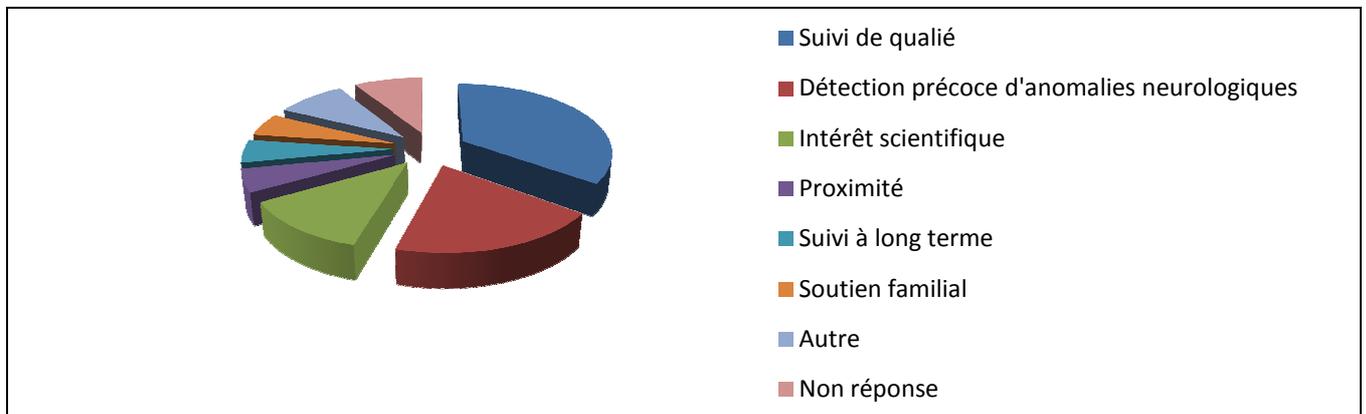


Figure 24 : Avantages du réseau RAFAEL selon les médecins

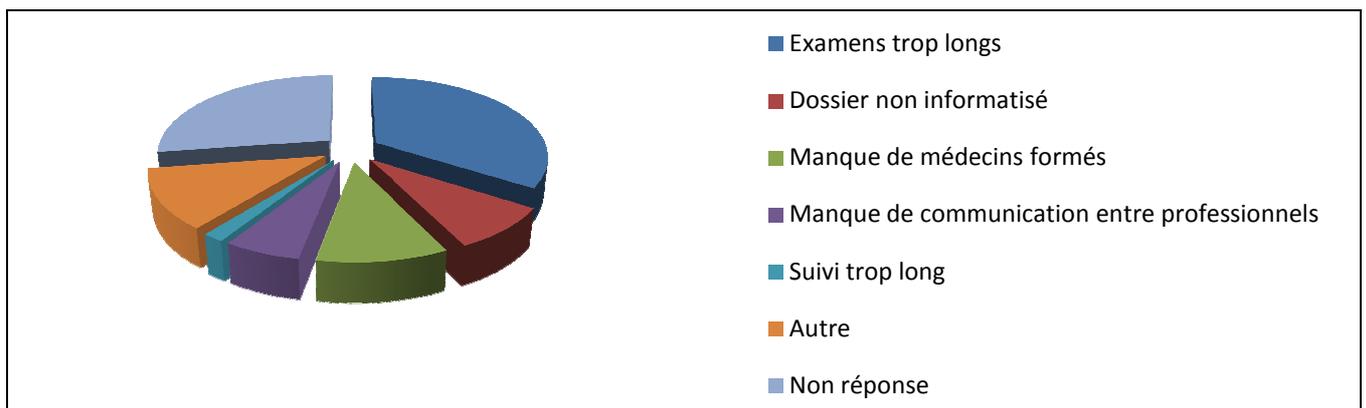


Figure 25 : Inconvénients du réseau RAFAEL selon les médecins

4- Evaluation financière

a. Coût global du réseau RAFAEL

Le coût global du réseau RAFAEL comprend les frais de fonctionnement et les indemnités médicales. La répartition du budget est précisée dans la *Figure 26*.

- **Frais de fonctionnement**

Les frais de fonctionnement du réseau RAFAEL sont répartis comme suit:

- les frais généraux (3% du budget global) : expert comptable et commissaire aux comptes, assurance, location des locaux,
- les frais de coordination (9,5% du budget global): impression de documents, dossiers papiers (15 euros par classeur), fournitures de bureau et frais de téléphone.
- les frais liés à l'informatisation des données (8% du budget global): hébergement du dossier informatisé et assistance à distance du logiciel,
- les salaires des personnes travaillant au réseau (44% du budget global) : 0,4 ETP médical et 1 ETP secrétariat assistante de coordination.

Le budget dédié au fonctionnement du réseau RAFAEL est en moyenne de 100 650 euros (64,5% du budget global) par an.

- **Indemnités médicales pour formation et consultations**

En 2009, 585 consultations auprès des médecins référents et 13 consultations de recours ont été réalisées (24,5% du budget global 2009).

En 2010, avec l'augmentation logique de la cohorte, 1 117 consultations auprès des médecins référents et 43 consultations de recours ont été réalisées (31% du budget global 2010).

Les indemnités des groupes de travail et des journées de formation médicale (initiale et continue) correspondent à 10% du budget global en 2009 et 5% du budget global en 2010.

Le budget dédié aux indemnités médicales pour formation (10 000 euros par an) et consultations est en moyenne de 55 400 euros par an (35,5% du budget global).

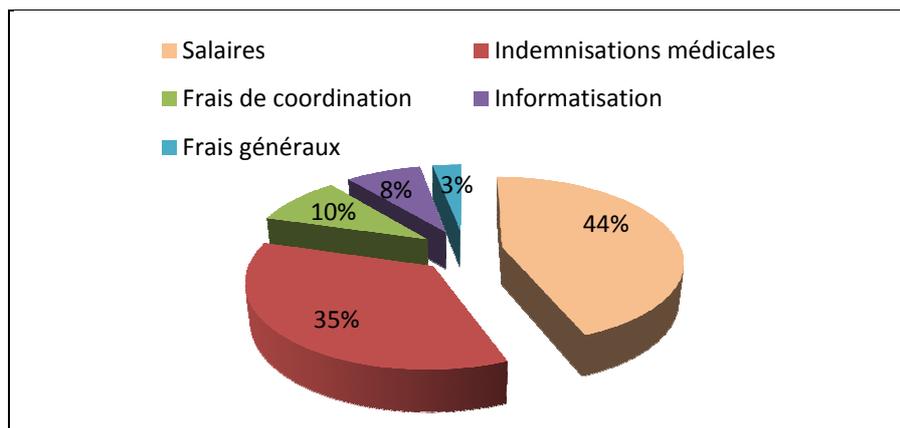


Figure 26: Répartition budgétaire du réseau RAFAEL

b. Estimation financière du coût d'un enfant inclus dans le réseau RAFAEL et de son suivi

En moyenne 440 enfants ont été inclus par an en 2009 et 2010. On estime une augmentation des inclusions dans les années à venir : la cohorte devrait atteindre 4800 enfants en 8 ans (600 inclusions par an).

Sur 100 enfants suivis pendant 8 ans au sein du réseau RAFAEL, on estime que 78 seront du groupe 2 (8 consultations au total) et 22 du groupe 1 (11 consultations au total). En moyenne un enfant aura donc 8,6 consultations de médecin référent sur 8 ans de suivi (indemnisation de 45 euros par consultation).

On estime que 10% des enfants auront au cours de leur suivi de 8 ans une consultation de recours (indemnisation de 200 euros par consultation).

Ainsi, si l'on considère que les frais annuels de fonctionnement généraux du réseau RAFAEL sont stables (100 650 euros) ainsi que ceux des formations médicales (10 000 euros) (1 formation médicale et 1 formation paramédicale annuelles), on estime qu'un enfant inclus dans le réseau et suivi sur 8 ans coûtera au total 591 euros (*Tableau X*).

Tableau X : Estimation du coût du réseau RAFAEL par enfant

	Budget prévisionnel (euros)
Frais généraux pour un suivi de 8 ans	805 200 (= 100 650 x 8)
Formations médicales pour un suivi de 8 ans	80 000 (= 10 000 x 8)
Coût des consultations de suivi	n x 8,6 x 45
Coût des consultations de recours	10% de n x 200
Total sur 8ans pour n= 4800 enfants	2 838 800
Total sur 8 ans par enfant	591
Total par an par enfant	73,9

n= nombre estimé d'enfants inclus dans le réseau sur 8 ans

5- Suivi de cohorte

a. Suivi à 2 mois après la sortie du service de néonatalogie

Deux mois après la sortie du service de néonatalogie 831 enfants de la cohorte ont été examinés (91,5% des enfants ayant atteint cet âge) : 152 enfants du groupe 1 et 679 enfants du groupe 2.

L'âge réel moyen des enfants au passage de cette visite est de 4 mois 4j (écart type 39j) et l'âge corrigé moyen est de 1 mois 3 semaines (écart type 33j).

- **Caractéristiques cliniques**

En ce qui concerne **la croissance staturopondérale et le périmètre crânien** à 2 mois après la sortie du service de néonatalogie (*courbes de référence de Sempé et Pedron*):

- 19% (158/831) des enfants ont un poids < - 1 DS et 7% (58/831) des enfants un poids < -2 DS,
- 29% (240/831) des enfants ont une taille < -1 DS et 13% (106/831) des enfants une taille < - 2 DS,
- 5% (42/831) des enfants ont une microcéphalie (périmètre crânien < - 2 DS).

Le développement relationnel a été évalué dans sa globalité par les médecins référents (*Tableau XI*), il est dit « à surveiller » chez 14 enfants du groupe 1 et 33 du groupe 2. Aucun enfant ne présente 2 mois après la sortie de néonatalogie un examen relationnel considéré comme « anormal » par le médecin référent ayant réalisé l'examen.

Une analyse plus fine retrouve une absence de sourire réponse chez 6,6% (55/831) des enfants et de gazouillis interactifs dans 18,4% (153/831) des cas.

Tableau XI: Evaluation du développement relationnel à 2 mois après la sortie du service de néonatalogie

	Groupe 1 (n= 152)	Groupe 2 (n = 679)	p
Sourire réponse absent	13/150 (8,7%)	42/675 (6,2%)	0,27
Gazouillis interactifs absents	23/149 (15,4%)	130/670 (19,4%)	0,26
Développement relationnel global			0,03
Normal	137/151 (90,7%)	638/671 (95,1%)	
A surveiller	14/151 (9,3%)	33/671 (4,9%)	
Anormal	0/151	0/671	

Le développement psychomoteur a été évalué dans sa globalité par les médecins référents (*Tableau XII*) : il est dit « anormal » chez 2% des enfants du groupe 1 et 0,4% des enfants du groupe 2.

L'examen neurologique a été évalué dans sa globalité par les médecins référents : il est dit « anormal » chez 7,1% des enfants du groupe 1 et 1,5% des enfants du groupe 2.

Une analyse plus fine retrouve une atteinte du tonus axial (actif et passif) dans 1,5% des cas (6/804) : anomalie de la manœuvre du tiré assis (passif ou impossible) associée à une anomalie de l'incurvation du tronc (extension supérieure à la flexion).

On retrouve également une atteinte du tonus périphérique (actif et passif) chez 3 enfants du groupe 2 et aucun du groupe 1 : anomalie de la motricité spontanée (pauvre ou asymétrique) associée à une anomalie du test du foulard (dépassé la ligne médiane).

Aucun enfant ne présente une atteinte combinée du tonus périphérique et du tonus axial.

Tableau XII : Evaluation du développement psychomoteur et neurologique 2 mois après la sortie du service de néonatalogie

	Groupe 1 (n= 152)	Groupe 2 (n = 679)
TONUS ACTIF		
Activité motrice spontanée anormale	5/140 (3,6%)	7/655 (1,1%)
Manœuvre du tiré assis anormale	5/148 (3,4%)	32/670 (4,8%)
TONUS PASSIF		
Test du foulard anormal	7/145 (4,8%)	49/671 (7,3%)
Incurvation du tronc anormale	16/146 (11%)	58/670 (8,2%)
DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR		
Normal	86/151 (56,9%)	550/676 (81,4%)
A surveiller	62/151 (41,1%)	123/676 (18,2%)
Anormal	3/151 (2%)	3/676 (0,4%)
EXAMEN NEUROLOGIQUE		
Normal	130/140 (92,9%)	639/649 (98,5%)
Anormal	10/140 (7,1%)	10/649 (1,5%)

On retrouve une **anomalie sensorielle** dans 7% (58/823) des cas.

- **Consultation de recours et prise en charge**

A l'issue de cette consultation, 3,3% (29/876) des enfants ont été adressés à une consultation de recours (*Tableau XIII*) et 16,2% (135/831) ont été orientés vers une prise en charge adaptée (kiné motrice, ergothérapie, psychomotricité, soutien psychologique).

Un dossier MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) a été constitué pour 3 enfants.

Sur les 20 enfants déclarés par les médecins référents comme ayant un examen neurologique « anormal » au cours de cette visite, 12 (60%) ont eu une prise en charge au décours (11 prises en charge en kinésithérapie motrice et 1 prise en charge en psychomotricité).

La grande majorité des enfants (89%) déclarés par les médecins référents comme ayant un examen sensoriel « anormal » ont eu au décours de cette visite une prise en charge en ophtalmologie ou en ORL.

Tableau XIII : Prise en charge proposée à l'issue de l'examen clinique 2 mois après la sortie du service de néonatalogie

	Groupe 1 (n= 152)	Groupe 2 (n = 679)
CONSULTATION DE RECOURS	14/149 (9,4%)	15/677 (2,2%)
PRISE EN CHARGE		
Kiné motrice	42/152 (27,6%)	79/679 (11,6%)
Psychomotricité	6/152 (3,9%)	2/679 (0,3%)
Ergothérapie	2/152 (1,3%)	2/679 (0,3%)
Soutien psychologique	0/151	2/679 (0,3%)
ORIENTATION		
CAMSP	13/150 (8,7%)	14/679 (2%)
Dossier MDPH	1/152 (0,6%)	2/679 (0,3%)

b. Suivi à 9 mois d'âge réel

A 9 mois d'âge réel, 639 enfants de la cohorte ont été examinés (88,2% des enfants ayant atteint cet âge) : 115 enfants du groupe 1 et 524 enfants du groupe 2.

L'âge réel des enfants au passage de cette visite est en moyenne de 9 mois 12j (écart type 19j) et l'âge corrigé de 6 mois 2 semaines (écart type 17j) pour les enfants du groupe 1 et de 8 mois (écart type 23j) pour les enfants du groupe 2.

- **Caractéristiques cliniques**

En ce qui concerne **la croissance staturopondérale et le périmètre crânien** à 9 mois d'âge réel (*courbes de référence de Sempé et Pedron*):

- 32% (204/639) des enfants ont un poids < - 1 DS et 18,4% (118/831) des enfants un poids < -2 DS,
- 25% (162/639) des enfants ont une taille < -1 DS et 20% (129/831) des enfants une taille < - 2 DS,
- 13% (89/639) des enfants ont une microcéphalie (périmètre crânien < - 2 DS).

Le développement relationnel a été évalué dans sa globalité par les médecins référents : il est dit « à surveiller » chez 7 enfants du groupe 1 et 14 du groupe 2. Un seul enfant présente à 9 mois d'âge corrigé un examen relationnel considéré comme « anormal » par le médecin référent ayant réalisé l'examen.

Le développement psychomoteur a été évalué dans sa globalité par les médecins référents (*Tableau XIV*) : il est dit « anormal » chez 2,6% des enfants du groupe 1 et 1,1% des enfants du groupe 2.

L'examen neurologique a été évalué dans sa globalité par les médecins référents : il est dit « anormal » chez 19,4% des enfants du groupe 1 et 6,7% des enfants du groupe 2.

L'examen, du tonus axial retrouve une absence de tenue de tête chez 16,8% des enfants du groupe 1 et 9,7% des enfants du groupe 2 à 9 mois d'âge réel. La station assise n'est pas acquise chez 11% des enfants du groupe 2.

Tableau XIV : Evaluation du développement psychomoteur et de l'examen neurologique à 9 mois d'âge réel

	Groupe 1 (n= 115)	Groupe 2 (n = 524)
TONUS ACTIF		
Tenue de tête non acquise	19/113 (16,8%)	51/523 (9,7%)
Position assise non acquise	40/113 (35,3%)	58/523 (11,1%)
REACTION POSTURALE		
Echec après poussée latérale	57/108 (52,8%)	139/511 (27,2%)
Réaction parachute non acquise	43/102 (42,1%)	121/487 (24,8%)
DORSIFLEXION DU PIED		
Anormale	37/110 (33,6%)	137/505 (27,1%)
DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR		
Normal	72/114 (63,1%)	431/520 (82,8%)
A surveiller	39/114 (34,2%)	83/520 (18,2%)
Anormal	3/114 (2,6%)	6/520 (1,1%)
EXAMEN NEUROLOGIQUE		
Normal	90/113 (79,6%)	484/519 (93,2%)
Anormal	22/113 (19,4%)	35/519 (6,7%)

On retrouve une **anomalie sensorielle** dans 6,2% (40/639) des cas.

- **Consultation de recours et prise en charge**

Une consultation de recours à été demandée (*Tableau XV*) à l'issue de cette consultation pour 26 enfants (4%).

Un dossier MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) a été constitué pour 4 nouveaux enfants (dont 3 enfants du groupe 2).

Sur les 57 enfants déclarés par les médecins référents comme ayant un examen neurologique « anormal » au cours de cette visite, 45 (79%) ont eu une prise en charge au décours.

Une prise en charge en ophtalmologie ou ORL est prescrite pour 75% des enfants déclarés par les médecins référents comme ayant un examen sensoriel « anormal ».

Tableau XV : Prise en charge proposée à l'issue de l'examen clinique à 9 mois d'âge réel

	Groupe 1 (n= 115)	Groupe 2 (n = 524)
CONSULTATION DE RECOURS	6/112 (5,3%)	20/519 (3,8%)
PRISE EN CHARGE		
Kiné motrice	32/115 (27,8%)	49/524 (9,3%)
Psychomotricité	11/115 (9,5%)	13/524 (2,4%)
Ergothérapie	3/115 (2,6%)	2/524 (0,4%)
Réadaptation	4/115 (3,5%)	6/524 (1,1%)
SUIVI SPECIALISE		
Suivi ophtalmologique	13/114 (11,4%)	46/524 (8,7%)
Suivi ORL	2/114 (1,7%)	7/524 (1,3%)
ORIENTATION		
CAMSP	19/113 (16,8%)	27/520 (5,1%)
Dossier MDPH	1/152 (0,6%)	3/524 (0,6%)

- **Devenir des EAI**

Sur les 41 enfants inclus pour EAI, 22 ont passé la visite des 9 mois : 5 (22%) de ces enfants n'ont pas acquis la station assise à 9 mois d'âge réel (enfants à terme), 6 (27%) ont un développement psychomoteur global dit « anormal » par le médecin référent ayant réalisé la visite et 5 (22%) un examen neurologique global dit « anormal ».

c. Suivi à 18 mois d'âge corrigé

A 18 mois d'âge corrigé, 269 enfants de la cohorte ont été examinés (76% des enfants ayant atteint cet âge) : 63 enfants du groupe 1 et 206 enfants du groupe 2. L'âge réel des enfants lors de cette visite est de 19 mois 10j (écart type 21j).

- **Caractéristiques cliniques**

En ce qui concerne **la croissance staturopondérale et le périmètre crânien** à 18 mois d'âge réel (*courbes de référence de Sempé et Pedron*):

- 19% (51/269) des enfants ont un poids < - 1 DS et 8,5% (23/269) des enfants un poids < -2DS,
- 8,9% (24/269) des enfants ont une taille < -1 DS et 4% (11/269) des enfants une taille < - 2 DS,
- 4% (11/269) des enfants sont microcéphales (périmètre crânien < - 2 DS).

Le développement relationnel a été évalué dans sa globalité par les médecins référents (*Tableau XVI*), il est dit « à surveiller » chez 4 enfants du groupe 1 et 15 du groupe 2, la différence n'est pas significative entre les 2 groupes ($p=0,7$).

De même, aucune différence significative n'est observée entre les groupes pour les items du développement relationnel : pointing, jeu de faire semblant, attention conjointe, contact visuel, langage.

Tableau XVI: Evaluation du développement relationnel à 18 mois d'âge corrigé

	Groupe 1 (n= 63)	Groupe 2 (n = 206)	p
Pointing			0,80
Absence	4/63 (6,4%)	15/206 (7,3%)	
Jeu de faire semblant			0,71
Absence	18/63 (28,6%)	54/206 (26,2%)	
Attention conjointe			0,12
Absence	4/63 (6,4%)	28/206 (13,6%)	
Contact visuel			0,74
Fuyant	2/63 (3,2%)	5/206 (2,4%)	
Langage			0,40
Absence de mots simple	5/63 (8%)	24/206 (11,6%)	
Développement relationnel global			0,7
Normal	59/63 (93,6%)	189/206 (91,7%)	
A surveiller	4/63 (6,3%)	15/206 (7,3%)	
Anormal	0/63	1/206 (0,5%)	

Le développement psychomoteur a été évalué dans sa globalité par les médecins référents (*Tableau XVII*) : il est dit « anormal » ou « à surveiller » chez 19% des enfants du groupe 1 et 9,3% des enfants du groupe 2.

L'examen neurologique a été évalué dans sa globalité par les médecins référents : il est dit « anormal » chez 11% des enfants du groupe 1 et 3,9% des enfants du groupe 2.

Quatre enfants du groupe 1 (3,6%) et 5 enfants du groupe 2 (2,3%) n'ont acquis ni la marche autonome ni la marche tenue ni la station debout : deux de ces enfants n'ont pas acquis la station assise à 18 mois d'âge corrigé.

Par ailleurs, on retrouve une atteinte de la motricité fine avec absence d'acquisition de la pince pouce-index chez 6 enfants du groupe 1 (9,5%) et 6 du groupe 2 (2,9%).

Tableau XVII : Evaluation du développement psychomoteur et de l'examen neurologique à 18 mois d'âge corrigé

	Groupe 1 (n= 63)	Groupe 2 (n = 206)
TONUS AXIAL		
Marche >10 pas non acquise	7/63 (11,1%)	12/206 (5,8%)
Marche tenue non acquise	5/63 (7,9%)	8/206 (3,9%)
Station debout non acquise	4/63 (3,6%)	5/206 (2,3%)
Station assise non acquise	2/63 (3,1%)	0/206
MOTRICITE FINE		
Pince pouce-index non acquise	6/63 (9,5%)	6/206 (2,9%)
Collaboration bi-manuelle non acquise	4/63 (6,3%)	8/206 (3,9%)
REACTION POSTURALE		
Echec après poussée latérale	4/62 (6,4%)	1/192 (0,5%)
Réaction parachute non acquise	4/62 (6,4%)	5/206 (2,4%)
DORSIFLEXION DU PIED		
Anormale	16/62 (25,8%)	46/188 (24,4%)
DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR		
Normal	50/63 (79,4%)	186/206 (90,3%)
A surveiller	11/63 (17,4%)	17/206 (8,3%)
Anormal	1/63 (1,6%)	2/206 (1%)
EXAMEN NEUROLOGIQUE		
Normal	55/62 (87%)	197/206 (95,6%)
Anormal	7/62 (11%)	8/206 (3,9%)

On retrouve une **anomalie sensorielle** dans 5,6% (15/269) des cas : des verres correcteurs ont été nécessaires pour 4 enfants et une correction auditive pour 3 enfants. Onze enfants présentent un strabisme (1 dans le groupe 1 et 9 dans le groupe 2).

- **Consultation de recours et prise en charge**

Les enfants ont été adressés à l'issue de cette consultation à une consultation de recours (Tableau XVIII) dans 2,2% des cas (6/269) et 10,8% (29/269) ont été orientés vers une prise en charge adaptée (kiné motrice, ergothérapie, psychomotricité, soutien psychologique). Sept (37%) des enfants qui n'ont pas acquis la marche autonome à 18 mois ont été pris en charge, trois sont dans une structure de type CAMSP.

Un dossier MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) a été constitué pour 5 nouveaux enfants.

Sur les 15 enfants déclarés par les médecins référents comme ayant un examen neurologique « anormal » au cours de cette visite, 12 (80%) ont eu une prise en charge au décours.

Tableau XVIII : Prise en charge proposée à l'issue de l'examen clinique à 18 mois d'âge corrigé

	Groupe 1 (n= 63)	Groupe 2 (n = 206)
CONSULTATION DE RECOURS	3/63 (4,8%)	3/206 (1,4%)
PRISE EN CHARGE		
Kiné motrice	8/63 (12,7%)	6/206 (2,9%)
Psychomotricité	5/63 (7,9%)	7/206 (3,4%)
Ergothérapie	2/152 (1,3%)	2/679 (0,3%)
Réadaptation	3/63 (4,8%)	3/206 (1,4%)
ORIENTATION		
CAMSP	7/62 (11,3%)	17/204 (8,3%)
Dossier MDPH	3/62 (4,8%)	2/206 (1%)

- **Devenir des EAI**

Huit enfants ont passé la visite des 18 mois d'âge corrigé : 3 enfants (37%) déclarés comme examen neurologique et développement psychomoteur « anormaux » n'ont pas acquis la marche.

V- DISCUSSION

Le réseau RAFAEL a été fondé en réponse à la commission d'experts mise en place par l'INSERM en 2004 [23] qui définit les objectifs d'un réseau de suivi des enfants vulnérables. Ces recommandations sont reprises dans le cahier des charges national des réseaux de santé en périnatalité (2006).

Le réseau RAFAEL est un réseau jeune fondé en septembre 2006 et effectif depuis le 1^{er} octobre 2008, date des premières inclusions. Au 31 Décembre 2010, 1032 enfants ont été inclus à partir des différentes maternités de lorraine. On constate un très faible taux de refus d'adhésion (1,6%) ce qui est un bon indicateur de l'importante demande parentale d'un réseau de suivi.

Le taux d'exhaustivité du réseau RAFAEL est globalement de 78% avec un taux d'exhaustivité excellent en ce qui concerne l'inclusion des enfants avec un âge gestationnel inférieur à 34 SA : ce taux d'exhaustivité dépasse même les déclarations des services de PMI. En effet, nous nous sommes basé sur les déclarations du certificat du huitième jour pour déterminer l'exhaustivité du réseau RAFAEL sur le poids et l'âge gestationnel car il nous semblait être le meilleur registre de cette période néonatale : l'exhaustivité de ce certificat rempli par les maternités de naissance oscille entre 90 et 97% selon les départements. Il est très probable que les certificats non remplis correspondent aux enfants hospitalisés longtemps, transférés entre différents établissements avec perte ou oubli du certificat obligatoire. Ceci peut expliquer la sur-inclusion dans le réseau RAFAEL d'enfants prématurés en comparaison aux déclarations des services départementaux de PMI. Nous ne connaissons pas réellement la fiabilité du Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information (PMSI) en période néonatale car il s'agit d'un recueil sans dispositif de vérification des données, cependant il serait intéressant dans une prochaine évaluation interne de déterminer l'exhaustivité du réseau RAFAEL à partir de ces données. Cela permettrait peut-être de définir quelle base de donnée (entre le PMSI et le certificat du 8^{ème} jour) semble la plus fiable en période néonatale.

Par ailleurs, l'analyse des inclusions permet de vérifier le respect du plan de périnatalité sur la nécessité de transférer les femmes en situation à risque vers des lieux d'hospitalisation possédant des plateaux techniques adaptés (décret du 9 Octobre 1998).

Dans notre population, on observe 32% des enfants avec un âge gestationnel entre 29 et 32 SA qui naissent dans une maternité de type II et 8% dans une maternité de type I. Le taux de

transfert in utero dans notre étude est de 31%, taux également observé dans d'autres régions françaises comme c'est le cas en région parisienne [138]. Au niveau local, on note une belle amélioration de ce taux dans les 10 dernières années car en 1997, il existait 21,5% des enfants avec un âge gestationnel compris entre 30 et 32 SA qui naissaient en maternité de niveau I [139].

Un critère d'évaluation indispensable d'un réseau de suivi est la capacité à suivre sur du long terme au moins 75% des personnes incluses. Le taux de suivi 2 mois après la sortie du service de néonatalogie est de 91,5% et se maintient à un taux acceptable (76%) à 18 mois d'âge corrigé. Le taux de suivi à 18 mois est probablement sous-estimé : il s'agit en effet d'une évaluation précoce avec un recul limité (un quart seulement de la cohorte a atteint l'âge de 18 mois) et certains médecins préfèrent attendre de disposer de plusieurs examens cliniques d'enfants différents avant d'adresser les exemplaires de suivi au réseau RAFAEL. On estime que lors d'une évaluation ultérieure, le taux de suivi à 18 mois des enfants devrait avoisiner les 80%.

Les réseaux français de suivi des enfants à risque de handicap sont pour la plupart récents et peu ont déjà réalisé une évaluation interne. C'est le cas du réseau « *Grandir Ensemble* », réseau d'aval du réseau « *Sécurité Naissance-Naitre ensemble* » (Réseau Périnatal du Pays de la Loire) créé en 2003 et qui a réalisé en 2006 une évaluation quantitative et qualitative du réseau de suivi [78]. Le taux de suivi des enfants inclus dans ce réseau est légèrement inférieur au nôtre, il est de 85% à 1 mois après la sortie du service de néonatalogie et 74% à 2 ans d'âge corrigé.

Par ailleurs, le taux de perdus de vue est de 5,1% à 3 ans de la création du réseau « *Grandir ensemble* » [140]. Actuellement le taux de perdus de vue du réseau RAFAEL est faible (4%) et satisfaisant, cependant, il est vraisemblable que ce taux augmente avec les années (cohorte encore jeune).

La capacité du réseau à prendre en charge très tôt les enfants suspects de développement cérébral pathologique est une des raisons principales d'exister pour ce réseau. En effet, certaines études récentes ont montré l'impact positif d'une prise en charge précoce sur le développement moteur des enfants [141, 142] même s'il semble plus marqué sur le développement cognitif [143].

Selon l'étude EPIPAGE, 41% des enfants prématurés avec un âge gestationnel inférieurs à 29 SA et 30% des enfants prématurés avec un âge gestationnel compris entre 29 et 32 SA avaient une prise en charge à 5 ans en 1997 [21]. Dans notre étude, 16% des enfants de la cohorte tous groupes confondus sont déjà pris en charge à 2 mois après la sortie du service de néonatalogie, ce taux est identique à l'âge de 9 mois d'âge réel (il est de 11% à 9 mois en Pays de la Loire [140]).

Parmi les enfants qui ont été définis par leur médecin référent comme ayant un examen neurologique « anormal », 60% sont pris en charge à 2 mois et 79% à 9 mois : il s'agit d'un taux très satisfaisant, légèrement supérieur à celui du réseau « *Grandir Ensemble* » (65% de prise en charge à 9 mois) [78]. A 9 mois d'âge réel, déjà 46 enfants sont suivis en CAMPS : il semble exister un réel changement dans les pratiques médicales avec une entrée des enfants dans la structure plus précoce. En raison du jeune âge du réseau, une validation objective de ce constat est actuellement difficile.

L'adhésion des parents est importante et leur niveau de satisfaction semble élevé. On observe un taux de satisfaction ou de très grande satisfaction élevé supérieur à 85% à l'analyse des questionnaires

Un des objectifs principal du réseau est d'éviter une errance médicale et un sentiment d'abandon chez les parents des enfants ayant des difficultés de développement. Cet objectif semble rempli si l'on considère les réponses aux questionnaires parentaux : en effet, plus de 92% des parents déclarent se sentir bien accompagnés par le réseau. De même, les parents insistent spontanément et librement sur la qualité du suivi par des professionnels formés et compétents (60% des cas), ainsi que sur le caractère rassurant d'un réseau de suivi (31% des cas).

L'adhésion des professionnels de santé est également forte : plus de 130 médecins réalisent des inclusions dans les différentes maternités de Lorraine et actuellement 70 médecins essentiellement des pédiatres sont médecins référents de suivi des enfants au sein du réseau. Le niveau de satisfaction global des médecins semble bon avec près de 93% qui adhèrent complètement au réseau et le trouve « utile » ou « très utile » pour les patients.

Le réseau organise en réponse aux recommandations de la commission d'experts mise en place par l'INSERM [23] des formations initiales et continues annuelles. L'augmentation du nombre de médecins (actuellement plus de 120 médecins) suivant les formations reflète le caractère attractif d'un tel réseau et la reconnaissance médicale de son utilité. Le caractère intéressant de ces formations est souligné par 63% des médecins ayant répondu au

questionnaire, ils insistent sur l'amélioration de leur pratique quotidienne grâce à l'application de l'examen neuromoteur détaillé à d'autres enfants non inclus dans le réseau.

Par ailleurs, l'ensemble des médecins ayant répondu au questionnaire sont satisfaits ou très satisfaits de la qualité de la cellule de coordination et de la communication avec le réseau RAFAEL en général.

L'adhésion des médecins libéraux semble aussi satisfaisante : en effet, la moitié des médecins référents sont des pédiatres libéraux (PMI et cabinets). Ils contribuent fortement à intégrer la médecine de proximité au cœur du réseau.

Le coût estimé du suivi d'un enfant sur 8 ans dans le réseau RAFAEL est de 591 euros. L'estimation du coût de suivi à 5 ans pour un enfant du réseau « *Grandir ensemble* » [78] oscille entre 400 et 600 euros en fonction des modalités de suivi. Ce coût semble négligeable face aux bénéfices attendus sur la santé des enfants inclus dans le réseau (même si actuellement il n'est pas possible de les évaluer ou de les quantifier exactement).

Un des objectifs secondaires de l'évaluation du réseau est une évaluation de la cohorte et de son suivi à court terme.

En ce qui concerne les caractéristiques maternelles, comme dans d'autres études, on retrouve un impact de l'hypertension gravidique, de l'obésité maternelle ou d'une infection maternelle [53, 144] sur la prématurité.

En ce qui concerne les caractéristiques néonatales, comme dans d'autres études, on observe 8,5% d'hypotrophie à 18 mois [145] et 4% de microcéphalie. Par ailleurs, près de 30% des enfants grands prématurés de notre cohorte présentent une rétinopathie tous stades confondus, ce taux peut sembler important mais il a été confirmé par d'autres études en Angleterre [146] et en France [71].

En ce qui concerne le suivi des enfants atteints d'encéphalopathie anoxo-ischémique, malgré le peu d'enfants ayant actuellement atteint l'âge de 18 mois d'âge corrigé il semble exister un pronostic très sévère (1/3 des enfants inclus n'ont pas acquis la marche à 18 mois), mauvais pronostic également décrit dans d'autres cohortes de patient [109, 147]. Ces enfants bénéficient actuellement d'un traitement par hypothermie contrôlée afin de limiter l'extension des lésions neurologiques, ce qui devrait permettre de modifier le pronostic pathologique.

Cette évaluation précoce à 2 ans de la création du réseau RAFAEL qui intègre à la fois des critères médicaux et organisationnels a permis d'identifier des difficultés et de relever des imperfections qui seront corrigées au mieux.

Bien que le taux d'exhaustivité globale du réseau soit bon (78%), il faut reconnaître qu'il existe un défaut d'inclusion : en effet, lors de la demande de financement auprès du Fonds d'Intervention pour la Qualité et la Coordination des Soins (FICS), l'objectif était d'inclure entre 2 et 2,6% des naissances lorraines (estimation de 684 enfants par an). Le réseau suit actuellement 1,7% de la population (en moyenne 440 enfants inclus par an). Ce petit déficit d'inclusion n'est pas lié à une mauvaise inclusion des enfants prématurés où l'exhaustivité est excellente et dépasse même les déclarations des services de PMI. Il semble plutôt être lié à la moins bonne inclusion des enfants hypotrophes avec un poids de naissance inférieur à 1800g (exhaustivité de 67% et 63% selon les groupes), et des enfants ayant subi une intervention néonatale lourde (exhaustivité de 17% seulement). Ainsi une meilleure implication de certaines structures et une meilleure coordination inter-hospitalière semble indispensable pour pouvoir proposer à ces enfants vulnérables un suivi adapté et le cas échéant une prise en charge précoce.

D'autre part, nous n'avons pas pu étudier l'exhaustivité des inclusions des enfants suivis pour encéphalopathie anoxo-ischémique au sein du réseau RAFAEL : en effet, il n'existe pour la période considérée ni registre lorrain de cette pathologie ni code PMSI. Avec l'utilisation récente de l'hypothermie contrôlée dans le traitement de l'encéphalopathie anoxo-ischémique, on constate une meilleure déclaration des enfants atteints de cette pathologie.

De même, nous n'avons pas pu étudier l'exhaustivité des inclusions des enfants inclus dans le groupe 2 pour « autres pathologies neurologiques » : en effet, il s'agit d'un groupe de pathologies très variées difficile à évaluer. Certains enfants sont inclus dans le réseau pour des motifs inappropriés (plexus brachial, paralysie sciatique secondaire à la pose d'un cathéter veineux ombilical, trisomie 21), d'autres pour des motifs imprécis (anomalie électroencéphalographique isolée, apnée centrale, leucomalacie periventriculaire chez un enfant à terme). Il existe vraisemblablement un manque d'exhaustivité en ce qui concerne les enfants atteints de malformation cérébrale (uniquement 5 enfants inclus) et ceux atteints de méningites ou de méningo-encéphalites (seulement 2 enfants inclus). Il semble donc nécessaire de redéfinir ce groupe avec des critères d'inclusion plus précis pour augmenter l'exhaustivité d'inclusion des enfants qui nécessitent réellement d'un suivi rapproché (dilatation ventriculaire, malformation cérébrale, méningite et méningo-encéphalite,

embryofoetopathie, hémorragie intra-ventriculaire, sous-durale ou intraparenchymateuse) sans surcharger les médecins référents avec des enfants qui ne nécessitent pas d'un tel suivi.

Concernant le suivi des enfants, l'inconvénient principal du réseau RAFAEL spontanément décrit par les médecins dans les questionnaires de satisfaction est la longueur des examens cliniques et des consultations. La majorité des médecins ayant répondu au questionnaire évaluent la durée d'un examen clinique entre 15 et 30 minutes auquel s'ajoutent les formalités administratives (remplissage du dossier papier, envoi des exemplaires au réseau). L'ensemble est souvent considéré par les médecins libéraux comme une surcharge de travail majeure (le nombre important d'items non rempli par grille d'examen neurologique en est un bon reflet).

De ce fait, on constate dans notre étude de cohorte que certains enfants sont sortis d'étude à l'initiative du médecin référent qui jugeait le suivi trop lourd pour des enfants allant bien. En effet, ces enfants prématurés modérés (33-34 SA) présentaient un examen neurologique et un développement psychomoteur normal à l'âge d'un an. Cependant, de nombreuses études et notamment l'étude EPIPAGE, [55, 57, 77-79] ont montré l'intérêt de suivre ces enfants présentant une prématurité modérée sur un long terme (8 ans) car certaines pathologies (troubles des apprentissages, troubles comportementaux essentiellement) peuvent apparaître plus tardivement. L'expertise INSERM [23] a également recommandé un suivi rapproché jusqu'à la scolarisation des enfants « presque à terme ».

Ainsi, pour garantir un suivi rapproché de l'ensemble des enfants inclus dans le réseau en maintenant un taux de perdus de vue faible, le recueil administratif devra être allégé (informatisation complète des données et simplification du dossier papier) tout en conservant un examen clinique neurologique de qualité.

Par ailleurs, cette évaluation met en évidence des disparités géographiques marquées entre les départements lorrains et au sein même de chaque département avec des zones rurales « sinistrées » pauvres en médecins référents et en consultation de recours : c'est le cas notamment du département de la Meuse. Ainsi, dans ces régions, la surcharge de travail provoquée par le réseau s'accroît. Les refus d'adhésion sont motivés par l'absence de médecin à proximité du domicile dans 17% des cas. Les parents signalent spontanément dans 11,5% des questionnaires le manque de médecins référents dans certaines régions et la difficulté d'organisation pour se rendre au rendez-vous dans des structures parfois éloignées. Avec l'augmentation inéluctable de la cohorte, certains médecins se verront surchargés par les consultations systématiques du réseau RAFAEL induisant de ce fait un examen clinique

moins approfondi et une écoute parentale moins importante. Il est donc indispensable d'impliquer au sein du réseau toujours plus de personnel médical et paramédical pour répondre aux besoins de la cohorte qui grandit.

Lorsque l'examen neurologique dans sa globalité est défini comme « anormal » par le médecin référent, une prise en charge est mise en place (79% des cas à 9 mois d'âge réel). Cependant, il semble parfois difficile aux médecins référents d'effectuer la synthèse de l'examen neuromoteur : par exemple, à l'âge de 18 mois d'âge corrigé 6 des 13 enfants n'ayant acquis ni la marche autonome ni la marche tenue sont considérés comme présentant un examen neurologique « normal » et ne sont pas pris en charge alors qu'ils auraient pu bénéficier d'une aide en kinésithérapie motrice ou psychomotricité. Il existe probablement un sous-dépistage de ces enfants présentant un développement psychomoteur suspect (décalage par rapport au calendrier des acquisitions de l'enfant).

L'objectif secondaire de cette évaluation de réseau est une analyse descriptive de la population incluse : il semble exister deux points susceptibles d'être améliorés.

D'abord, dans notre cohorte 74,4% des enfants du groupe 1 et 67,2% des enfants du groupe 2 ont bénéficiés d'une corticothérapie anténatale. Ces chiffres sont similaires à ceux observés dans l'étude EPIPAGE en 1997 où environ 72% des enfants avec un âge gestationnel inférieur à 33 SA avaient bénéficié d'une maturation pulmonaire [56, 139] ce qui sous-tend une absence de modification des pratiques en 10 ans. En réalité, celles-ci se sont bien améliorées dans les maternités de type III : 77% des enfants avec un âge gestationnel inférieur à 32 SA bénéficiaient d'une corticothérapie anténatale à Nancy en 2001 [148] et 87% des enfants avec un âge gestationnel inférieur à 33 SA en bénéficiaient à Poitiers en 2005 [149]. Par contre, il persiste une moins bonne administration de corticoïdes anténataux dans les maternités de niveau I et II (40% des enfants avec un âge gestationnel inférieur à 31 SA en 2010 en région Bourgogne) [150], en partie liée à l'impact de la prématurité inopinée.

Ensuite, le dépistage des anomalies neurosensorielles n'est pas exhaustif y compris chez les très grands prématurés du groupe 1 (94% de fond d'œil et 93% de dépistage auditif). Actuellement il est recommandé de réaliser un dépistage des rétinopathies si l'enfant a un poids de naissance inférieur ou égal à 1 500g ou un âge gestationnel inférieur ou égal à 31 SA [151, 152]. Le manque d'ophtalmologistes spécialisés en néonatalogie explique que les maternités s'équipent de plus en plus d'appareils permettant une photographie du fond d'œil (*redcam*), ces pratiques permettront probablement d'augmenter le dépistage visuel.

En ce qui concerne le dépistage auditif, certains centres préconisent un dépistage de l'ensemble des nouveau nés quelque soit leur terme en raison de la fréquence de la surdité congénitale. Si la réalisation des oto-émissions acoustiques est simple, l'analyse des potentiels évoqués auditifs nécessite un personnel médical compétent et habitué.

Notre évaluation précoce du réseau RAFAEL présente plusieurs limites.

En premier lieu, il s'agit d'une évaluation interne qui nécessitera une validation par une évaluation externe dans quelques années.

Ensuite, il s'agit d'une évaluation précoce à 2 ans de la création du réseau : un quart seulement de la cohorte a atteint l'âge de 18 mois et très peu d'enfants ont déjà réalisé leur examen clinique de 24 mois. Ainsi, l'analyse statistique est limitée et nous ne pouvons actuellement pas analyser la capacité du réseau à dépister précocement les anomalies neurologiques.

En ce qui concerne l'enquête de satisfaction, nous avons obtenu 52% de réponses aux questionnaires parentaux. Pour une première évaluation, ce taux est acceptable et est similaire à celui observé dans le réseau « *Grandir Ensemble* » (53,1% de réponse avant relance) mais il aurait pu être nettement amélioré si nous avions fait une relance en dépit du coût et du temps nécessaire à sa réalisation (89,7% de réponses dans le réseau « *Grandir Ensemble* » après 2 relances [78]). L'analyse des questionnaires du réseau « *Grandir Ensemble* » nous apprend également que les parents non répondants semblent être les parents d'enfants en difficultés (85% de réponse contre 92% pour les parents d'enfants sans difficultés) [140], démunis devant les déficiences de leur enfant et souvent moins satisfaits du réseau.

La réponse au questionnaire médical est faible (42% des médecins) malgré deux relances informatiques. Le faible taux de réponse à ces questionnaires ne signe pas une mauvaise adhésion des médecins au réseau RAFAEL mais probablement le manque d'intérêt porté à une enquête de satisfaction ne comprenant pas ses conséquences immédiates. De plus ce questionnaire a été vécu comme une surcharge de travail chez des professionnels déjà débordés. Par ailleurs, certains médecins interrogés précisent des difficultés d'accès au site sécurisé : un questionnaire papier envoyé par courrier postal aurait peut-être connu un meilleur accueil.

Pour terminer, il est important de souligner parmi les aspects négatifs la grande difficulté d'extraction des données à partir du logiciel informatique utilisé, logiciel qui semble exploitable uniquement par une équipe de statisticiens formés à ce travail et sans contrainte de

temps. En effet, exporter les données à partir du fichier source pour l'analyse statistique est très compliqué en raison de la lourdeur considérable du fichier : de nombreux essais ont été nécessaires pour extraire chaque examen de suivi (présence de doublons initialement et de variables vides). De plus, le nom des variables a été déterminé par des agents de maintenance de la société à laquelle appartient le logiciel, ces agents non médecins ont déterminé des noms de variables illogiques qui de surcroît changent à chaque âge d'examen neurologique. Cette évaluation précoce aura permis de mettre l'accent sur ces difficultés et d'engager un dialogue avec la société informatique pour rendre l'extraction des données plus accessible.

Finally, at 2 years of its creation, the RAFAEL network has already fulfilled numerous missions.

It allows for better follow-up of children at risk of neurological disability (including moderate preterm) over the long term with a low loss rate (4%).

It ensures follow-up close to the family home with a city-hospital coordination that is satisfying, allowing to ease organizational constraints for parents, and to increase the overall satisfaction of families.

It also allows for greater awareness of families at risk of disability, necessary for good parental adherence to care when it is needed.

It also sensitizes healthcare professionals to the utility of such follow-up and proposes them a quality continuing medical education.

The efforts provided by its dynamic team must be continued to overcome the remaining difficulties.

An emphasis must be placed on the involvement of certain hospital structures to improve the exhaustiveness of inclusions on the criteria of severe neonatal intervention (17% exhaustiveness) and birth weight (65% exhaustiveness). It will also be necessary to redefine the inclusion criteria of the group « other neurological pathologies ».

In order not to burden the workload of referring doctors, it will be essential to ease administrative formalities, to simplify paper files and to promote the RAFAEL network throughout the Lorraine territory to recruit more and more medical and paramedical staff. Finally, it will be essential to allow for a faster extraction of computer data for routine use.

VI- CONCLUSION

Le réseau RAFAEL est un réseau récent, fondé en septembre 2006 et effectif depuis le 1^{er} Octobre 2008. Ce réseau est basé sur 2 principes : le premier étayé par l'ensemble des travaux du domaine scientifique détermine des populations à risque de handicap neurologique ultérieur (principalement les enfants prématurés et hypotrophes), le second correspond à l'idée selon laquelle une prise en charge précoce améliorerait le pronostic neurologique et l'insertion sociale des enfants. Même si peu d'études mettent en évidence ce bénéfice, il est communément admis par l'ensemble des acteurs de périnatalité.

L'objectif de ce travail est une évaluation interne à la fois quantitative et qualitative du réseau RAFAEL à 2 ans de sa création.

Sur le plan quantitatif, 1032 enfants ont été inclus dans le réseau au 31 Décembre 2010. L'exhaustivité du réseau est globalement évaluée à 78% avec un taux de suivi à 18 mois très honorable (76%) et un taux de perdus de vue faible (4%). Environ 130 médecins participent aux inclusions des enfants et 70 médecins référents en assurent le suivi sur tout le territoire Lorrain.

La qualité du suivi est assurée par une formation médicale initiale et continue. L'enquête de satisfaction montre une très bonne adhésion des familles avec 92% de satisfaction globale. Les parents mettent en avant un encadrement rassurant par un personnel formé et compétent. Cette très bonne adhésion parentale s'explique par une grande motivation des médecins impliqués (93% jugent le réseau « très utile » ou « utile »).

L'évaluation de cette cohorte non comparée à une population témoin avec un suivi habituel ne permet pas de tirer des conclusions quand à la capacité du réseau à dépister précocement les anomalies neurologiques. Toutefois il existe un bon taux de prise en charge une fois le diagnostic d'anomalie neurologique posé (80% environ).

Les évaluations ultérieures permettront de déterminer le véritable service rendu aux enfants : amélioration des déficiences, limitation des incapacités et meilleure insertion sociale en évitant le surhandicap. La mise en évidence de cette amélioration justifierait alors pleinement le bien fondé de la mise en place de ce réseau.

Dans l'attente de cette évaluation, la satisfaction des familles, l'amélioration des pratiques médicales, l'amélioration des relations ville-hôpital et une meilleure coopération entre les différents acteurs de la prise en charge précoce sont des bénéfices directs de la mise en place de ce réseau.

Il faudra néanmoins poursuivre les efforts entrepris en maintenant un taux de perdus de vue faible sur une longue durée permettant un suivi prolongé de ces nouveau-nés y compris chez les moins grands prématurés qui pourront présenter des séquelles cognitives et comportementales tardives. Il sera important également d'augmenter l'implication de toutes les structures hospitalières (notamment des services de chirurgie) permettant une amélioration du taux d'exhaustivité globale. Enfin, pour éviter l'essoufflement médical avec l'augmentation logique de la cohorte, une simplification de l'examen clinique et un raccourcissement de la durée des consultations est indispensable.

Le réseau RAFAEL a été fondé pour permettre un suivi axé sur le développement neurologique des nouveaux-nés lorrains à risque de handicap neurologique, suite aux recommandations du plan de périnatalité. Par la suite, on pourrait envisager une intégration d'un suivi plus global et notamment pneumologique spécialisé dans la prise en charge des grands prématurés afin de limiter le polyhandicap.

VII- BIBLIOGRAPHIE

1. Veit-Sauca B, Boulahtouf H, Mariette JB, Thevenot P, Gremy M, Ledesert B, Boulot P, Picaud JC: **La régionalisation des soins en périnatalité permet d'améliorer le pronostic néonatal des grands prématurés nés en région Languedoc-Roussillon et nécessite une actualisation des informations fournies aux professionnels.** *Arch Pediatr* 2008, **15**(6):1042-1048.
2. Truffert P, Goujard J, Dehan M, Vodovar M, Breart 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**(1):13-18.
3. Roze JC, Gras C, Boscher C, Winner N, Debillon T, Boog G: **Soins en périnatalité: avantages et inconvénients d'un réseau de suivi. Analyse et point de vue pédiatrique.** *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1998, **27**(2 Suppl):153-161.
4. Warner B, Musial MJ, Chenier T, Donovan E: **The effect of birth hospital type on the outcome of very low birth weight infants.** *Pediatrics* 2004, **113**(1 Pt 1):35-41.
5. Beaumel C, Doisneau L, Vatan M: **La situation démographique en 2010.** *INSEE Résultats-Société 2010.*
6. Magowan BA, Bain M, Juszczak E, McInnery K: **Neonatal mortality amongst Scottish preterm singleton births (1985-1994).** *Br J Obstet Gynaecol* 1998, **105**(9):1005-1010.
7. Demissie K, Rhoads GG, Ananth CV, Alexander GR, Kramer MS, Kogan MD, Joseph KS: **Trends in preterm birth and neonatal mortality among blacks and whites in the United States from 1989 to 1997.** *Am J Epidemiol* 2001, **154**(4):307-315.
8. 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**(8):959-965.
9. 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**(3):833-838.
10. 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**(7074):107-111.
11. Ancel PY: **Données évolutives sur la mortalité et les séquelles motrices des grands prématurés nés en région île de France: comparaison 1985-1997.** Groupe EPIPAGE Ile de France *Journées parisiennes de pédiatrie* 2003.
12. Hagberg B: **Lessons and indications from three decades of West-Swedish Cerebral Palsy data.** *Neuropediatrics* 2000, **31**(6):284-286.
13. Dunin-Wasowicz D, Rowecka-Trzebicka K, Milewska-Bobula B, Kassur-Siemenska B, Bauer A, Idzik M, Lipka B, Marcinski P: **Risk factors for cerebral palsy in very low-birthweight infants in the 1980s and 1990s.** *J Child Neurol* 2000, **15**(6):417-420.
14. Meberg A: **Declining incidence of low birth weight--impact on perinatal mortality and incidence of cerebral palsy.** *J Perinat Med* 1990, **18**(3):195-200.

15. Stanley FJ, Watson L: **Trends in perinatal mortality and cerebral palsy in Western Australia, 1967 to 1985.** *BMJ* 1992, **304**(6843):1658-1663.
16. 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**(6):982-986.
17. 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**(1):F21-25.
18. Grether JK, Nelson KB: **Possible decrease in prevalence of cerebral palsy in premature infants.** *J Pediatr* 2000, **136**(1):133.
19. 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**(3):271-277.
20. Topp M, Uldall P, Greisen G: **Cerebral palsy births in eastern Denmark, 1987-90: implications for neonatal care.** *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001, **15**(3):271-277.
21. Marret S: **La prise en charge à 5 ans de l'enfant prématuré avec séquelles neuro-développementales est-elle optimum en France? A propos de l'étude EPIPAGE.** *Arch Pediatr* 2008, **15**(5):595-597.
22. Nelson KB: **The epidemiology of cerebral palsy in term infants.** *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8**(3):146-150.
23. **Déficiences et handicaps d'origine périnatale. Dépistage et prise en charge.** *Edition Inserm* 2004.
24. 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**(6):378-384.
25. Mormiche: **L'enquête « Handicaps, incapacités, dépendances » : apports et limites.** *Rev Fr Affaires Soc* 2003, **1-2 : 13-29.**
26. 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.**
27. Hagberg B, Hagberg G, Olow I, von 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**(8):954-960.
28. Rhéop: **Rapport de 12 ans d'enregistrement. Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal, Grenoble.** 2001, **46p.**
29. Cans C, Billette de Villermeur A, Fauconnier J: **Registre des enfants handicapés dans le département de l'Isère.** *Rev Epidemiol Sante Publique* 1996, **44**(3):287-290.
30. Combier E: **Analyse socioéconomique de l'institutionnalisation des personnes présentant des déficiences motrices d'origine périnatale. Rapport de recherche.** *Convention APF-CERMES.* 2001.

31. 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**(6):547-551.
32. 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**(5):395-402.
33. Stanley FJ: **Survival and cerebral palsy in low birthweight infants: implications for perinatal care.** *Paediatr Perinat Epidemiol* 1992, **6**(2):298-310.
34. Cummins SK, Nelson KB, Grether JK, Velie EM: **Cerebral palsy in four northern California counties, births 1983 through 1985.** *J Pediatr* 1993, **123**(2):230-237.
35. MacGillivray I, Campbell DM: **The changing pattern of cerebral palsy in Avon.** *Paediatr Perinat Epidemiol* 1995, **9**(2):146-155.
36. Parkes J, Dolk H, Hill N, Pattenden S: **Cerebral palsy in Northern Ireland: 1981--93.** *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001, **15**(3):278-286.
37. Drummond PM, Colver AF: **Analysis by gestational age of cerebral palsy in singleton births in north-east England 1970-94.** *Paediatr Perinat Epidemiol* 2002, **16**(2):172-180.
38. Winter S, Autry A, Boyle C, Yeargin-Allsopp M: **Trends in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study.** *Pediatrics* 2002, **110**(6):1220-1225.
39. Roeleveld N, Zielhuis GA, Gabreels F: **The prevalence of mental retardation: a critical review of recent literature.** *Dev Med Child Neurol* 1997, **39**(2):125-132.
40. Fortnum H, Davis A: **Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993.** *Br J Audiol* 1997, **31**(6):409-446.
41. Maki-Torkko EM, Lindholm PK, Vayrynen MR, Leisti JT, Sorri MJ: **Epidemiology of moderate to profound childhood hearing impairments in northern Finland. Any changes in ten years?** *Scand Audiol* 1998, **27**(2):95-103.
42. Van Naarden K, Decoufle P, Caldwell K: **Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993.** *Pediatrics* 1999, **103**(3):570-575.
43. 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**(2):228-239.
44. 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**(11):1561-1569.
45. Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Cans C, Grandjean H: **Définition et prévalence des polyhandicaps à l'âge scolaire.** *Arch Pediatr* 1998, **5**(7):739-744.
46. Hack M, Fanaroff AA: **Outcomes of children of extremely low birthweight and gestational age in the 1990's.** *Early Hum Dev* 1999, **53**(3):193-218.
47. Empana JP, Subtil D, Truffert P: **In-hospital mortality of newborn infants born before 33 weeks of gestation depends on the initial level of neonatal care: the EPIPAGE study.** *Acta Paediatr* 2003, **92**(3):346-351.

48. Schwartz RM, Luby AM, Scanlon JW, Kellogg RJ: **Effect of surfactant on morbidity, mortality, and resource use in newborn infants weighing 500 to 1500 g.** *N Engl J Med* 1994, **330**(21):1476-1480.
49. Greenwood C, Yudkin P, Sellers S, Impey L, Doyle P: **Why is there a modifying effect of gestational age on risk factors for cerebral palsy?** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2005, **90**(2):F141-146.
50. Crowley PA: **Antenatal corticosteroid therapy: a meta-analysis of the randomized trials, 1972 to 1994.** *Am J Obstet Gynecol* 1995, **173**(1):322-335.
51. Baud O, Foix-L'Helias L, Kaminski M, Audibert F, Jarreau PH, Papiernik E, Huon C, Lepercq J, Dehan M, Lacaze-Masmonteil T: **Antenatal glucocorticoid treatment and cystic periventricular leukomalacia in very premature infants.** *N Engl J Med* 1999, **341**(16):1190-1196.
52. Ancel PY, Saurel-Cubizolles MJ, Di Renzo GC, Papiernik E, Breart G: **Very and moderate preterm births: are the risk factors different?** *Br J Obstet Gynaecol* 1999, **106**(11):1162-1170.
53. 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 Suppl 2**:41-56.
54. Espagne S, Hascoet JM: **Sortie de maternité et retour à domicile du nouveau né.** *Masson* 2010, **ch 29**, p185-190.
55. Larroque B, Breart G, Kaminski M, Dehan M, Andre M, Burguet A, Grandjean H, Ledesert B, Leveque C, Maillard F *et al*: **Survival of very preterm infants: Epipage, a population based cohort study.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2004, **89**(2):F139-144.
56. Fily A, Pierrat V, Delporte V, Breart G, Truffert P: **Factors associated with neurodevelopmental outcome at 2 years after very preterm birth: the population-based Nord-Pas-de-Calais EPIPAGE cohort.** *Pediatrics* 2006, **117**(2):357-366.
57. Delobel-Ayoub M, Kaminski M, Marret S, Burguet A, Marchand L, N'Guyen S, Matis J, Thiriez G, Fresson J, Arnaud C *et al*: **Behavioral outcome at 3 years of age in very preterm infants: the EPIPAGE study.** *Pediatrics* 2006, **117**(6):1996-2005.
58. Ancel PY, Livinec F, Larroque B, Marret S, Arnaud C, Pierrat V, Dehan M, N'Guyen S, Escande B, Burguet A *et al*: **Cerebral palsy among very preterm children in relation to gestational age and neonatal ultrasound abnormalities: the EPIPAGE cohort study.** *Pediatrics* 2006, **117**(3):828-835.
59. Marlow N: **Neurocognitive outcome after very preterm birth.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2004, **89**(3):F224-228.
60. Larroque B, Ancel PY, Marret S, Marchand L, Andre M, Arnaud C, Pierrat V, Roze JC, Messer J, Thiriez G *et al*: **Neurodevelopmental disabilities and special care of 5-year-old children born before 33 weeks of gestation (the EPIPAGE study): a longitudinal cohort study.** *Lancet* 2008, **371**(9615):813-820.
61. Marlow N, Wolke D, Bracewell MA, Samara M: **Neurologic and developmental disability at six years of age after extremely preterm birth.** *N Engl J Med* 2005, **352**(1):9-19.

62. Marlow N, Hennessy EM, Bracewell MA, Wolke D: **Motor and executive function at 6 years of age after extremely preterm birth.** *Pediatrics* 2007, **120**(4):793-804.
63. Stanley FS: **How common are the cerebral palsies?** . *Cerebral palsies: Epidemiology and causal pathways* Cambridge university Press 2000, **251p**.
64. 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**(2):114-117.
65. Himpens E, Van den Broeck C, Oostra A, Calders P, Vanhaesebrouck P: **Prevalence, type, distribution, and severity of cerebral palsy in relation to gestational age: a meta-analytic review.** *Dev Med Child Neurol* 2008, **50**(5):334-340.
66. Amiel-Tison C: **Update of the Amiel-Tison neurologic assessment for the term neonate or at 40 weeks corrected age.** *Pediatr Neurol* 2002, **27**(3):196-212.
67. 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**(10):1160-1164.
68. 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**(2):129-140.
69. Veen S, Sassen ML, Schreuder AM, Ens-Dokkum MH, Verloove-Vanhorick SP, Brand R, Grote JJ, Ruys JH: **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**(1):11-28.
70. Gray PH, Sarkar S, Young J, Rogers YM: **Conductive hearing loss in preterm infants with bronchopulmonary dysplasia.** *J Paediatr Child Health* 2001, **37**(3):278-282.
71. Lala-Gitteau E, Majzoub S, Saliba E, Pisella PJ: **Etude épidémiologique de la rétinopathie du prématuré: les facteurs de risque au CHU de Tours.** *J Fr Ophtalmol* 2007, **30**(4):366-373.
72. Todd DA, Kennedy J: **Incidence of severe retinopathy of prematurity.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000, **83**(2):F161.
73. Schalijs-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**(9):963-967.
74. O'Connor AR, Stephenson T, Johnson A, Tobin MJ, Moseley MJ, Ratib S, Ng Y, Fielder AR: **Long-term ophthalmic outcome of low birth weight children with and without retinopathy of prematurity.** *Pediatrics* 2002, **109**(1):12-18.
75. Larroque B: **[Developmental problems of very premature children at school age. Review of the literature].** *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2004, **33**(6 Pt 1):475-486.
76. Wilson-Costello D, Friedman H, Minich N, Fanaroff AA, Hack M: **Improved survival rates with increased neurodevelopmental disability for extremely low birth weight infants in the 1990s.** *Pediatrics* 2005, **115**(4):997-1003.
77. Larroque B, Delobel M, Arnaud C, Marchand L: **Devenir à 5 et 8 ans des enfants grands prématurés dans l'étude EPIPAGE: développement cognitif, troubles du comportement et scolarisation.** *Arch Pediatr* 2008, **15**(5):589-591.

78. Roze JC, Bureau-Rouger V, Beucher A, Branger B, Boudierlique C, Flurin V, Perrier I, Nguyen S, Gosselin J: **Réseau de suivi des nouveaux-nés à risque de développer un handicap. L'expérience du réseau de suivi régional "Grandir ensemble en pays de la Loire".** *Arch Pediatr* 2007, **14 Suppl 1**:S65-70.
79. 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**(6):728-737.
80. 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**(2 Pt 1):315-322.
81. 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**(8988):1449-1454.
82. 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**(1):26-32.
83. Murphy DJ, Hope PL, Johnson A: **Neonatal risk factors for cerebral palsy in very preterm babies: case-control study.** *BMJ* 1997, **314**(7078):404-408.
84. Pharoah PO, Price TS, Plomin R: **Cerebral palsy in twins: a national study.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002, **87**(2):F122-124.
85. Scher AI, Petterson B, Blair E, Ellenberg JH, Grether JK, Haan E, Reddihough DS, Yeargin-Allsopp M, Nelson KB: **The risk of mortality or cerebral palsy in twins: a collaborative population-based study.** *Pediatr Res* 2002, **52**(5):671-681.
86. 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**(3):F171-176.
87. Lopriore E, Nagel HT, Vandenbussche FP, Walther FJ: **Long-term neurodevelopmental outcome in twin-to-twin transfusion syndrome.** *Am J Obstet Gynecol* 2003, **189**(5):1314-1319.
88. 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**(1):53-60.
89. Doyle LW, Casalaz D: **Outcome at 14 years of extremely low birthweight infants: a regional study.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001, **85**(3):F159-164.
90. Shinwell ES, Karplus M, Reich D, Weintraub Z, Blazer S, Bader D, Yurman S, Dolfen T, Kogan A, Dollberg S *et al*: **Early postnatal dexamethasone treatment and increased incidence of cerebral palsy.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000, **83**(3):F177-181.
91. Yeh TF, Lin YJ, Lin HC, Huang CC, Hsieh WS, Lin CH, Tsai CH: **Outcomes at school age after postnatal dexamethasone therapy for lung disease of prematurity.** *N Engl J Med* 2004, **350**(13):1304-1313.
92. 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**(13):821-827.

93. 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**(4):534-538.
94. 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.
95. 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**(2):169-174.
96. 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**(4):529-534.
97. Claris O: **Hémorragies intracrâniennes.** *Neurologie perinatale* 2003, **291-297**.
98. Marret S: **Physiopathologie de la leucomalacie périventriculaire.** *Rev Med Brux* 2003, **24**(5):416-419.
99. 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**(1 Spec No):9-13.
100. De Vries LS, Van Haastert IL, Rademaker KJ, Koopman C, Groenendaal F: **Ultrasound abnormalities preceding cerebral palsy in high-risk preterm infants.** *J Pediatr* 2004, **144**(6):815-820.
101. de Vries LS, Eken P, Pierrat V, Daniels H, Casaer P: **Prediction of neurodevelopmental outcome in the preterm infant: short latency cortical somatosensory evoked potentials compared with cranial ultrasound.** *Arch Dis Child* 1992, **67**(10 Spec No):1177-1181.
102. Kuban K, Sanocka U, Leviton A, Allred EN, Pagano M, Dammann O, Share J, Rosenfeld D, Abiri M, DiSalvo D *et al*: **White matter disorders of prematurity: association with intraventricular hemorrhage and ventriculomegaly. The Developmental Epidemiology Network.** *J Pediatr* 1999, **134**(5):539-546.
103. Ment LR, Vohr B, Allan W, Westerveld M, Katz KH, Schneider KC, Makuch RW: **The etiology and outcome of cerebral ventriculomegaly at term in very low birth weight preterm infants.** *Pediatrics* 1999, **104**(2 Pt 1):243-248.
104. Okumura A, Hayakawa F, Kato T, Maruyama K, Kubota T, Suzuki M, Kidokoro H, Kuno K, Watanabe K: **Abnormal sharp transients on electroencephalograms in preterm infants with periventricular leukomalacia.** *J Pediatr* 2003, **143**(1):26-30.
105. Okumura A, Hayakawa F, Kato T, Kuno K, Watanabe K: **Positive rolandic sharp waves in preterm infants with periventricular leukomalacia: their relation to background electroencephalographic abnormalities.** *Neuropediatrics* 1999, **30**(6):278-282.
106. Watanabe K, Hayakawa F, Okumura A: **Neonatal EEG: a powerful tool in the assessment of brain damage in preterm infants.** *Brain Dev* 1999, **21**(6):361-372.
107. Okumura A, Kubota T, Toyota N, Kidokoro H, Maruyama K, Kato T, Hayakawa F, Watanabe K: **Amplitude spectral analysis of maturational changes of delta waves in preterm infants.** *Brain Dev* 2003, **25**(6):406-410.

108. Gunn AJ, Gunn TR: **Changes in risk factors for hypoxic-ischaemic seizures in term infants.** *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1997, **37**(1):36-39.
109. Dixon G, Badawi N, Kurinczuk JJ, Keogh JM, Silburn SR, Zubrick SR, Stanley FJ: **Early developmental outcomes after newborn encephalopathy.** *Pediatrics* 2002, **109**(1):26-33.
110. Martinez-Biarge M, Diez-Sebastain J, Kapellou O, Gindner D, Allsop JM, Rutherford MA, Cowan FM: **Predicting motor outcome and death in term hypoxic-ischemic encephalopathy.** *Neurology* 2011, **76**(24):2055-2061.
111. Sarnat HB, Sarnat MS: **Neonatal encephalopathy following fetal distress. A clinical and electroencephalographic study.** *Arch Neurol* 1976, **33**(10):696-705.
112. Samson-Dollfus: **Electroencephalographie de l'enfant.** *Masson* 2003.
113. d'Allest AM, Andre M, Radvanyi-Bouvet MF: **Contribution de l'électroencéphalographie dans le diagnostic et le pronostic de l'asphyxie périnatale chez les enfants à terme.** *Arch Pediatr* 1996, **3 Suppl 1**:254s-256s.
114. Hellstrom-Westas L, Rosen I: **Continuous brain-function monitoring: state of the art in clinical practice.** *Semin Fetal Neonatal Med* 2006, **11**(6):503-511.
115. Nelson KB, Willoughby RE: **Overview: infection during pregnancy and neurologic outcome in the child.** *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8**(1):1-2.
116. Leitner Y, Fattal-Valevski A, Geva R, Bassan H, Posner E, Kutai M, Many A, Jaffa AJ, Harel S: **Six-year follow-up of children with intrauterine growth retardation: long-term, prospective study.** *J Child Neurol* 2000, **15**(12):781-786.
117. O'Keefe 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**(2):301-307.
118. 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**(2):167-171.
119. Lejeune: **Nouveau-nés de mère toxicomane.** *Neurologie perinatale Editions Doin* 2003, **319-325**.
120. Badawi N, Kurinczuk JJ, Keogh JM, Alessandri LM, O'Sullivan F, Burton PR, Pemberton PJ, Stanley FJ: **Antepartum risk factors for newborn encephalopathy: the Western Australian case-control study.** *BMJ* 1998, **317**(7172):1549-1553.
121. Marston D: **Tiers of intervention in responsiveness to intervention: prevention outcomes and learning disabilities identification patterns.** *J Learn Disabil* 2005, **38**(6):539-544.
122. Kuhl PK, Williams KA, Lacerda F, Stevens KN, Lindblom B: **Linguistic experience alters phonetic perception in infants by 6 months of age.** *Science* 1992, **255**(5044):606-608.
123. Waxman: **Nonpyramidal motor systems and functional recovery after damage to the central nervous system.** *J Neuro Rehab* 1998, **2**: 1-6.
124. Parry TS: **The effectiveness of early intervention: a critical review.** *J Paediatr Child Health* 1992, **28**(5):343-346.

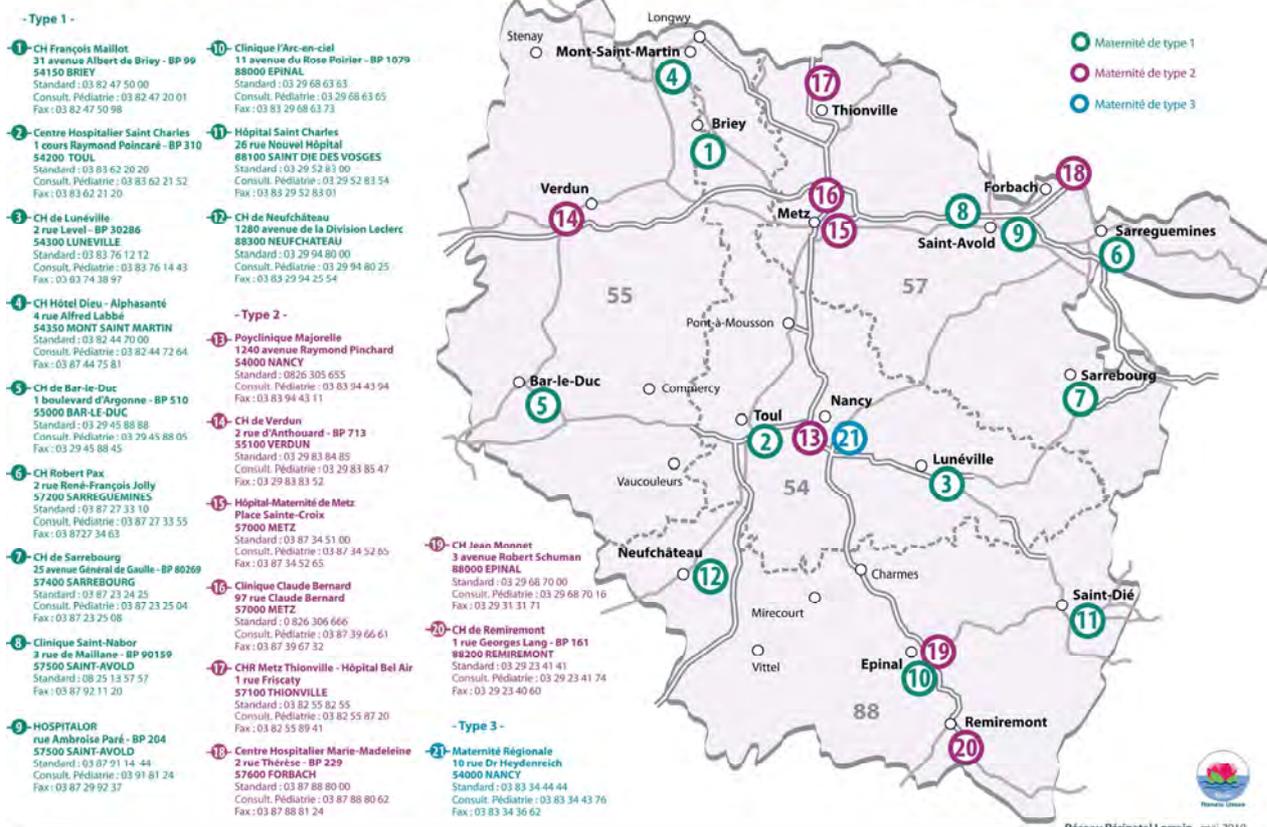
125. Salokorpi T, Sajaniemi N, Rajantie I, Hallback H, Hamalainen T, Rita H, Von Wendt L: **Neurodevelopment until the adjusted age of 2 years in extremely low birth weight infants after early intervention—a case-control study.** *Pediatr Rehabil* 1998, **2**(4):157-163.
126. Kleberg A, Westrup B, Stjernqvist 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**(2):83-91.
127. 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**(5):418-422.
128. Blair C: **Early intervention for low birth weight, preterm infants: the role of negative emotionality in the specification of effects.** *Dev Psychopathol* 2002, **14**(2):311-332.
129. Ramey CT, Ramey SL: **Early intervention and early experience.** *Am Psychol* 1998, **53**(2):109-120.
130. Bailey DB, Jr., Hebbeler K, Scarborough A, Spiker D, Mallik S: **First experiences with early intervention: a national perspective.** *Pediatrics* 2004, **113**(4):887-896.
131. Gosselin J, Amiel-Tison C: **Evaluation de la fonction neuromotrice. Catégorisation à 2 ans d'âge corrigé, corrélation avec le QI à 6 ans.** *In progres of neonatology* 2004.
132. Gosselin J A-TC: **Evaluation de la fonction neuromotrice. Catégorisation à 2 ans d'âge corrigé, corrélation avec le QI à 6 ans.** *In progres of neonatology* 2004.
133. Gosselin J, Gahagan S, Amiel-Tison C: **The Amiel-Tison Neurological Assessment at Term: conceptual and methodological continuity in the course of follow-up.** *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2005, **11**(1):34-51.
134. 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**(5):323-328.
135. Amiel-Tison C, Barrier G, Shnider SM, Levinson G, Hughes SC, Stefani SJ: **The neonatal neurologic and adaptive capacity score (NACS).** *Anesthesiology* 1982, **56**(6):492-493.
136. Amiel-Tison C GJ: **Développement neurologique de la naissance à 6 ans.** *Presses de l'hospital sainte justine Université de Montréal* 1998.
137. Bricker, Squires: **Ages and stages questionnaires: 3ème édition.** *Paul H Brookes, PublishingCo* 2009.
138. Zeitlin J, Gwanfogbe CD, Delmas D, Pilkington H, Jarreau PH, Chabernaude JL, Breart G, Papiernik E: **Risk factors for not delivering in a level III unit before 32 weeks of gestation: results from a population-based study in Paris and surrounding districts in 2003.** *Paediatr Perinat Epidemiol* 2008, **22**(2):126-135.
139. Vieux R, Fresson J, Hascoet JM, Blondel B, Truffert P, Roze JC, Matis J, Thiriez G, Arnaud C, Marpeau L *et al*: **Improving perinatal regionalization by predicting neonatal intensive care requirements of preterm infants: an EPIPAGE-based cohort study.** *Pediatrics* 2006, **118**(1):84-90.
140. Rouger R: **Bilan d'activité du réseau "Grandir Ensemble".** Janvier 2006.

141. Verschuren O, Ketelaar M, Gorter JW, Helders PJ, Uiterwaal CS, Takken T: **Exercise training program in children and adolescents with cerebral palsy: a randomized controlled trial.** *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007, **161**(11):1075-1081.
142. Bonnier C: << **Early stimulation** >> programs evaluation. *Arch Pediatr* 2007, **14** Suppl 1:S58-64.
143. Spittle AJ, Orton J, Doyle LW, Boyd R: **Early developmental intervention programs post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairments in preterm infants.** *Cochrane Database Syst Rev* 2007(2):CD005495.
144. Madan J, Chen M, Goodman E, Davis J, Allan W, Dammann O: **Maternal obesity, gestational hypertension, and preterm delivery.** *J Matern Fetal Neonatal Med*, **23**(1):82-88.
145. Favre A, Joly N, Blond MH, Buisson P, Cardoso T, Delattre P: **Devenir médicosocial à l'âge de 2 ans des grands prématurés pris en charge au centre hospitalier de Cayenne en 1998.** *Arch Pediatr* 2003, **10**(7):596-603.
146. Mathew MR, Fern AI, Hill R: **Retinopathy of prematurity: are we screening too many babies?** *Eye (Lond)* 2002, **16**(5):538-542.
147. Robertson CM, Finer NN, Grace MG: **School performance of survivors of neonatal encephalopathy associated with birth asphyxia at term.** *J Pediatr* 1989, **114**(5):753-760.
148. Hamon I, Hascoet JM: **[Perinatal corticotherapy: updates].** *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2001, **30**(6 Suppl):S50-53.
149. Burguet A, Di Maio M, Besnier-Di Maio S, Kayemba-Kay's S, Nassimi A, Bouthet MF, Pierre F, Boisselier P: **Grande prématurité: impact de la mise en place d'un réseau périnatal sur l'activité du centre de néonatalogie de niveau 3 de la région Poitou-Charentes.** *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2007, **36**(5):479-485.
150. Burguet F, et al: **Very preterm birth: who has access to antenatal corticosteroid therapy?** *Paediatr Perinat Epidemiol* 2002, **24**(1):63-74.
151. Andruscavage L, Weissgold DJ: **Screening for retinopathy of prematurity.** *Br J Ophthalmol* 2002, **86**(10):1127-1130.
152. Birdsell DN: **An assessment tool for screening ROP in the preterm infant.** *Insight* 2002, **27**(4):97-100.

ANNEXE 1

LES DIFFERENTES MATERNITES DE LORRAINE

LES SERVICES DE NÉONATOLOGIE ET DES SECTEURS DE SOINS DES NOUVEAU-NÉS EN PÉDIATRIE EN LORRAINE



ANNEXE 2

QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DU RESEAU RAFAEL

Pour les patients

L'information au sujet du réseau RAFAEL

1) Comment avez-vous appris l'existence du réseau RAFAEL ?

- Affiche
- Médecin
- Infirmière
- Autre (préciser)

2) Le réseau RAFAEL permet d'organiser le suivi de votre enfant. Pour vous ce suivi est :

- Très rassurant
- Assez rassurant
- Rassurant
- Pas du tout rassurant
- Inutile
- Sans avis

3) Lorsque vous avez parlé du réseau RAFAEL à votre entourage proche, ils ont trouvé cela :

- Très rassurant
- Assez rassurant
- Rassurant
- Pas du tout rassurant
- Inutile
- Sans avis

L'adhésion au réseau RAFAEL

4) Un médecin vous a proposé l'adhésion de votre enfant au sein du réseau RAFAEL. Avez-vous compris le fonctionnement et l'intérêt de ce réseau (présence d'un médecin référent, suivi à long terme....) :

- Tout à fait
- Dans l'ensemble
- Pas vraiment
- Pas du tout

5) Lors de cet entretien, le médecin vous a interrogé sur la grossesse et vos habitudes de vie, cela vous a semblé ?

- Adapté
- Pas adapté
- Normal
- Indiscret

6) Pour le suivi de votre enfant, une liste de médecins référents vous a été présentée. Ce choix a-t-il été facile ?

- Oui
- Non

Si non, préciser

- 7) Sur quel critère l'avez-vous choisi ?
- Proximité du domicile
 - Au hasard
 - Connaissance antérieure
 - Médecin qui vous a expliqué le réseau
 - Autre (préciser)

La sortie de votre enfant

- 8) Lors de la sortie de votre enfant, un médecin a examiné votre enfant selon le protocole du réseau RAFAEL. Cet examen de sortie vous a-t-il été expliqué ?
- Tout à fait
 - Dans l'ensemble
 - Pas vraiment
 - Pas du tout
- 9) Le classeur de suivi de votre enfant est en votre possession. Etes-vous satisfait de le garder ?
- Oui
 - Non

Les visites RAFAEL

- 10) Vous trouvez les visites :
- Trop fréquentes
 - A rythme adapté
 - Trop rares
- 11) Avez-vous des difficultés d'organisation personnelle pour vous rendre à ces rendez-vous ?
- Oui
 - Non
- Si oui, préciser
-
- 12) Le réseau RAFAEL vous adresse un courrier avant chaque consultation pour vous rappeler de prendre rendez-vous auprès de votre médecin. Cette lettre vous semble :
- Utile
 - Inutile
 - Sans avis
- 13) Avez-vous rencontré des difficultés pour prendre un rendez-vous de suivi avec le médecin référent que vous avez choisi ?
- Oui
 - Non
- Si oui, préciser
-
- 14) D'après votre expérience, combien de temps dure un examen RAFAEL ?
- < 15min
 - 15-30min
 - 30-45min
 - > 45min

15) Cet examen se déroule t-il dans des conditions satisfaisantes ?

- Toujours
- Souvent
- Parfois
- Jamais

16) Les conclusions de l'examen clinique vous sont-elles expliquées ?

- Toujours
- Souvent
- Parfois
- Jamais

17) A l'issue d'une consultation, le médecin vous a-t-il proposé une prise en charge spécifique (kinésithérapeute, psychomotricien, ergothérapeute, psychologue, CAMSP....) ?

- Oui
- Non

Si oui, laquelle ?

.....

18) Dans quel délai avez-vous obtenu un rendez-vous pour cette prise en charge ?

- Moins d'un mois
- Entre 1 et 2 mois
- Entre 2 et 3 mois
- Plus de 3 mois

19) Ce délai vous semble ?

- Trop long
- Correct
- Rapide

20) Au cours du suivi de votre ou de vos enfant(s), avez-vous changer de médecin référent ?

- Oui
- Non

Si oui, pour quelles raisons ?

.....

21) Votre enfant est-il suivi par un autre pédiatre en plus de celui qui le suit au sein du réseau RAFAEL ?

- Oui
- Non

22) Si oui, lui avez-vous demandé de devenir votre médecin référent ?

- Oui
- Non

23) Au cours du suivi de votre enfant, avez-vous songé à quitter le réseau RAFAEL ?

- Oui
- Non

Si oui, pour quelles raisons ?

.....

24) Le réseau RAFAEL propose un suivi sur 8 ans de votre enfant, cela vous paraît :

- Trop long
- Adapté
- Trop court
- Sans avis

25) Avec le réseau RAFAEL, vous sentez-vous bien accompagnés ?

- Tout à fait
- Dans l'ensemble
- Pas vraiment
- Pas du tout

En conclusion

26) Quels sont pour vous, les 2 principaux avantages du réseau RAFAEL ?

.....

.....

.....

27) Quels sont pour vous les 2 principaux inconvénients du réseau RAFAEL ?

.....

.....

.....

28) Pour votre enfant, le réseau RAFAEL est :

- Très utile
- Utile
- Peu utile
- Inutile
- Sans avis

29) Autres Remarques :

.....

.....

.....

.....

ANNEXE 3

QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DU RESEAU RAFAEL

Pour les médecins réalisant les inclusions

STATUT ET EXERCICE

Quel est votre statut ?

- Interne CCA Praticiens Autre (préciser)

Quel est votre lieu d'exercice ?

- Hôpital public Clinique privée PSPH

LE RESEAU RAFAEL

Comment avez-vous appris l'existence du réseau RAFAEL ?

- Affiche Lettre d'information
 Discussion avec un confrère Autre (préciser)

Lorsque le projet du réseau RAFAEL vous a été expliqué pour la première fois, avez-vous tout de suite été intéressé par ce projet?

- Tout à fait Dans l'ensemble
 Pas vraiment Pas du tout

Dans l'équipe avec laquelle vous travaillez, y-a-t-il des médecins réticents à ce projet?

- Beaucoup Quelques-uns Aucun

Dans l'ensemble, comment pensez-vous que ce suivi soit perçu par les familles?

- Très favorablement Favorablement Avec réticence
 Défavorablement

L'ENTRETIEN D'INFORMATION

L'information des parents au sujet du réseau RAFAEL dure en moyenne:

- <5min 5-10min 10-15min >15min

Avez-vous eu des refus parentaux au moment de l'inclusion?

- Oui Non

Les parents ont-ils eu des difficultés à désigner leur médecin référent pour le suivi de leur enfant au sein de la liste que vous leur avez fournie?

- Toujours Souvent Parfois Jamais

Au final, avez-vous été obligés d'orienter le choix des parents vers un médecin référent ?

- Toujours Souvent Parfois Jamais

LES CRITERES D'INCLUSION

Le réseau RAFAEL permet le suivi des enfants prématurés avec un AG inférieur strictement à 34 SA. Vous pensez que ce critère d'inclusion est:

- Parfaitement adapté Trop restrictif
 Trop large Sans avis

Le réseau RAFAEL permet le suivi des enfants avec un poids de naissance inférieur à 1800g. Vous pensez que ce critère d'inclusion est:

- Parfaitement adapté Trop restrictif
 Trop large Sans avis

Concernant les autres critères d'inclusion, ils vous semblent:

- Parfaitement adaptés Adaptés
 Inutiles Incomplets Sans avis

Lequel de ces autres critères d'inclusion vous semble le moins pertinent?

- Encéphalopathie anoxo-ischémique Chirurgie néonatale lourde
 Pathologie neurologique autre Aucun

LES INCLUSIONS DES PATIENTS

Quel temps prend globalement une inclusion (information aux parents, remplissage du dossier, sortie de l'enfant) ?

Les inclusions RAFAEL vous ont-elles obligées à modifier votre organisation ?

- Oui Non

Dans votre établissement, pensez-vous être complètement exhaustif pour les inclusions au sein du réseau RAFAEL?

- Oui Non

Avez-vous mis en place un système interne de contrôle de l'exhaustivité ?

- Oui Non

Vous êtes vous déjà rendu compte à posteriori de l'oubli d'inclusion d'un enfant dans le réseau RAFAEL?

- Oui Non

Quels sont selon vous, les freins à l'exhaustivité?

- Manque de temps Problèmes techniques
 Mauvaise formation des médecins Transfert vers un autre hôpital
 Sortie anticipée Oubli simple
 Autre. Précisez:

PARTIE NEONATALE/ANAMNESE

Combien de temps faut-il pour remplir la partie anamnèse du classeur RAFAEL?

- <5min 5-10min 10-15min >15min

Le temps passé à remplir cette partie vous semble?

- Acceptable Trop long

La plupart du temps, remplissez-vous vous-même la partie anamnèse du classeur RAFAEL?

- Oui Non

Citez 2 items dans la partie anamnèse du classeur RAFAEL qui vous paraissent les moins pertinents pour le suivi de ces enfants?

EXAMEN CLINIQUE DE SORTIE DE NEONATOLOGIE

Combien de temps en moyenne vous faut-il pour faire un examen clinique RAFAEL ?

- <15min 15-30min 30-45min >45min

L'examen neurologique du réseau RAFAEL est détaillé. Cela vous aide-t-il dans votre pratique de tous les jours pour d'autres enfants non inclus dans le réseau?

- Toujours Souvent Parfois Jamais

Selon vous, l'examen clinique au sein du réseau RAFAEL est:

- Adéquat Trop détaillé Incomplet

La plupart du temps, effectuez-vous vous-même l'examen clinique RAFAEL?

- Oui Non

Citez (maximum 3) les items de l'examen neurologique qui vous semblent les plus pertinents.

Citez (maximum 3) les items de l'examen neurologique qui vous semblent les plus difficiles à réaliser et les moins reproductibles.

Citez (maximum 3) les items de l'examen neurologique qui vous semblent inutiles pour cet examen de suivi

CONCLUSIONS ET PROPOSITIONS

Avez-vous eu des difficultés à synthétiser les données pour remplir la conclusion (examen somatique, développement psychomoteur, développement relationnel)?

- Toujours Souvent Parfois Jamais

La conclusion vous semble-t-elle le bon reflet de l'examen clinique de l'enfant?

- Oui Non

Vous est-il déjà arrivé d'envoyer un enfant en consultation de recours à l'issue d'un examen RAFAEL?

- Oui Non

Vers quelle prise en charge complémentaire avez-vous déjà adressé des enfants (plusieurs réponses possibles)?

- | | |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> Centre multidisciplinaire (CAMPS....) | <input type="checkbox"/> Neuropédiatre |
| <input type="checkbox"/> Psychomotricien | <input type="checkbox"/> Psychologue |
| <input type="checkbox"/> Ergothérapeute | <input type="checkbox"/> Kinésithérapeute |
| <input type="checkbox"/> Autre (préciser) | |

VOTRE POINT DE VUE

Quels sont pour vous les examens indispensables pour le suivi neurologique ?

- | | | | |
|----------------------------------|---------------------------------|----------------------------------|---------------------------------|
| <input type="checkbox"/> 2mois | <input type="checkbox"/> 9 mois | <input type="checkbox"/> 12 mois | <input type="checkbox"/> 18mois |
| <input type="checkbox"/> 24 mois | <input type="checkbox"/> 3 ans | <input type="checkbox"/> 4ans | <input type="checkbox"/> 5ans |
| <input type="checkbox"/> 6ans | <input type="checkbox"/> 7ans | <input type="checkbox"/> 8ans | |

Quelles sont vos suggestions pour améliorer le suivi des enfants vulnérables?

Pour les patients, le réseau RAFAEL est selon vous:

- | | | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Très utile | <input type="checkbox"/> Utile | <input type="checkbox"/> Peu utile | <input type="checkbox"/> Inutile |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|

Pour les familles, le réseau RAFAEL est selon vous:

- | | | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Très utile | <input type="checkbox"/> Utile | <input type="checkbox"/> Peu utile | <input type="checkbox"/> Inutile |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|

Pour les médecins, le réseau RAFAEL est selon vous:

- | | | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Très utile | <input type="checkbox"/> Utile | <input type="checkbox"/> Peu utile | <input type="checkbox"/> Inutile |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|

Pour la recherche épidémiologique, le réseau RAFAEL est selon vous:

- | | | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Très utile | <input type="checkbox"/> Utile | <input type="checkbox"/> Peu utile | <input type="checkbox"/> Inutile |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|

Quels sont selon vous ses deux principaux avantages ?

Quels sont selon vous ses deux principaux inconvénients ?

L'accès au dossier patient informatisé vous semble :

- | | | | |
|--|--------------------------------|----------------------------------|------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Indispensable | <input type="checkbox"/> Utile | <input type="checkbox"/> Inutile | <input type="checkbox"/> Sans avis |
|--|--------------------------------|----------------------------------|------------------------------------|

QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DU RESEAU RAFAEL

Pour les médecins réalisant le suivi

VOTRE LIEU DE CONSULTATION

Quel est votre lieu de consultation?

- | | | |
|---|--|--|
| <input type="checkbox"/> Hôpital public | <input type="checkbox"/> Clinique privée | <input type="checkbox"/> Cabinet libéral |
| <input type="checkbox"/> PSPH | <input type="checkbox"/> CMS | <input type="checkbox"/> Autre |

LE RESEAU RAFAEL

Comment avez-vous appris l'existence du réseau RAFAEL ?

- | | |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> Affiche | <input type="checkbox"/> Lettre d'information |
| <input type="checkbox"/> Discussion avec un confrère | <input type="checkbox"/> Autre (préciser) |

Lorsque le projet du réseau RAFAEL vous a été expliqué pour la première fois, avez-vous tout de suite été intéressé par ce projet?

- | | |
|---------------------------------------|--|
| <input type="checkbox"/> Tout à fait | <input type="checkbox"/> Dans l'ensemble |
| <input type="checkbox"/> Pas vraiment | <input type="checkbox"/> Pas du tout |

Dans l'ensemble, comment pensez-vous que ce suivi soit perçu par les familles?

- | | |
|---|--|
| <input type="checkbox"/> Très favorablement | <input type="checkbox"/> Favorablement |
| <input type="checkbox"/> Avec réticence | <input type="checkbox"/> Défavorablement |

Selon votre expérience, les familles ont-elles un pédiatre différent de vous qui les suivez au sein du réseau RAFAEL?

- | | | | |
|-----------------------------------|----------------------------------|----------------------------------|---------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Toujours | <input type="checkbox"/> Souvent | <input type="checkbox"/> Parfois | <input type="checkbox"/> Jamais |
|-----------------------------------|----------------------------------|----------------------------------|---------------------------------|

Avez-vous été sujet à des arrêts de suivi?

- | | |
|------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
|------------------------------|------------------------------|

LES CRITERES D'INCLUSION

Le réseau RAFAEL permet le suivi des enfants prématurés avec un AG inférieur strictement à 34 SA. Vous pensez que ce critère d'inclusion est:

- | | |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Parfaitement adapté | <input type="checkbox"/> Trop restrictif |
| <input type="checkbox"/> Trop large | <input type="checkbox"/> Sans avis |

Le réseau vous propose plusieurs journées de formation continue. Celles-ci vous semblent?

- Très intéressantes Intéressantes
 Peu intéressantes Inintéressantes

VOTRE POINT DE VUE

Quels sont pour vous les examens indispensables pour le suivi neurologique ?

- 2mois 9 mois 12 mois 18mois
 24 mois 3 ans 4ans 5ans
 6ans 7ans 8ans

Quelles sont vos suggestions pour améliorer le suivi des enfants vulnérables?

Pour les patients, le réseau RAFAEL est selon vous:

- Très utile Utile Peu utile Inutile

Pour les familles, le réseau RAFAEL est selon vous:

- Très utile Utile Peu utile Inutile

Pour les médecins, le réseau RAFAEL est selon vous:

- Très utile Utile Peu utile Inutile

Pour la recherche épidémiologique, le réseau RAFAEL est selon vous:

- Très utile Utile Peu utile Inutile

Quels sont selon vous ses deux principaux avantages ?

Quels sont selon vous ses deux principaux inconvénients ?

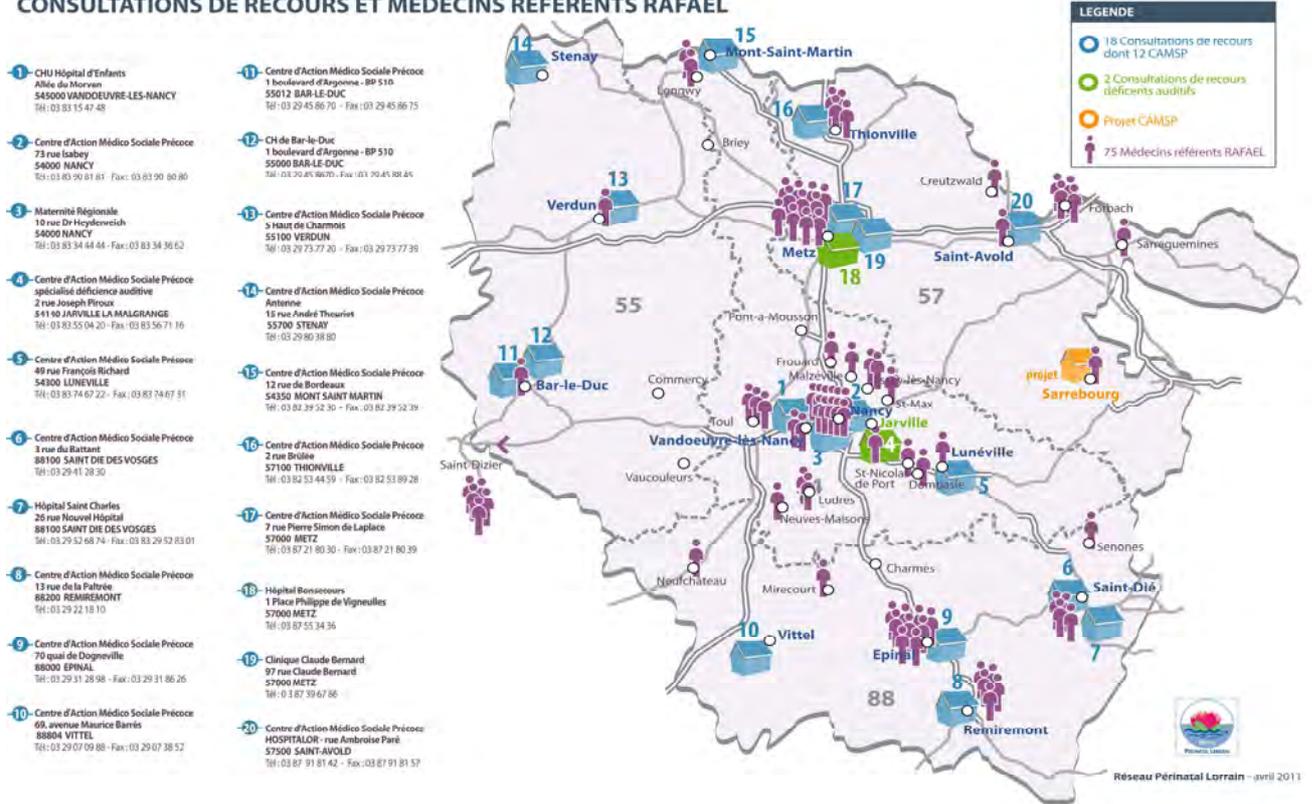
L'accès au dossier patient informatisé vous semble :

- Indispensable Utile Inutile Sans avis

ANNEXE 4

REPARTITION GEOGRAPHIQUE DES MEDECINS REFERENTS ET DES CONSULTATIONS DE RECOURS SUR LE TERRITOIRE LORRAIN

CONSULTATIONS DE RECOURS ET MEDECINS REFERENTS RAFAEL



VU

NANCY, le 4 juillet 2011
Le Président de Thèse

NANCY, le 12 juillet 2011
Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur J.M. HASCOËT

Professeur H. COUDANE

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE/3662

NANCY, le 15 juillet 2011

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY 1

Professeur J.P. FINANCE

RESUME DE LA THESE

Le réseau RAFAEL (Réseau d'Accueil des Familles en Lorraine) est un réseau de suivi neurologique à long terme des enfants à risque de handicap.

L'objectif principal de ce travail était de faire un bilan à deux ans de la création du réseau.

L'analyse a été quantitative, qualitative et économique. L'objectif secondaire était de décrire la population incluse et son devenir à 18 mois d'âge corrigé.

Cette étude porte sur 1032 enfants inclus dans le réseau entre le 01 Octobre 2008 et le 27 février 2011. L'exhaustivité du réseau est globalement évaluée à 78% avec un taux de suivi à 18 mois très honorable (76%) et un taux de perdus de vue faible (4%). Environ 130 médecins participent aux inclusions des enfants et 70 médecins référents en assurent le suivi sur tout le territoire Lorrain.

L'enquête de satisfaction montre une très bonne adhésion des familles avec 92% de satisfaction globale. Cette très bonne adhésion parentale s'explique par une grande motivation des médecins impliqués (93% jugent le réseau « très utile » ou « utile »).

A 18 mois d'âge corrigé, 11% des prématurés de moins de 29 SA ou de moins de 1000g et 3,5% des prématurés nés entre 29 et 34 SA ou pesant entre 1000 et 1800g ont un développement neurologique anormal.

Cette évaluation précoce permet de définir les points à améliorer : meilleure implication de certaines structures hospitalières, diminution de la charge de travail médicale, extraction plus aisée des données informatiques.

TITRE EN ANGLAIS

Following experience of infant at high risk of handicap in Lorraine (France). Evaluation of the RAFAEL network.

THESE : MEDECINE SPECIALISEE- ANNEE 2011

MOTS CLEFS

RAFAEL, évaluation, handicap, prématurés, satisfaction.

INTITULE ET ADRESSE DE L'U.F.R. :

UNIVERSITE HENRI POINCARE, NANCY -1

Faculté de médecine de Nancy

Avenue de la Foret de Haye, 54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex