

---

# REGISTRE DES HANDICAPS DE L'ENFANT EN HAUTE-GARONNE

---

## RAPPORT 2021

*Génération  
1986 à 2011*

---

Registre des handicaps de l'enfant en Haute-Garonne  
CERPOP Inserm, Université de Toulouse  
CHU de Toulouse, Hôpital Paule de Viguié  
330 avenue de Grande-Bretagne - TSA 70034  
31059 Toulouse cedex 9  
<http://rhe31.fr>



---

# Avant-Propos

Le Registre des Handicaps de l'Enfant en Haute-Garonne (RHE31) assure une surveillance continue des déficiences neurodéveloppementales et handicaps de l'enfant dans le département de la Haute-Garonne depuis plus de 20 ans.

Comme tout registre de population, l'enregistrement s'inscrit dans un territoire géographique avec un objectif d'exhaustivité et de continuité sur le long terme. La première génération d'enfants enregistrée est née en 1986 et les critères d'éligibilité sont restés inchangés depuis. Ainsi, au cours du temps, les prévalences sont estimées de façon homogène et sont le reflet des pratiques diagnostiques et de prise en charge établies sur le territoire. Cette continuité nous permet de proposer aujourd'hui ce rapport.

Nous avons fait le choix de présenter les données recueillies pour l'ensemble des générations, à savoir les enfants nés entre 1986 et 2011, permettant de mettre en perspective sur le long terme les descriptions proposées sur les caractéristiques, les déterminants et les prévalences des déficiences et pathologies enregistrées.

Ce rapport est le fruit de la collaboration des professionnels qui prennent en charge les enfants avec l'équipe du RHE31 qui assure les opérations de collecte et de valorisation des données enregistrées. Il ne serait rien sans les parents qui ont donné leur accord pour un traitement anonyme des données concernant leur enfant. Ainsi, nous avons comme objectif de collecter des données les plus précises et complètes possible.

Ce travail est dédié aux enfants.

**Dr Catherine Arnaud**

Directrice scientifique du RHE31

*Pour citer ce rapport :*

Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, Abid A, Ehlinger V, Arnaud C. Rapport du Registre des Handicaps de l'Enfant en Haute-Garonne, générations 1986 à 2011. Aout 2021. 52 pages

---

# Sommaire

Avant-Propos .....	2
Liste des tableaux et figures .....	5
Introduction .....	8
Qu'est-ce qu'un registre ?.....	8
Description générale .....	8
Nos objectifs.....	8
Contexte.....	9
Les données scientifiques .....	9
Le RHE31 au cœur du dispositif de surveillance des handicaps .....	9
Des données les plus exhaustives, précises et complètes possible .....	10
Le RHE31 : une plateforme de recherche .....	11
Fonctionnement du RHE31.....	12
Les modalités du recueil des données .....	12
Les critères d'inclusion.....	12
Précisions concernant les Troubles Envahissants du Développement et les Troubles du Spectre de l'Autisme .....	13
Les données recueillies .....	14
Type de données produites .....	17
Prévalences et évolutions au cours du temps.....	18
Prévalence globale de l'ensemble des troubles enregistrés .....	18
Prévalence par type de trouble neurodéveloppemental .....	18
Déficiences motrices.....	21
Paralysies cérébrales.....	22
Déficiences motrices hors paralysies cérébrales .....	23
Déficiences intellectuelles sévères .....	24
Déficiences intellectuelles sévères totales .....	25
Déficiences intellectuelles sévères isolées .....	26
Déficiences intellectuelles sévères associées à une déficience motrice .....	27
Déficiences intellectuelles sévères associées à un TED/TSA .....	28
Trisomies 21 .....	29
Déficiences visuelles sévères .....	30
Déficiences auditives sévères .....	31

---

Troubles envahissants du développement / troubles du spectre de l'autisme .....	32
TED/TSA précisés : autisme typique, autisme atypique, syndrome d'Asperger .....	33
TED non précisés : autres TED (F84.8), TED sans précisions (F84.9) .....	34
TED/TSA précisés et non précisés .....	35
TED/TSA avec ou sans déficience intellectuelle associée .....	36
Comorbidités .....	37
Comorbidités par type de déficience ou TED/TSA.....	37
Focus sur les TED/TSA .....	38
Focus sur les déficiences intellectuelles sévères .....	41
Autres déficiences.....	42
Données périnatales.....	43
Focus sur prématurité et paralysies cérébrales.....	46
Scolarisation et modalités de prises en charge .....	48
Scolarisation.....	48
Prises en charge .....	48
Liste des abréviations .....	52

---

# Liste des tableaux et figures

## Liste des tableaux

Tableau 1. Les données recueillies dans la base de données du RHE31.....	15
Tableau 2. Prévalence des déficiences neurosensorielles sévères et/ou troubles envahissants du développement chez des enfants nés entre 1986 et 2011, résidant dans le département de la Haute-Garonne au cours de l'année civile de leur 8 ans.....	18
Tableau 3. Prévalence par type de déficience et/ou trouble neurodéveloppementaux pour les enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans nés entre 2009 et 2011.....	19
Tableau 4. Prévalence de l'ensemble des déficiences motrices (y compris paralysies cérébrales) pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011. ..	21
Tableau 5. Prévalence des paralysies cérébrales pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011 .....	22
Tableau 6. Prévalence des déficiences motrices en dehors des paralysies cérébrales pour 1000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011.....	23
Tableau 7. Prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de QI<50 et quels que soient les autres neurodéveloppementaux éventuellement associés), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011 .....	25
Tableau 8. Prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de QI<50) isolées (en dehors de tout autre critère d'inclusion dans le registre), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011 .....	26
Tableau 9. Prévalence des Trisomies 21, pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011 .....	29
Tableau 10. Prévalence des déficiences visuelles sévères, pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011 .....	30
Tableau 11. Prévalence des déficiences auditives sévères, pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011 .....	31
Tableau 12. Prévalence des Troubles envahissants du développement (F84.2, F84.3 et F84.4 exclus), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1995-2011 .....	32
Tableau 13. Prévalence des Troubles envahissants du développement considérés comme TSA (autisme typique et atypique, syndrome d'Asperger), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1995-2011. ....	33
Tableau 14. Prévalence des Troubles envahissants du développement non précisés autres TED (F84.8) et TED sans précisions (F84.9), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1995-2011 .....	34
Tableau 15. Déficiences, TED et épilepsie associés pour les enfants inclus nés entre 1986 et 2011 .....	37
Tableau 16. Evolution de l'épilepsie associée aux TED/TSA, générations 1995-2011 .....	38

Tableau 17. Evolution de l'épilepsie associée aux TED/TSA inclus dans le registre pour les enfants nés entre 1995 et 2011 en fonction du type de TSA .....	38
Tableau 18. Evolution de la proportion de déficiences motrices sévères (y compris toutes les paralysies cérébrales) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011.....	39
Tableau 19. Evolution de la proportion de déficiences motrices sévères (y compris toutes les paralysies cérébrales) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011, en fonction du type de TSA.....	39
Tableau 20. Evolution de la proportion de déficiences intellectuelles (légères ou sévères, correspondant à un niveau de QI<70) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011 .....	40
Tableau 21. Evolution de la proportion de déficiences intellectuelles (légères ou sévères, correspondant à un niveau de QI<70) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011, en fonction du type de TSA.....	40
Tableau 22. Evolution de la proportion des TED/TSA associés aux déficiences intellectuelles sévères, générations 1995-2011.....	41
Tableau 23. Evolution de la proportion des déficiences motrices (dont paralysies cérébrales) associées aux déficiences intellectuelles sévères, générations 1986-2011 .....	41
Tableau 24. Evolution de la proportion des déficiences intellectuelles sévères avec épilepsie, générations 1986-2011.....	42
Tableau 25. Evolution de la proportion des déficiences intellectuelles sévères isolées (sans autre critère d'inclusion du registre) avec épilepsie, générations 1986-2011 .....	42
Tableau 26. Répartition des enfants présentant une déficience sévère ou un TED/TSA par groupe d'âge gestationnel, générations 2007-2011 .....	44
Tableau 27. Répartition des enfants présentant une déficience sévère ou un TED/TSA par groupe de poids de naissance, générations 2007-2011 .....	45
Tableau 28. Description des enfants avec Paralysies Cérébrales (PC) pré/périnatales (exclusion des PC post-néonatales) en fonction du terme de naissance, générations 2000-2011 .....	47
Tableau 29. Scolarisation des enfants nés entre 2007 et 2011 .....	49
Tableau 30. Lieux de prise en charge des enfants nés entre 2007 et 2011. Plusieurs lieux de prises en charge sont possibles par enfant. Total des prises en charge supérieur au nombre d'enfants .....	50
Tableau 31. Types de prise en charge des enfants nés entre 2007 et 2011. Plusieurs types de prises en charge sont possibles par enfant. Total des prises en charge supérieur au nombre d'enfants .....	51

## Liste des figures

Figure 1. Evolution de la prévalence des déficiences motrices (y compris paralysies cérébrales), générations 1986-2011.....	21
Figure 2. Evolution de la prévalence des paralysies cérébrales, générations 1986-2011 .....	22
Figure 3. Evolution de la prévalence des déficiences motrices hors paralysies cérébrales, générations 1986-2011.....	23
Figure 4. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de QI<50) quels que soient les autres troubles neurodéveloppementaux associés, générations 1986-2011 .....	25

---

Figure 5. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de $QI < 50$ ) isolées (en dehors de tout autre critère d'inclusion dans le registre), générations 1986-2011.....	26
Figure 6. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de $QI < 50$ ) associées à une déficience motrice, générations 1986-2011.....	27
Figure 7. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de $QI < 50$ ) associées à un TED/TSA, générations 1995-2011.....	28
Figure 8. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de $QI < 50$ ) avec ou sans TED/TSA associé, générations 1995-2011 .....	28
Figure 9. Evolution de la prévalence des trisomies 21, générations 1986-2011 .....	29
Figure 10. Evolution de la prévalence des déficiences visuelles sévères, générations 1986-2011 .....	30
Figure 11. Evolution de la prévalence des déficiences auditives sévères, générations 1986-2011 .....	31
Figure 12. Evolution de la prévalence des Troubles envahissants du développement (F84.2, F84.3 et F84.4 exclus), générations 1995-2011.....	32
Figure 13. Evolution de la prévalence des Troubles envahissants du développement considérés comme TSA (autisme typique et atypique et syndrome d'Asperger), générations 1995-2011.....	33
Figure 14. Evolution de la prévalence des TED non précisés (autres TED et TED sans précisions), générations 1995-2011.....	34
Figure 15. Evolution des diagnostics de TED/TSA, générations 1995-2011.....	35
Figure 16. Evolution des TED/TSA en fonction de la présence d'une déficience intellectuelle ( $QI < 70$ ) associée, générations 1995-2011 .....	36

---

# Introduction

## Qu'est-ce qu'un registre ?

Un registre de population est un recueil continu et exhaustif de données nominatives intéressant un ou plusieurs événements de santé dans une population géographiquement définie, à des fins de recherche et de santé publique, par une équipe ayant les compétences appropriées (*Définition Comité National des Registres*).

Les registres sont des structures publiques, financées par les instances sanitaires nationales (Santé Publique France, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (Inserm)).

## Description générale

Créé en 1999 mais enregistrant des données depuis la génération née en 1986, le RHE31 assure une surveillance continue des déficiences et troubles neurodéveloppementaux complexes de l'enfant dans le département.

Les enfants concernés peuvent présenter, à des degrés de sévérité très divers, une déficience motrice, sensorielle, intellectuelle ou un trouble envahissant du développement (TED).

Pour chaque déficience ou pathologie, les données collectées portent sur la sévérité, les comorbidités, l'étiologie, les données de contexte de la naissance, ainsi que les modalités de la prise en charge médicale, sociale et scolaire de l'enfant.

## Nos objectifs

Ils sont triples :

- étudier l'évolution dans le temps de la fréquence de ces pathologies et ainsi, contribuer à fournir des données en vue d'une meilleure planification des ressources ;
- identifier et mieux comprendre les facteurs de risque de ces déficiences et des TED et leur évolution dans le temps ;
- étudier l'environnement social et socio-économique en termes de facteurs associés à ces déficiences mais également en termes de conséquences et d'impact des handicaps sur l'enfant et sa famille.

### *Cadre administratif*

Le RHE31 est rattaché au service d'Epidémiologie clinique et Santé Publique du CHU de Toulouse. Il est affilié à l'équipe SPHERE (Santé périnatale, pédiatrique et des adolescents) du CERPOP (Centre d'Epidémiologie et de Recherche en santé des POPulations), unité mixte de recherche Université de Toulouse, Inserm. Il est financé conjointement par Santé Publique France et l'Inserm, hébergé et géré par les Hôpitaux de Toulouse.

---

# Contexte

## Les données scientifiques

Les complications liées à la naissance sont un facteur important de séquelles à long terme, qui s'expriment plus ou moins précocement dans l'enfance. Le rapport de l'expertise collective de l'Inserm (Déficiences et handicaps d'origine périnatale, dépistage et prise en charge, 2004) montrait qu'environ la moitié des déficiences sévères de l'enfant pourraient avoir leur origine durant la période périnatale. Les progrès dans la prise en charge obstétricale et en néonatalogie se sont accompagnés d'une baisse importante de la mortalité périnatale et néonatale, y compris dans les populations à haut risque, avec notamment une augmentation de la survie des enfants nés très grands prématurés ou avec un très petit poids de naissance. Ces évolutions ont rendu nécessaire la prise en compte de nouveaux indicateurs d'évaluation de la prise en charge périnatale, en particulier les conditions de survie des enfants et la survenue d'un handicap. Les données épidémiologiques disponibles ont montré que la baisse de la mortalité s'était d'abord accompagnée d'une augmentation des prévalences des handicaps. Un changement s'est par la suite opéré avec, pour plusieurs pathologies, une réduction de la prévalence.

Par ailleurs, le diagnostic et la classification des troubles envahissants du développement (TED) puis des troubles autistiques ont été en constante évolution au cours des dernières décennies. Les évolutions conceptuelles ont conduit aujourd'hui à envisager dans le spectre de l'autisme un éventail de symptômes plus large qu'auparavant. Ces troubles sont actuellement considérés comme des troubles neurodéveloppementaux complexes. Parallèlement, le nombre de cas rapporté dans la littérature n'a cessé d'augmenter au cours des dernières décennies, avec cependant une importante variabilité dans les résultats, en partie due à l'hétérogénéité persistante dans les méthodologies utilisées, la définition, l'identification et l'évaluation des cas dans les différentes études de prévalence. L'absence de données françaises a, pendant longtemps, amené à des estimations des prévalences en France basées uniquement sur des extrapolations des données internationales, ce qui ne correspondait pas nécessairement à la réalité de la situation de notre pays.

Enfin, l'évolution des pratiques vers des prises en charge pédiatriques et psychiatriques de plus en plus précoces justifie la tentative de mesure de l'impact de ces dispositions préventives sur la survenue, la sévérité et l'évolution de certaines déficiences.

## Le RHE31 au cœur du dispositif de surveillance des handicaps

En France, il n'existe pas à ce jour de système de surveillance permettant d'estimer la prévalence des handicaps sévères, des déficiences neurosensorielles ni des troubles neurodéveloppementaux complexes de l'enfant en population générale à un niveau national. Les registres de handicap de l'enfant permettent de répondre à ces objectifs de surveillance à long terme en population générale, sur une base géographique.

Le RHE31 a été créé en 1999 afin de compléter le dispositif de surveillance des déficiences de l'enfant déjà mis en place dans l'Isère (Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère et des deux Savoie, RHEOP). Ces deux registres ont un fonctionnement et une méthodologie identiques, ce qui permet l'analyse conjointe des données en élargissant la base de population d'étude, en

---

améliorant la précision des estimations et en permettant de réaliser des analyses temporelles par déficiences beaucoup plus facilement.

La rareté de certaines déficiences étudiées a d'emblée conduit à développer des collaborations européennes. Ainsi, le RHE31 est partenaire du réseau européen de registres de paralysies cérébrales SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe). La base de données commune peut être ainsi utilisée pour certaines analyses épidémiologiques qui ne pourraient pas être menées sur les seules populations françaises, du fait d'effectifs insuffisants, avec des résultats qui peuvent être utilisés de manière pertinente en France.

Les registres de handicap de l'enfant constituent à ce jour les seules sources de données susceptibles de fournir des évolutions temporelles du nombre de cas et des caractéristiques des déficiences et troubles neurodéveloppementaux de l'enfant. Un suivi de l'évolution de ces prévalences dans notre pays permet d'objectiver les tendances évolutives en reflétant en partie l'évolution des pratiques cliniques et de mettre à disposition des politiques publiques des données pertinentes pour l'élaboration des plans nationaux et leur déclinaison territoriale.

## Des données les plus exhaustives, précises et complètes possible

Les registres sont des outils complets de surveillance, à visée exhaustive, basés sur des diagnostics validés et recueillant des données permettant la mise en place d'études épidémiologiques.

Ils ont donc un rôle indépendant par rapport à d'autres systèmes d'information qui peuvent exister pour certaines pathologies, basés sur les prises en charge par le système sanitaire, comme les données du Programme médicalisé du système d'information (PMSI) et, de façon plus récente, les données du Système National des Données de Santé (SNDS).

Si les données du SNDS sont effectivement bien recueillies en population générale et rassemblent plusieurs sources de données pertinentes, elles ne peuvent permettre de répondre aux objectifs fixés aux registres d'une façon générale : 1) en terme de qualité des données : absence de validation des cas, données collectées ne concernant que la pathologie recherchée sans aucune données complémentaires ; 2) en terme d'exhaustivité : seules les données sanitaires constituent actuellement les sources de données alors que les prises en charge médico-sociales notamment sont majeures pour les déficiences et troubles neurodéveloppementaux de l'enfant ; et 3) dans les objectifs de recherche inhérents aux missions des registres et qui ne sont pas envisageables à partir de l'exploitation des données PMSI ou SNDS seulement. Par ailleurs, les déficiences et troubles neurodéveloppementaux tels qu'étudiés dans le RHE31 sont difficilement repérables dans les données de l'Assurance Maladie, et plus encore chez l'enfant.

A l'opposé, le repérage et l'inclusion des cas de déficiences et troubles neurodéveloppementaux dans les registres relèvent d'un travail complexe de lecture critique de l'ensemble du dossier médical de l'enfant par un professionnel médical expérimenté.

La Maison Départementale des Personnes Handicapées de la Haute-Garonne (MDPH31) est la principale source de données. Les MDPH sont des structures départementales de service public fonctionnant

---

comme un guichet unique pour toutes les démarches liées aux diverses situations de handicap. Elles centralisent ainsi toutes les demandes que les familles d'enfants atteints de déficiences ou troubles neurodéveloppementaux peuvent être amenées à formuler au cours de l'enfance. Ces démarches concernent à la fois des demandes de subvention financière au titre d'une compensation du handicap mais aussi toutes les demandes de prise en charge spécialisée complémentaires au soin, toutes les demandes d'orientation scolaire ou d'aménagements de scolarité. Etant donné l'éventail des prestations et services offerts, tous les niveaux de sévérité de troubles ou déficiences sont concernés, et sans lien avec le niveau de revenu des familles. Les dossiers de la MDPH sont des dossiers complets, multi-sources puisqu'ils compilent à la fois les dossiers médicaux, les demandes d'aménagements scolaires, les demandes d'aides financières et donc toutes les évaluations nécessaires à leur obtention, à savoir les différents bilans médicaux (en libéral compris), paramédicaux (psychologique, psychomotricité, orthophonie etc. ...), scolaires et sociaux le cas échéant. Complétés par l'utilisation des codages PMSI pour les troubles du spectre autistique notamment, ils permettent donc de nous assurer de la bonne exhaustivité du registre. Enrichis des dossiers médicaux hospitaliers, la qualité des données est ainsi assurée.

Au total, les registres disposent de données de qualité recueillies en disposant de diagnostics validés par le médecin du registre sur la base de la compilation de l'ensemble des données disponibles, assisté d'experts des pathologies étudiées autant que de besoin, et de données exhaustives car basées sur les données multi-sources de la MDPH.

## Le RHE31 : une plateforme de recherche

La base de données ainsi constituée par les informations collectées en routine permettent de documenter l'épidémiologie des handicaps de l'enfant. En outre, les enfants et leurs familles peuvent être sollicités pour participer à des recherches visant à approfondir les connaissances. Ces études peuvent nécessiter la collecte de données complémentaires.

---

# Fonctionnement du RHE31

## Les modalités du recueil des données

L'information des familles avec demande d'accord ou de non-opposition est sollicité préalablement à toute consultation du dossier et du recueil des données par le médecin enquêteur du registre.

Le recueil des données s'effectue à partir des dossiers médicaux de l'enfant, sans examen médical. L'enregistrement est continu auprès de la principale source d'information du registre, la MDPH31. Ce recueil est réalisé dans un cadre contractuel (convention signée en 2008).

## Les critères d'inclusion

Les enfants sont éligibles à l'inclusion dans le registre s'ils présentent, au cours de l'année civile où ils ont 8 ans, les 2 critères ci-dessous :

- les parents (ou le(s) représentant(s) légal(aux)) résident en Haute-Garonne ;
- l'enfant présente au moins une des déficiences ou troubles du développement présentés ci-après dont le diagnostic a été établi au plus tard au cours de l'année civile des 8 ans.

### Déficiences ou troubles du développement enregistrés :

- **Déficiences motrices :**
  - Paralysies Cérébrales (PC) quel que soit le niveau de sévérité.
  - Autres déficiences motrices, quelle que soit l'étiologie, sévères uniquement. Sont considérées comme telles toutes les déficiences motrices nécessitant un appareillage ou une rééducation continue.
- **Déficiences sensorielles sévères :**
  - Déficiences auditives bilatérales, définies par une perte auditive supérieure à 70 dB au niveau de la meilleure oreille et sans appareillage.
  - Déficiences visuelles bilatérales, définies par une acuité visuelle inférieure à 3/10 au meilleur œil et avec la meilleure correction.
- **Déficiences intellectuelles sévères :** définies par un niveau de quotient intellectuel (QI) inférieur à 50. Quand le QI n'est pas précisé ou n'a pas été effectué, l'enregistrement porte sur tous les retards mentaux classés comme moyens, sévères et profonds selon la Classification Internationale des Maladies de l'Organisation Mondiale de la Santé, 10<sup>ème</sup> révision.
- **Toutes les Trisomies 21**, sans autre critère particulier et quel que soit le niveau intellectuel.

- **Troubles Envahissants du Développement (TED)** selon la définition de la Classification Internationale des Maladies (CIM) de l'OMS, 10<sup>ème</sup> révision, quel que soit le degré de gravité : autisme infantile (F84.0), autisme atypique (F84.1), syndromes de Rett (F84.2), autres troubles désintégratifs de l'enfance (F84.3), hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés (F84.4), syndrome d'Asperger (F84.5), autres troubles envahissants du développement (F84.8) et troubles envahissants du développement sans précisions (F84.9).

**Tous les Troubles du Spectre de Autistique (TSA) sont inclus dans cette catégorie.**

## Précisions concernant les Troubles Envahissants du Développement et les Troubles du Spectre de l'Autisme

Actuellement, les diagnostics de TED évoluent vers les TSA qui regroupent, en une seule catégorie diagnostique, les troubles caractérisés par un déficit de la communication et des interactions sociales, ainsi que par des comportements ou des intérêts restreints et répétitifs (Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux, 5<sup>e</sup> édition, DSM-5). Cette nouvelle définition supprime les sous-types de diagnostics utilisés dans les classifications internationales antérieures, DSM-4R ou CIM-10. Si tous les TSA rentrent bien dans la catégorie des TED selon la CIM-10, la réciproque n'est cependant pas exacte car une partie des diagnostics d'autres TED ou de TED sans précisions ne font pas partie des TSA. Les deux termes ne sont donc pas entièrement équivalents.

La CIM-10 reste la classification de référence pour le RHE31. En effet, son utilisation permet de s'assurer de l'homogénéité du recueil au cours du temps. Par le passé, l'utilisation de correspondances entre l'ancienne Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent (CFTMEA) et la CIM-10, ou entre le DSM-4R et la CIM-10 avait permis de contrôler l'uniformité, la cohérence et la continuité dans le temps des troubles enregistrés. Actuellement, si l'utilisation du terme TSA vient remplacer progressivement celui de TED, il persiste encore une certaine hétérogénéité dans les dossiers médicaux dans lesquels la terminologie du DSM-4R ou de la CIM-10 est toujours utilisée. De plus, le codage des bases médico-administratives se fait uniquement à partir de la CIM-10.

Afin d'assurer une cohérence avec les évolutions actuelles dans le recueil puis dans l'analyse des données et après avis recueilli auprès des experts pédopsychiatres du Centre de Ressources Autisme de Midi-Pyrénées, il est convenu que : 1) les codes F84.0, F84.1 et F84.5 correspondent à des cas qui seraient très probablement notifiés comme TSA selon les nouvelles nomenclatures. 2) les codes F84.8 et F84.9 sont des codes qui peuvent correspondre à des cas cliniques assez divers pour lesquels la correspondance avec les TSA n'est pas systématique. Certains de ces diagnostics peuvent être des cas compatibles avec la définition des TSA mais d'autres non. 3) les codes F84.2, F84.3 et F84.4 ne sont pas considérés dans le cadre diagnostique TSA. Ces dernières situations représentent un nombre d'inclusions tout à fait marginal dans le registre. Ces codes, qui ne rentrent pas dans la catégorie des TSA, ne sont pas présentés dans les résultats de ce rapport.

Pour l'analyse des données et présentation des résultats, les recommandations de ces experts sont donc de présenter deux groupes de cas : ceux qui peuvent être assimilés à des TSA (nouvelle nomenclature) de façon certaine (cas codés F84.0, F84.1 et F84.5) et ceux pour lesquels le code CIM-10 est trop imprécis pour que l'on puisse définir s'il s'agit d'un TSA ou simplement d'un TED n'entrant pas dans la catégorie des TSA (F84.8 et F84.9).

---

## Les données recueillies

Les données recueillies sont de deux types : des données nominatives et administratives, nécessaires à l'inclusion unique des enfants dans le registre, et des données nécessaires à la constitution de la base de données du RHE31 qui permet les analyses et la production de résultats.

Les informations qui constituent la base de données du registre sont anonymisées (ou pseudonymisées selon les critères de la CNIL) grâce à un identifiant unique propre au registre. Elles ne peuvent permettre aucune identification directe ou indirecte des enfants ou de leurs familles. Elles sont présentées dans le tableau 1 ci-dessous et comprennent des données générales descriptives sur les enfants, des données concernant la période péri et néonatale, la description des déficiences ou troubles du développement et de leur gravité, l'étiologie des déficiences ou troubles du développement si celle-ci est connue, des informations sur les comorbidités potentielles et enfin les modalités de la prise en charge médicale, sociale et scolaire de l'enfant.

Tableau 1. Les données recueillies dans la base de données du RHE31

Catégorie de données	Liste des données
Données générales	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sexe, année de naissance de l'enfant, âge maternel à la naissance</li> <li>• Lieu de naissance (département) et maternité de naissance</li> <li>• Lieu de résidence des parents sous la forme d'un code d'îlot Regroupé pour l'Information Statistique (IRIS) attribué par l'INSEE</li> </ul>
Données périnatales et de pédiatrie générale	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Grossesse : parité et grossesse multiple (oui/non, nombre d'enfants, rang de naissance)</li> <li>• Accouchement et période néonatale : mode d'accouchement, âge gestationnel, poids de naissance, Apgar à 1 et 5 min</li> <li>• Admission en unité de soins intensifs ou réanimation à la naissance (si oui : ventilation, convulsions, infections néonatales)</li> <li>• Principales pathologies de la période néonatale (codes CIM 10)</li> <li>• Imagerie (résultats codés et en clair): échographie, IRM néonatale ou post-néonatale</li> <li>• Autres examens d'imagerie : TDM, EEG..</li> <li>• Malformations (codes CIM 10 et en clair) et Syndromes ou maladies génétiques (codes CIM 10 et en clair)</li> </ul>
Pour chaque trouble neurodéveloppemental concerné par l'enregistrement selon les critères de sévérité définis (Déficience motrice, déficience visuelle, déficience auditive, déficience intellectuelle, trisomie 21, trouble envahissant du développement)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnostic en clair et codage CIM 10</li> </ul>
Pour la majorité des déficiences : Sévérité de l'atteinte s'il existe des outils de mesure validés :	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Echelles GMFCS (Gross Motor Function Classification System) et BFMF (Bimanual Fine Motor Function) pour les paralysies cérébrales</li> <li>• Echelle Viking Speech Scale pour difficultés de langage oral pour les enfants avec paralysie cérébrale</li> <li>• Niveau d'acuité visuelle et de perte auditive</li> <li>• Niveau de QI par appréciation clinique ou test psychométrique</li> </ul>
D'une façon générale pour toutes les déficiences	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Origine ou étiologie de la déficience si connue</li> </ul>
Recherche de troubles associés	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Epilepsie (oui/non), si oui traitement (oui/non), âge au début</li> </ul>

- 
- Déficience intellectuelle associée, quelle que soit son degré de sévérité
  - Trouble du langage (oui/ trouble de l'acquisition/ trouble de l'articulation/ trouble mixte / pas de trouble)
  - Trouble de la communication (oui/non) et moyen de communication utilisé (parole / autre/ pas de communication)
  - Trouble visuel (nystagmus/ strabisme/cataracte/amblyopie/astigmatisme/ myopie/ hypermétropie/ autre)
  - Autre pathologie associée (code CIM-10)

---

En cas de décès de l'enfant

- Cause du décès (code CIM-10)

---

Prise en charge et scolarisation

- Scolarisation : modalités et lieu
  - Prise en charge spécialisée : type de prise en charge, lieu et modalités
-

---

## Type de données produites

Toutes les données produites concernent des résultats agrégés et totalement anonymes et permettent d'étudier :

- Les prévalences et leurs évolutions au cours du temps :  
Les prévalences sont étudiées par grand type de déficiences ou troubles neurodéveloppementaux tels que définis par les critères d'inclusion du registre.  
Elles correspondent au nombre d'enfants présentant les troubles neurodéveloppementaux ainsi définis au cours de l'année civile de leurs 8 ans.  
Elles sont calculées par sexe et pour 1 000 enfants de 8 ans résidents dans le département.  
Les dénominateurs (enfants résidant à 8 ans dans le département de la Haute-Garonne) sont fournis par les mises à jour annuelles de l'Insee.  
Le caractère continu de l'enregistrement permet l'étude de l'évolution de ces prévalences pour chaque type de troubles neurodéveloppementaux.
- Les comorbidités :  
Elles sont décrites pour chacun type de déficience ou trouble neurodéveloppemental.
- Les facteurs périnataux et les facteurs environnementaux :  
Ils sont décrits et analysés en lien avec les déficiences et troubles neurodéveloppementaux.

# Prévalences et évolutions au cours du temps

## Prévalence globale de l'ensemble des troubles enregistrés

Le tableau 2 présente les taux de prévalence globale c'est-à-dire pour les enfants présentant au moins une déficience neurosensorielle et/ou un trouble neurodéveloppemental sévère. Les enfants inclus peuvent présenter un ou plusieurs critères d'inclusions. Ces prévalences, par sexe et prévalence globale, représentent l'évolution du nombre d'inclusions dans le registre au cours du temps.

Tableau 2. Prévalence des déficiences neurosensorielles sévères et/ou troubles envahissants du développement chez des enfants nés entre 1986 et 2011, résidant dans le département de la Haute-Garonne au cours de l'année civile de leur 8 ans.

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio**
	Effectif	Prévalence pour 1000	Effectif	Prévalence pour 1000	Effectif	Prévalence pour 1000	
1986 & 1987	77	6,5	61	5,5	138	6,0	1,3
1988-1990	147	8,0	105	5,9	252	7,0	1,4
1991-1993	164	8,4	109	5,9	273	7,2	1,5
1994-1996	184	9,4	136	7,3	320	8,4	1,4
1997-1999	205	9,7	124	6,2	329	8,0	1,7
2000-2002	254	11,4	113	5,4	367	8,5	2,2
2003-2005	334	14,6	115	5,3	449	10,1	2,9
2006-2008	405	16,6	155	6,7	560	11,8	2,6
2009-2011	525	20,7	182	7,4	707	14,2	2,9
Total	2295	12,4	1100	6,2	3395	9,4	2,1
IC* prévalence totale		[11,9-12,9]		[5,9-6,6]		[9,1-9,7]	

\*Intervalle de confiance à 95%

\*\* Sex-ratio : rapport entre le nombre d'enfants de sexe masculin et ceux du sexe féminin

## Prévalence par type de trouble neurodéveloppemental

Pour cette partie, les résultats sont présentés par type de déficience ou de trouble du développement enregistrés. Un même enfant pouvant présenter plusieurs déficiences et/ou TED/TSA, il peut être comptabilisé dans plusieurs groupes de pathologies. Ainsi, la somme des effectifs par groupe de déficience est supérieure au nombre total d'enfants présentant au moins une déficience sévère ou un TED/TSA rapporté dans le tableau 2. Les trisomies 21 sont enregistrées quel que soit le niveau de sévérité de la déficience intellectuelle associée.

Pour les TED/TSA, l'enregistrement des cas pour les générations antérieures à 1995 n'est pas entièrement exhaustif, en raison de difficultés particulières à l'enregistrement de ces cas sur cette période. A partir de la génération 1995, l'inclusion de ces cas a pu se faire dans les mêmes conditions que pour les autres déficiences en garantissant un niveau d'exhaustivité comparable. Comme mentionné précédemment, afin de tenir compte de l'évolution actuelle vers l'utilisation du terme TSA

et du DSM-5, nous présenterons uniquement les diagnostics qui peuvent être compatibles avec la définition des TSA selon les nouvelles nomenclatures (exclusion des syndromes de Rett (code F84.2), des autres troubles désintégratifs de l'enfance (F84.3) et des hyperactivités associées à un retard mental et à des mouvements stéréotypés (F84.4)). Les TED/TSA sont donc présentés en deux groupes :

- Un groupe de TED précisés, pouvant être assimilés à des TSA de façon quasi certaine : autisme typique et atypique et syndrome d'Asperger (codes F84.0, F84.1 et F84.5)
- Un groupe de TED non précisés pour lesquels le code CIM-10 seul ne permet pas de définir de façon certaine s'il s'agit d'un TSA ou d'un TED n'entrant pas dans la catégorie des TSA : autres TED (F84.8) et TED sans précisions (F84.9).

Le tableau 3 présente un récapitulatif des prévalences de l'ensemble des déficiences et/ou troubles neurodéveloppementaux pour la période des 3 dernières générations validées (2009 à 2011).

*Tableau 3. Prévalence par type de déficience et/ou trouble neurodéveloppementaux pour les enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans nés entre 2009 et 2011.*

Type de trouble neurodéveloppemental	Effectif	Prévalence pour 1000	IC* 95%	Prév. Garçons	Prév. Filles
Déficiences motrices	122	2,4	[2,0-2,9]	2,8	2,1
✓ Dont Paralysies cérébrales	85	1,7	[1,4-2,1]	2,0	1,3
TED (exclusion des codes F84.2 F84.3 F84.4)	474	9,5	[8,7-10,4]	15,8	3,0
✓ Dont autisme typique, atypique et Asperger	372	7,4	[6,7-8,2]	12,4	2,3
✓ Dont autres TED et TED sans précisions	102	2,0	[1,7-2,5]	3,3	0,7
Déficiences Intellectuelles sévères (y compris les formes avec autres déficiences ou TED associés)	170	3,4	[2,9-4,0]	4,4	2,4
✓ Dont déficiences intellectuelles sévères seules	42	0,8	[0,6-1,1]	0,9	0,8
✓ Dont formes associées à une déficience motrice (PC ou autre)	40	0,8	[0,6-1,1]	0,8	0,8
✓ Dont formes associées à un TED/TSA	75	1,5	[1.2-1.9]	2,4	0,5
✓ Dont formes associées à une trisomie 21	17	0,3	[0.2-0.5]	0,3	0,4
✓ Dont formes associées à une déficience sensorielle sévère (visuelle ou auditive)	5	0,1	[0.03-0.2]	0,2	0,04
Trisomies 21	19	0,4	[0,2-0,6]	0,3	0,4
Déficiences Sensorielles					
Déficiences Visuelles	23	0,5	[0,3-0,7]	0,4	0,5
Déficiences Auditives	43	0,9	[0,6-1,2]	0,8	0,9

\*Intervalle de confiance à 95%

---

Les tableaux et figures suivants présentent, pour chaque catégorie de troubles, les prévalences pour 1 000 enfants résidant à 8 ans dans le département, le sex-ratio ainsi que la représentation graphique de l'évolution des prévalences au cours du temps. Les évolutions des prévalences au cours du temps sont testées à l'aide des régressions binomiales négatives ou régressions de poisson, sous la forme de modèles linéaires ou de modèles intégrant un ou différents points de cassure dans l'évolution temporelle. Les résultats sont interprétés en se basant sur le modèle permettant d'obtenir la meilleure qualité d'ajustement aux données.

## Déficiences motrices

Le tableau 4 présente la prévalence de l'ensemble des déficiences motrices enregistrées et la figure 1 permet de visualiser l'évolution de celle-ci au cours du temps. On note une très légère tendance à une diminution de la prévalence des déficiences motrices (toutes déficiences motrices confondues), chez les garçons comme chez les filles (figure 1).

Tableau 4. Prévalence de l'ensemble des déficiences motrices (y compris paralysies cérébrales) pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011.

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1986 & 1987	39	3,3	25	2,2	64	2,8	1,6
1988-1990	59	3,2	39	2,2	98	2,7	1,5
1991-1993	63	3,2	52	2,8	115	3,0	1,2
1994-1996	73	3,7	48	2,6	121	3,2	1,5
1997-1999	59	2,8	51	2,5	110	2,7	1,2
2000-2002	51	2,3	41	2,0	92	2,1	1,2
2003-2005	57	2,5	39	1,8	96	2,2	1,5
2006-2008	53	2,2	34	1,5	87	1,8	1,6
2009-2011	71	2,8	51	2,1	122	2,4	1,4
<b>Total</b>	<b>525</b>	<b>2,8</b>	<b>380</b>	<b>2,2</b>	<b>905</b>	<b>2,5</b>	<b>1,4</b>

IC\* prévalence  
totale [2,6-3,1] [1,9-2,4] [2,3-2,7]

\*Intervalle de confiance à 95%

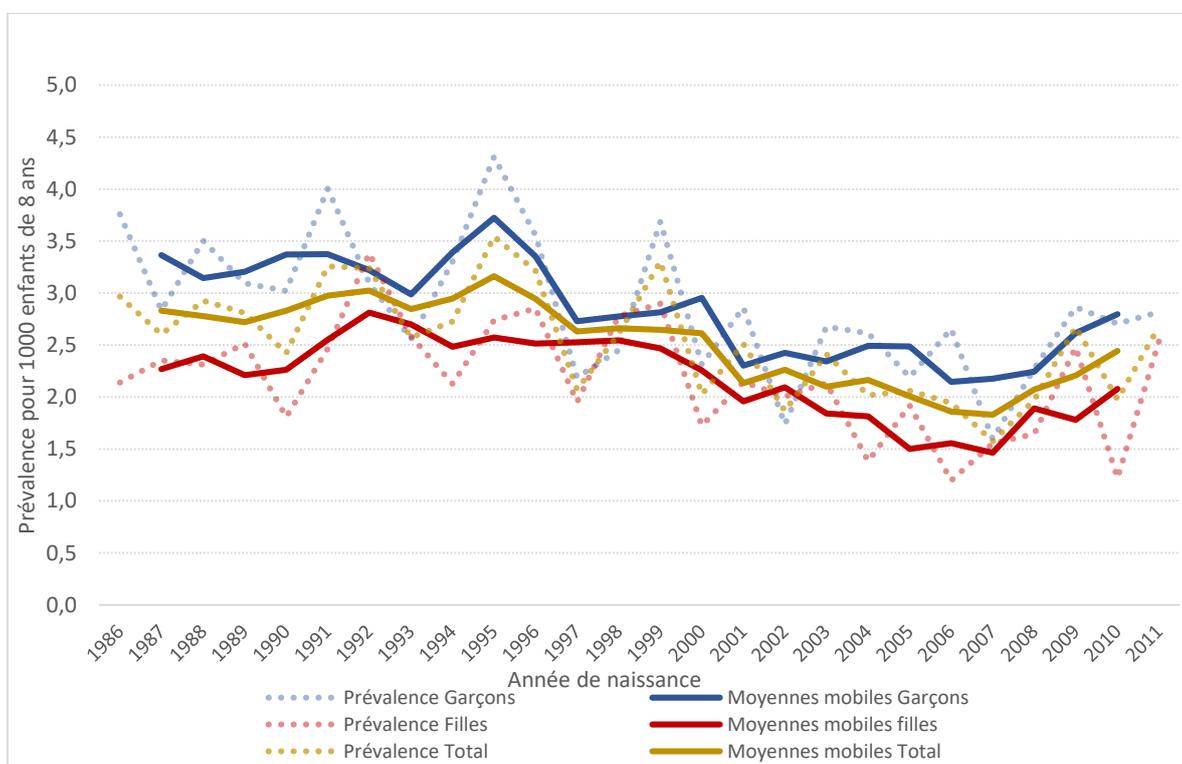


Figure 1. Evolution de la prévalence des déficiences motrices (y compris paralysies cérébrales), générations 1986-2011

## Paralysies cérébrales

On ne note pas de tendance évolutive évidente au cours du temps pour la prévalence des paralysies cérébrales (PC), la très légère tendance à la diminution retrouvée notamment chez les filles étant non statistiquement significative.

Tableau 5. Prévalence des paralysies cérébrales pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1986 & 1987	26	2,2	15	1,3	41	1,8	1,7
1988-1990	40	2,2	29	1,6	69	1,9	1,4
1991-1993	35	1,8	36	1,9	71	1,9	1,0
1994-1996	47	2,4	24	1,3	71	1,9	2,0
1997-1999	44	2,1	33	1,6	77	1,9	1,3
2000-2002	34	1,5	31	1,5	65	1,5	1,1
2003-2005	46	2,0	24	1,1	70	1,6	1,9
2006-2008	39	1,6	23	1,0	62	1,3	1,7
2009-2011	52	2,0	33	1,3	85	1,7	1,6
Total	363	2,0	248	1,4	611	1,7	1,5
IC* prévalence totale		[1,8-2,2]		[1,2-1,6]		[1,6-1,8]	

\*Intervalle de confiance à 95%

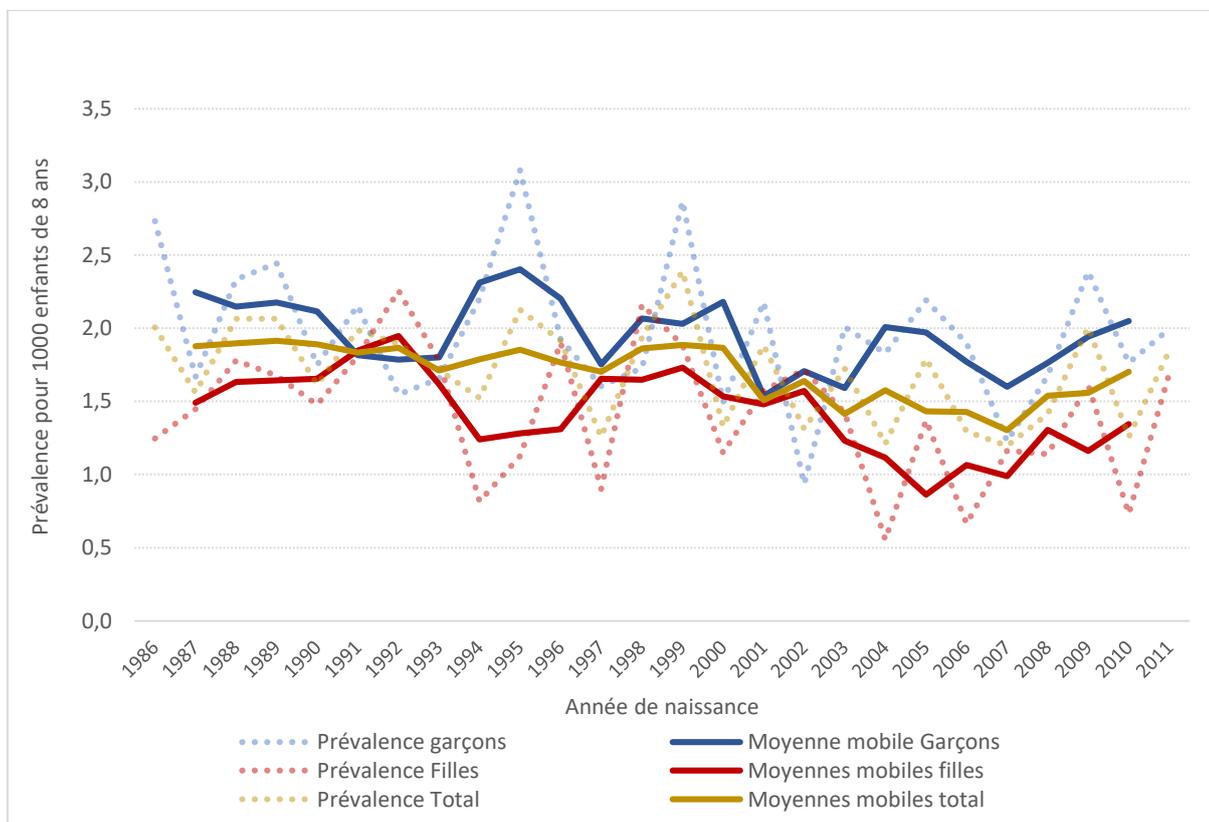


Figure 2. Evolution de la prévalence des paralysies cérébrales, générations 1986-2011

## Déficiences motrices hors paralysies cérébrales

On note une légère tendance à la diminution de la prévalence des déficiences motrices hors paralysies cérébrales à partir de 1997. Cette diminution est significative chez les garçons mais pas chez les filles.

Tableau 6. Prévalence des déficiences motrices en dehors des paralysies cérébrales pour 1000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1986 & 1987	13	1,1	10	0,9	23	1,0	1,3
1988-1990	19	1,0	10	0,6	29	0,8	1,9
1991-1993	28	1,4	16	0,9	44	1,2	1,8
1994-1996	26	1,3	24	1,3	50	1,3	1,1
1997-1999	15	0,7	18	0,9	33	0,8	0,8
2000-2002	17	0,8	10	0,5	27	0,6	1,7
2003-2005	11	0,5	15	0,7	26	0,6	0,7
2006-2008	14	0,6	11	0,5	25	0,5	1,3
2009-2011	19	0,7	18	0,7	37	0,7	1,1
<b>Total</b>	<b>162</b>	<b>0,9</b>	<b>132</b>	<b>0,7</b>	<b>294</b>	<b>0,8</b>	<b>1,2</b>
IC* prévalence totale	[0,7-1,0]		[0,6-0,9]		[0,7-0,9]		

\*Intervalle de confiance à 95%

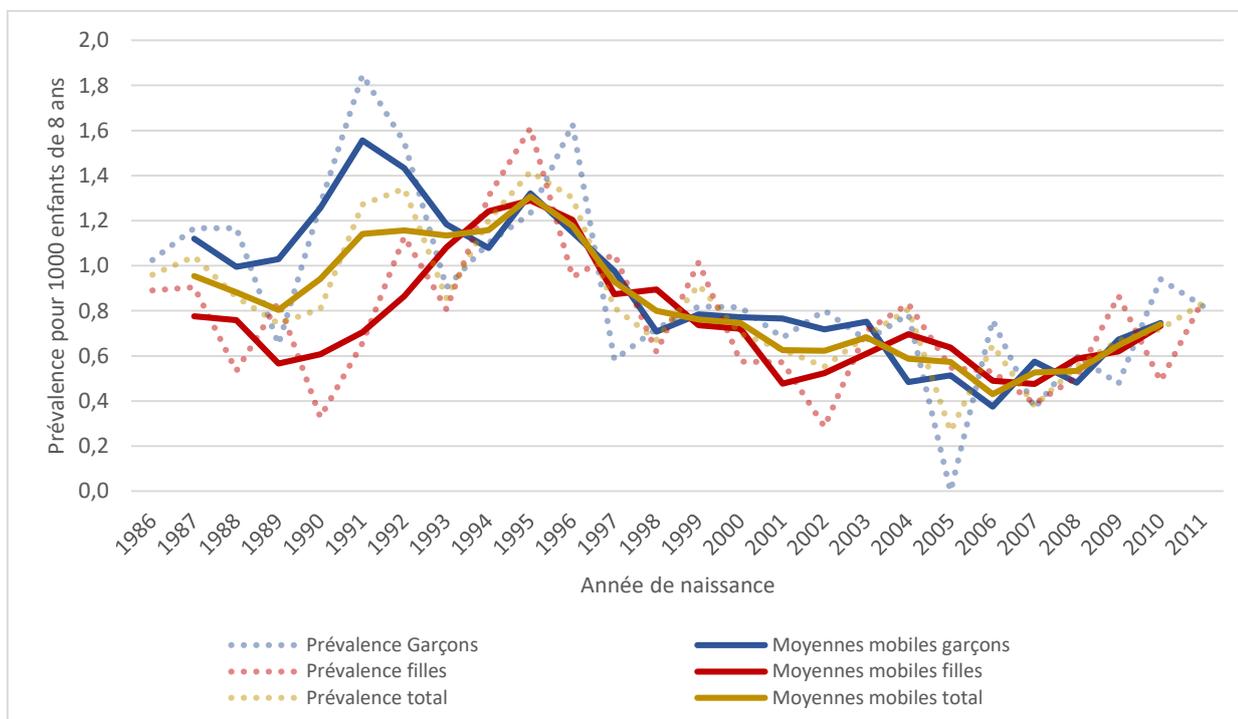


Figure 3. Evolution de la prévalence des déficiences motrices hors paralysies cérébrales, générations 1986-2011

---

## Déficiences intellectuelles sévères

En raison de la forte proportion d'enfants atteints de déficience intellectuelle sévère [DIS] (niveau de  $QI < 50$ ) présentant également un ou plusieurs autres critères d'inclusion dans le registre, la prévalence et son évolution dans le temps seront présentées pour les DIS dans leur ensemble (formes associées ou non à un autre critère d'inclusion du registre) puis pour les formes qui ne sont pas associées à aucun autre critère d'inclusion (ni déficience motrice, ni sensorielle sévère, ni trisomie 21, ni TED/TSA).

Ensuite, seront présentés sous forme graphique, l'évolution de la prévalence des DIS associés à une déficience motrice et à partir de la génération 1995, l'évolution des DIS associés ou non à un TED/TSA.

## Déficiences intellectuelles sévères totales

Globalement, on ne met pas en évidence d'augmentation significative de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères dans leur ensemble. On note cependant une tendance à l'augmentation de la prévalence chez les garçons uniquement, statistiquement significative. Aucune tendance n'est mise en évidence chez les filles.

Tableau 7. Prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de  $QI < 50$  et quels que soient les autres neurodéveloppementaux éventuellement associés), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1986 & 1987	32	2,7	28	2,5	60	2,6	1,1
1988-1990	64	3,5	56	3,2	120	3,3	1,1
1991-1993	74	3,8	43	2,3	117	3,1	1,7
1994-1996	70	3,6	56	3,0	126	3,3	1,3
1997-1999	67	3,2	46	2,3	113	2,7	1,5
2000-2002	81	3,7	44	2,1	125	2,9	1,8
2003-2005	85	3,7	48	2,2	133	3,0	1,8
2006-2008	113	4,6	58	2,5	171	3,6	1,9
2009-2011	111	4,4	59	2,4	170	3,4	1,9
Total	697	3,8	438	2,5	1135	3,1	1,6
IC* prévalence totale		[3,5-4,0]		[2,3-2,7]		[3,0-3,3]	

\*Intervalle de confiance à 95%

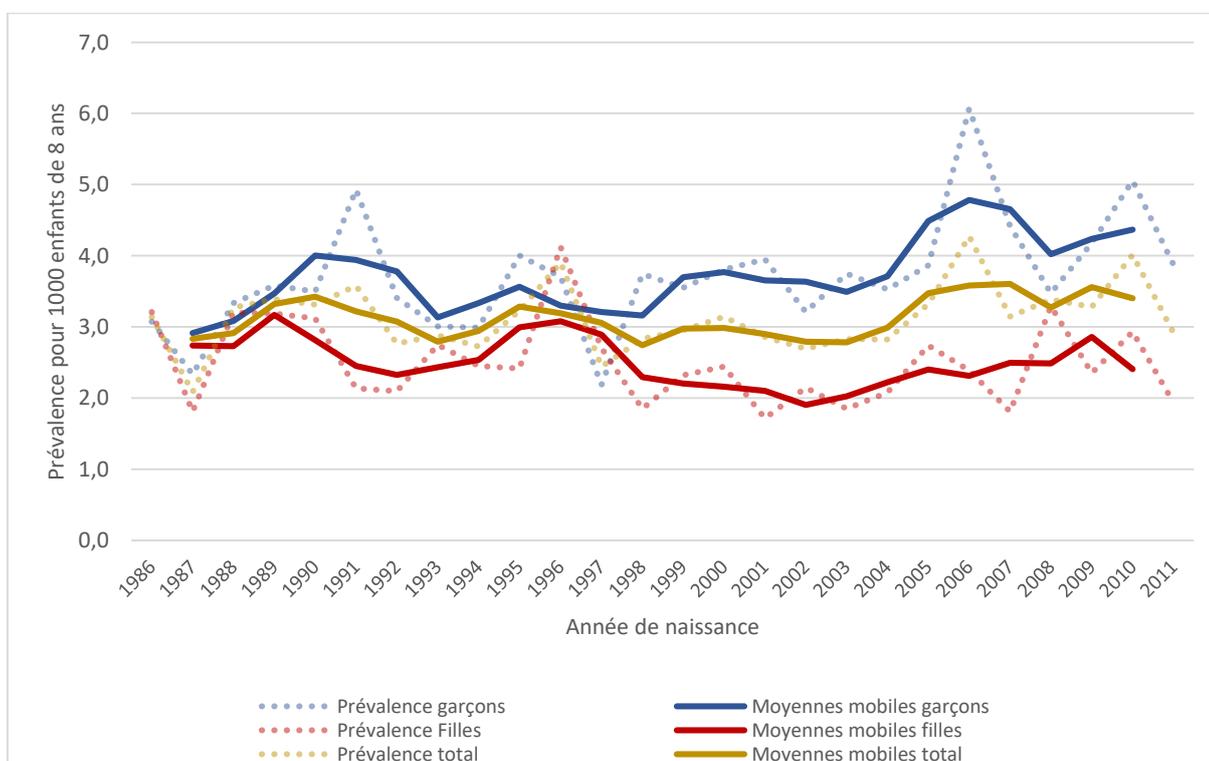


Figure 4. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de  $QI < 50$ ) quels que soient les autres troubles neurodéveloppementaux associés, générations 1986-2011

## Déficiences intellectuelles sévères isolées

On ne note aucune évolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères isolées, c'est-à-dire en dehors de tout autre critère d'inclusion dans le registre.

Tableau 8. Prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de  $QI < 50$ ) isolées (en dehors de tout autre critère d'inclusion dans le registre), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1986 & 1987	7	0,6	7	0,6	14	0,6	1,0
1988-1990	13	0,7	17	1,0	30	0,8	0,8
1991-1993	14	0,7	13	0,7	27	0,7	1,1
1994-1996	22	1,1	19	1,0	41	1,1	1,2
1997-1999	28	1,3	15	0,7	43	1,0	1,9
2000-2002	16	0,7	13	0,6	29	0,7	1,2
2003-2005	19	0,8	16	0,7	35	0,8	1,2
2006-2008	27	1,1	19	0,8	46	1,0	1,4
2009-2011	22	0,9	20	0,8	42	0,8	1,1
Total	168	0,9	139	0,8	307	0,8	1,2
IC* prévalence totale	[0,8-1,1]		[0,7-0,9]		[0,8-0,9]		

\*Intervalle de confiance à 95%

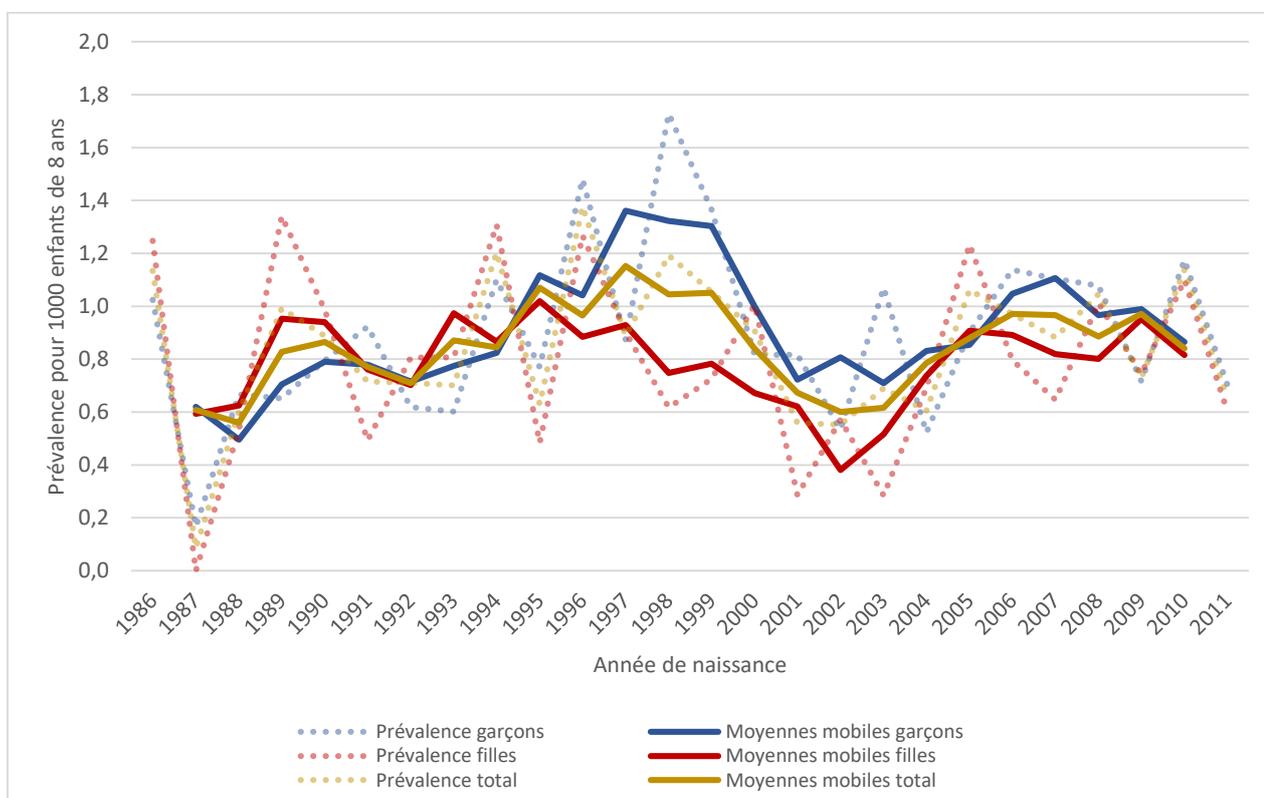


Figure 5. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de  $QI < 50$ ) isolées (en dehors de tout autre critère d'inclusion dans le registre), générations 1986-2011

## Déficiences intellectuelles sévères associées à une déficience motrice

On constate une légère tendance à la diminution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères associées à une déficience motrice sévère (paralysie cérébrale ou autre critère déficience motrice), retrouvée chez les garçons de façon statistiquement significative mais pas chez les filles.

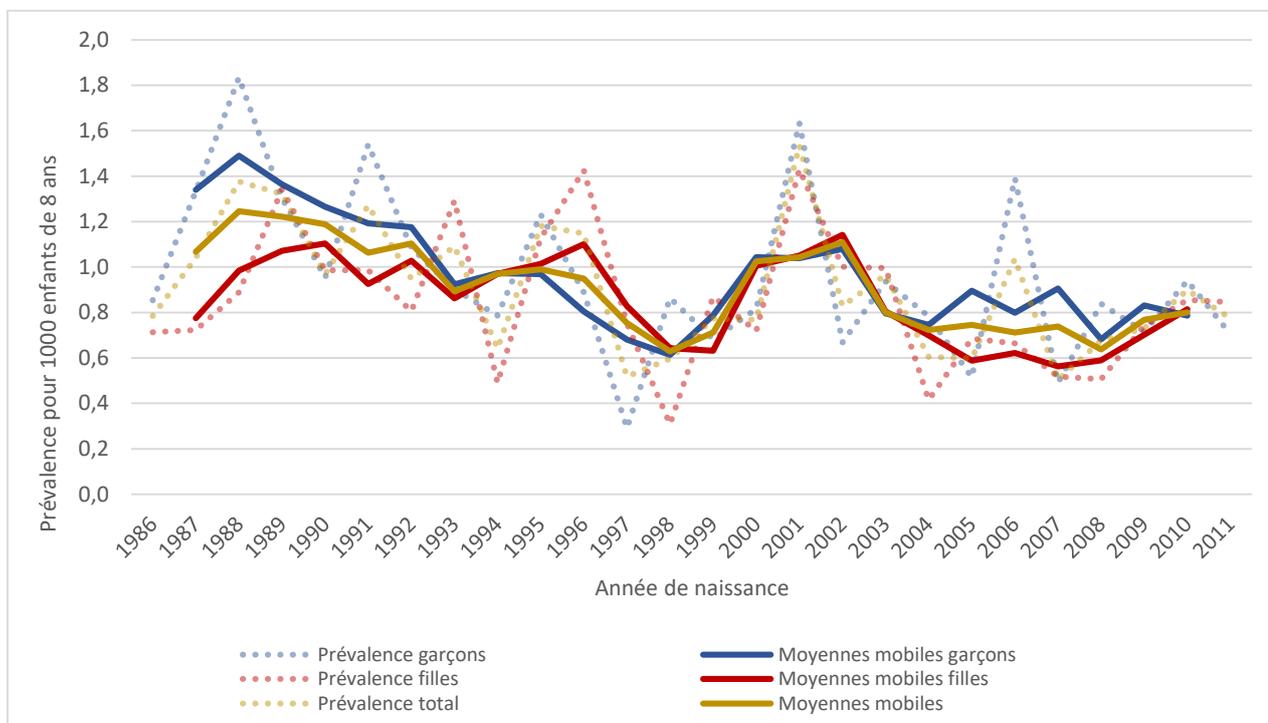


Figure 6. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de  $QI < 50$ ) associées à une déficience motrice, générations 1986-2011

## Déficiences intellectuelles sévères associées à un TED/TSA

La prévalence des déficiences intellectuelles sévères associées à un TED/TSA augmente au cours de la période d'étude (à partir de la génération née en 1995), cette augmentation étant mise en évidence chez les garçons. Aucune évolution particulière n'est notée chez les filles.

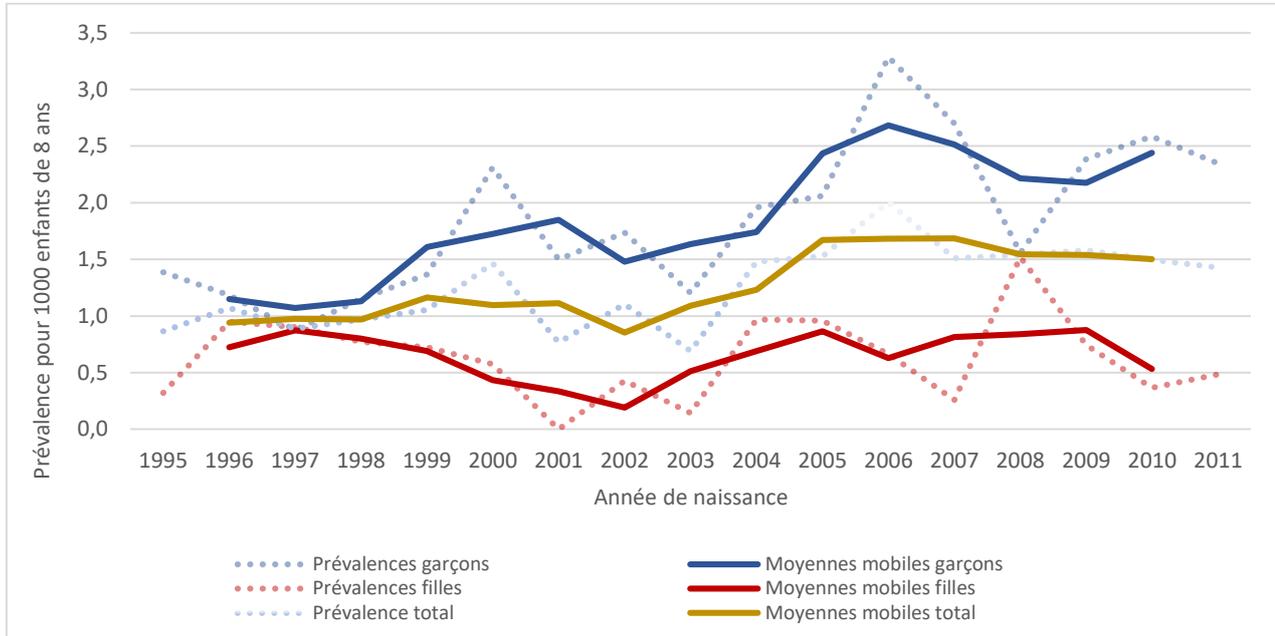


Figure 7. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de QI < 50) associées à un TED/TSA, générations 1995-2011

On ne note aucune évolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères sans TED/TSA associés.

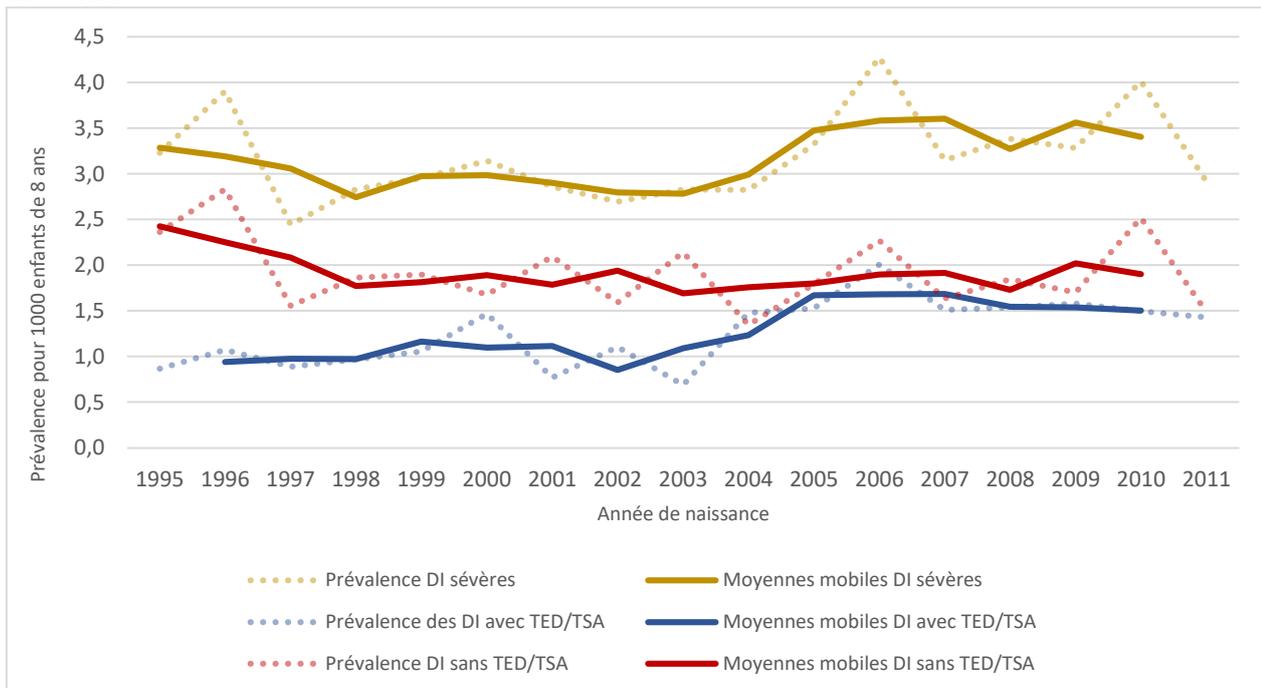


Figure 8. Evolution de la prévalence des déficiences intellectuelles sévères (niveau de QI < 50) avec ou sans TED/TSA associé, générations 1995-2011

## Trisomies 21

On observe une diminution significative de la prévalence des trisomies 21 au cours de la période d'étude, observée chez les garçons et chez les filles.

Tableau 9. Prévalence des Trisomies 21, pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1986 & 1987	11	0,9	9	0,8	20	0,9	1,2
1988-1990	20	1,1	18	1,0	38	1,1	1,1
1991-1993	17	0,9	9	0,5	26	0,7	1,9
1994-1996	19	1,0	24	1,3	43	1,1	0,8
1997-1999	8	0,4	8	0,4	16	0,4	1,0
2000-2002	8	0,4	10	0,5	18	0,4	0,8
2003-2005	11	0,5	8	0,4	19	0,4	1,4
2006-2008	10	0,4	9	0,4	19	0,4	1,1
2009-2011	8	0,3	11	0,4	19	0,4	0,7
<b>Total</b>	<b>112</b>	<b>0,6</b>	<b>106</b>	<b>0,6</b>	<b>218</b>	<b>0,6</b>	<b>1,1</b>

IC\* prévalence  
totale [0,5-0,7] [0,5-0,7] [0,5-0,7]

\*Intervalle de confiance à 95%

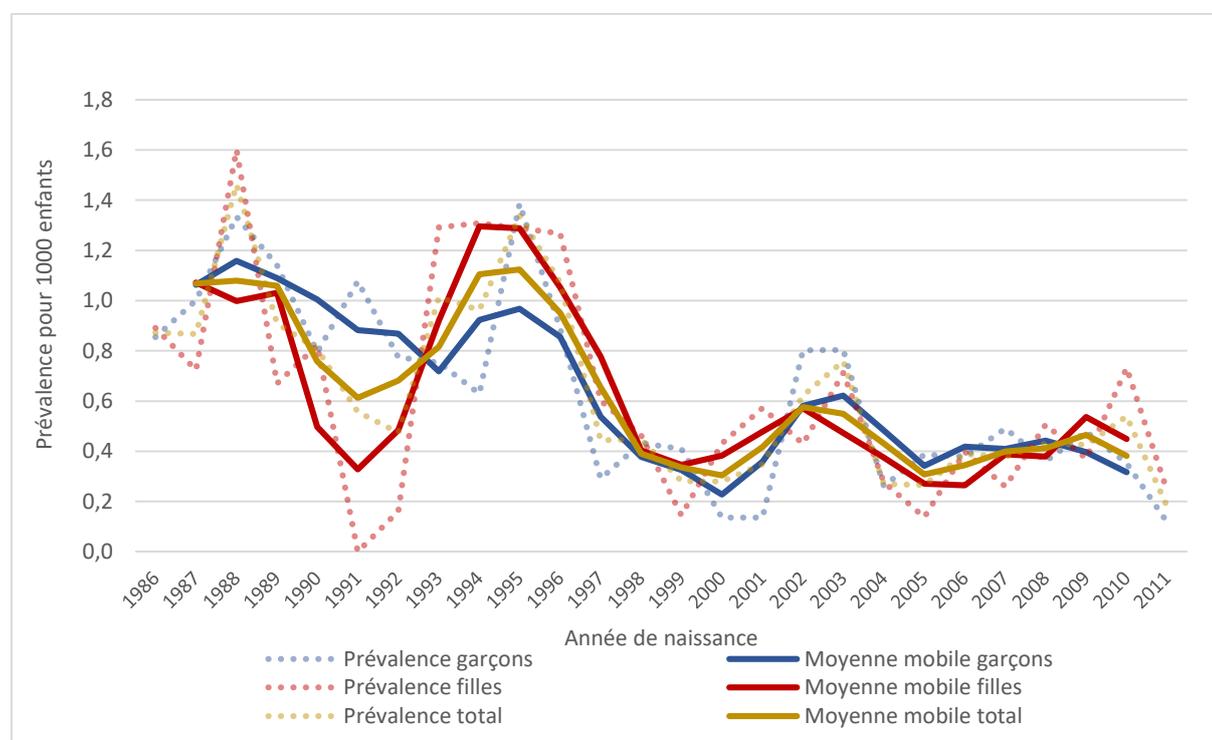


Figure 9. Evolution de la prévalence des trisomies 21, générations 1986-2011

## Déficiences visuelles sévères

On note une très légère tendance à la diminution des déficiences visuelles chez les garçons, difficile à interpréter compte tenu de la très grande variabilité des taux de prévalence sur la période.

Tableau 10. Prévalence des déficiences visuelles sévères, pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1986 & 1987	7	0,6	6	0,5	13	0,6	1,2
1988-1990	19	1,0	9	0,5	28	0,8	2,1
1991-1993	16	0,8	8	0,4	24	0,6	2,0
1994-1996	12	0,6	14	0,8	26	0,7	0,9
1997-1999	6	0,3	17	0,8	23	0,6	0,4
2000-2002	12	0,5	10	0,5	22	0,5	1,2
2003-2005	13	0,6	4	0,2	17	0,4	3,3
2006-2008	10	0,4	9	0,4	19	0,4	1,1
2009-2011	11	0,4	12	0,5	23	0,5	0,9
<b>Total</b>	<b>106</b>	<b>0,6</b>	<b>89</b>	<b>0,5</b>	<b>195</b>	<b>0,5</b>	<b>1,2</b>

IC\* prévalence totale [0,5-0,7] [0,4-0,6] [0,5-0,6]

\*Intervalle de confiance à 95%

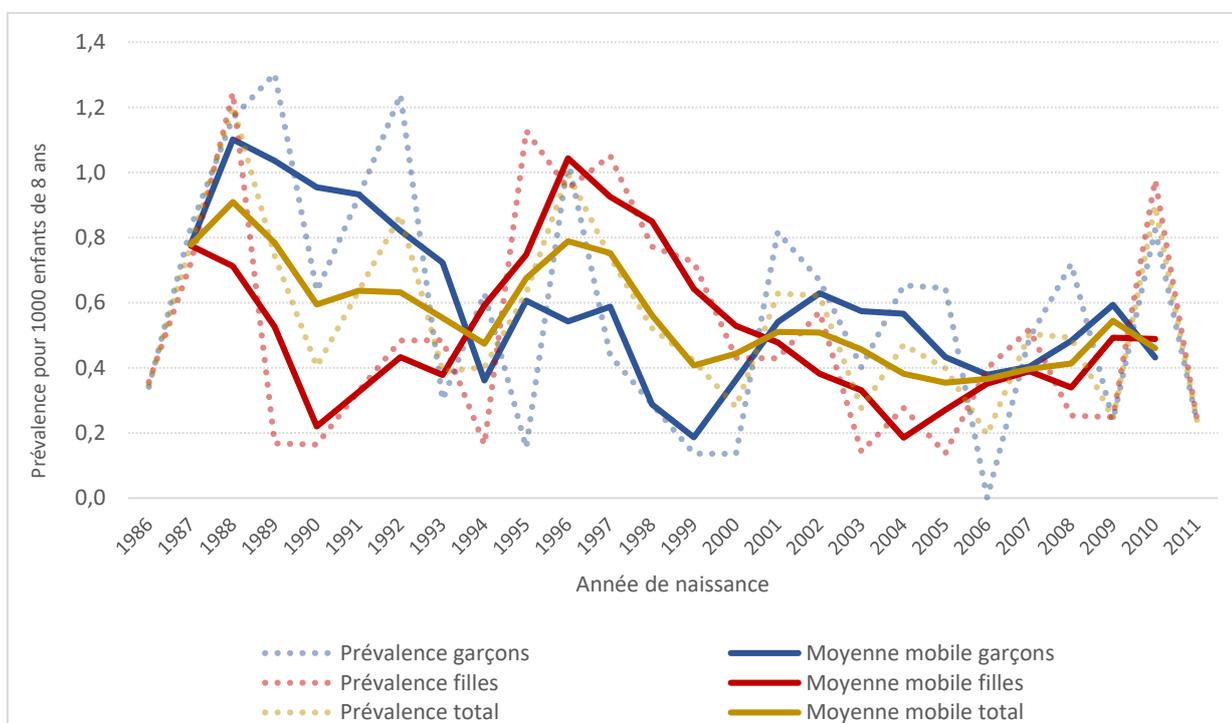


Figure 10. Evolution de la prévalence des déficiences visuelles sévères, générations 1986-2011

## Déficiences auditives sévères

On ne note aucune tendance évolutive concernant la prévalence des déficiences auditives sévères pendant la période étudiée.

Tableau 11. Prévalence des déficiences auditives sévères, pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1986-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total N	Total Prévalence	Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence			
1986 & 1987	7	0,6	7	0,6	14	0,6	1,0
1988-1990	11	0,6	15	0,8	26	0,7	0,7
1991-1993	14	0,7	17	0,9	31	0,8	0,8
1994-1996	14	0,7	19	1,0	33	0,9	0,7
1997-1999	15	0,7	9	0,4	24	0,6	1,7
2000-2002	24	1,1	16	0,8	40	0,9	1,5
2003-2005	14	0,6	9	0,4	23	0,5	1,6
2006-2008	17	0,7	21	0,9	38	0,8	0,8
2009-2011	21	0,8	22	0,9	43	0,9	1,0
<b>Total</b>	<b>137</b>	<b>0,7</b>	<b>135</b>	<b>0,8</b>	<b>272</b>	<b>0,8</b>	<b>1,0</b>

IC\* prévalence  
totale [0,6-0,9] [0,6-0,9] [0,7-0,8]

\*Intervalle de confiance à 95%

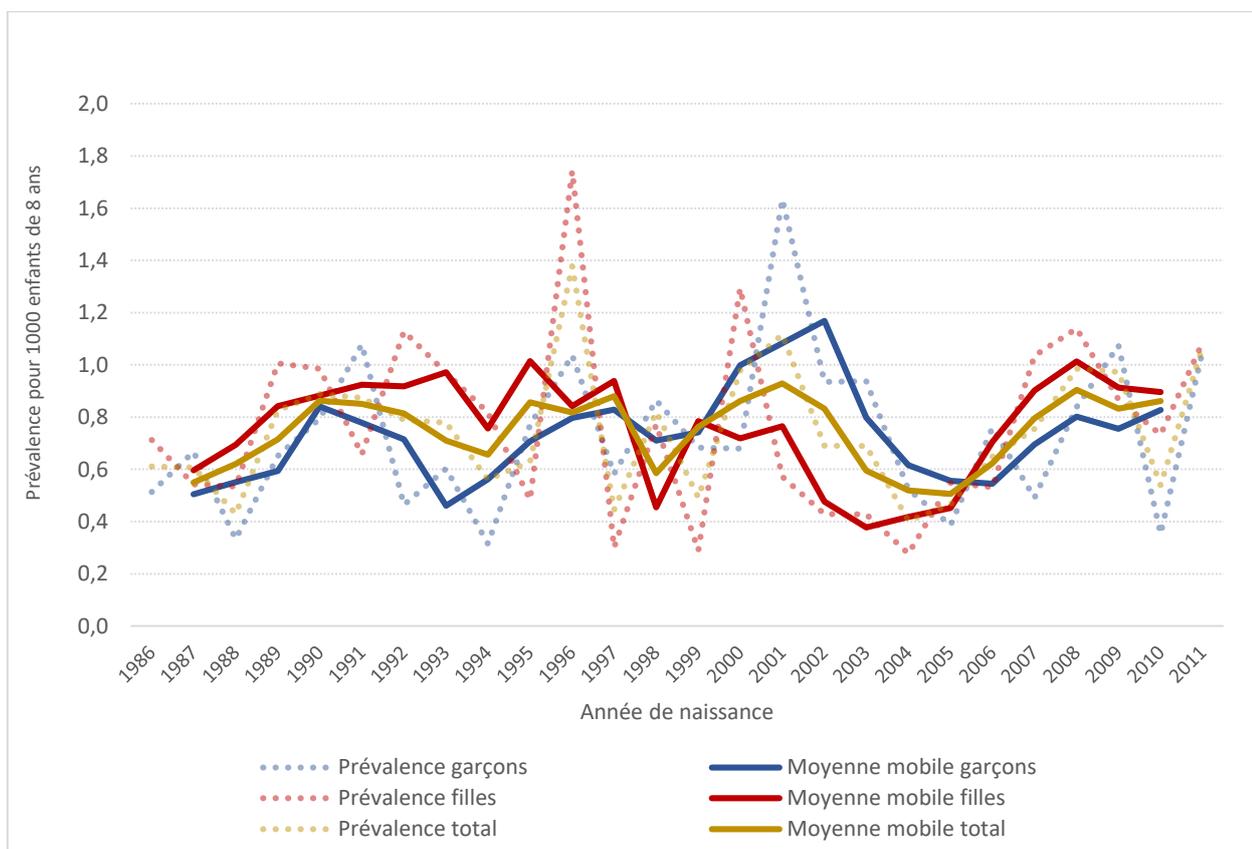


Figure 11. Evolution de la prévalence des déficiences auditives sévères, générations 1986-2011

## Troubles envahissants du développement / troubles du spectre de l'autisme

Seuls les diagnostics et codes CIM-10 suivants sont considérés : autisme typique (F84.0), atypique (F84.1), Asperger (F84.5), autres TED (F84.8) et TED sans précisions (F84.9).

On note une nette augmentation de la prévalence des TED/TSA, très évidente pour les garçons mais également retrouvée, dans une moindre mesure, chez les filles (significative statistiquement chez les filles aussi).

Tableau 12. Prévalence des Troubles envahissants du développement (F84.2, F84.3 et F84.4 exclus), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1995-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1995 & 1996	44	3,3	14	1,1	58	2,3	3,1
1997-1999	95	4,5	34	1,7	129	3,1	2,8
2000-2002	154	6,9	30	1,4	184	4,3	5,1
2003-2005	230	10,0	42	1,9	272	6,1	5,5
2006-2008	294	12,0	64	2,8	358	7,5	4,6
2009-2011	401	15,8	73	3,0	474	9,5	5,5
<b>Total</b>	<b>1218</b>	<b>9,4</b>	<b>257</b>	<b>2,1</b>	<b>1475</b>	<b>5,9</b>	<b>4,7</b>
IC* prévalence totale	[8,9-10,0]		[1,8-2,4]		[5,6-6,2]		

\*Intervalle de confiance à 95%

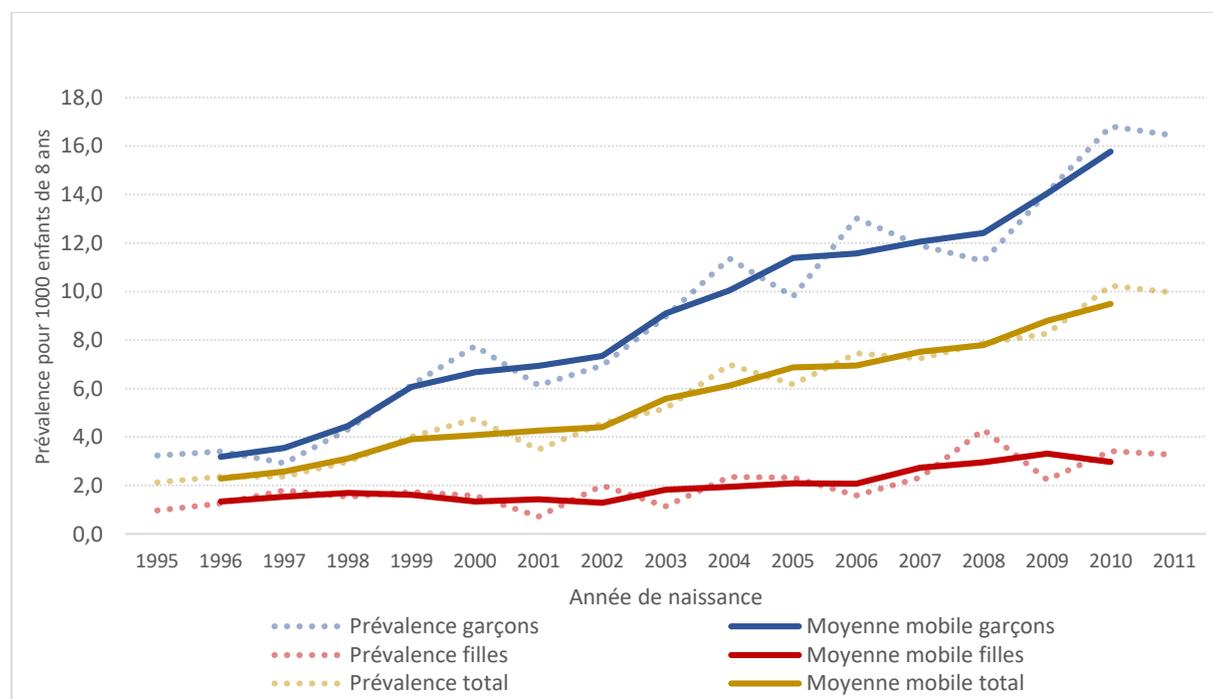


Figure 12. Evolution de la prévalence des Troubles envahissants du développement (F84.2, F84.3 et F84.4 exclus), générations 1995-2011

## TED/TSA précisés : autisme typique, autisme atypique, syndrome d'Asperger

La prévalence des TED/TSA précisés augmente de façon très nette au cours de la période étudiée, de façon évidente chez les garçons et, bien que plus modérée, de façon significative également chez les filles.

Tableau 13. Prévalence des Troubles envahissants du développement considérés comme TSA (autisme typique et atypique, syndrome d'Asperger), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1995-2011.

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1995 & 1996	22	1,7	8	0,6	30	1,2	2,8
1997-1999	58	2,7	12	0,6	70	1,7	4,8
2000-2002	86	3,9	16	0,8	102	2,4	5,4
2003-2005	124	5,4	17	0,8	141	3,2	7,3
2006-2008	173	7,1	36	1,6	209	4,4	4,8
2009-2011	316	12,4	56	2,3	372	7,4	5,6
Total	779	6,0	145	1,2	924	3,7	5,4
IC* prévalence							
totale		[5,6-6,5]	[1,0-1,4]	[3,4-3,9]			

\*Intervalle de confiance à 95%

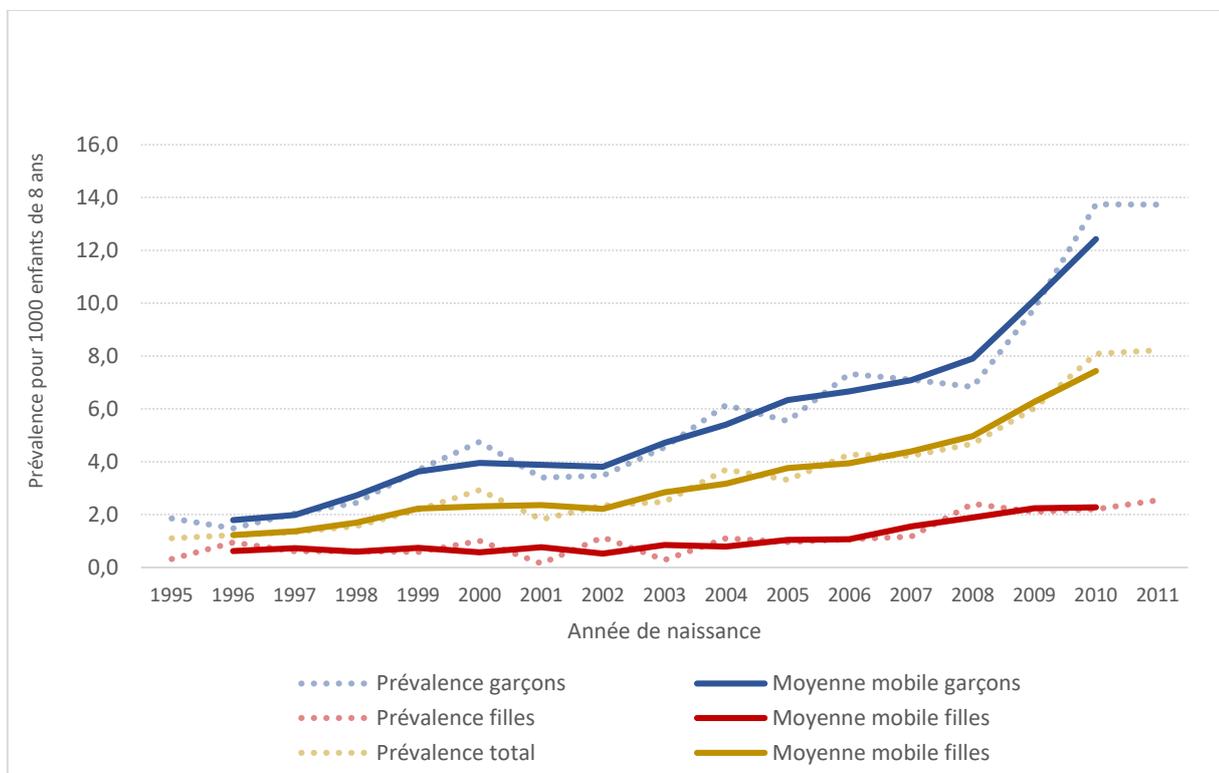


Figure 13. Evolution de la prévalence des Troubles envahissants du développement considérés comme TSA (autisme typique et atypique et syndrome d'Asperger), générations 1995-2011

## TED non précisés : autres TED (F84.8), TED sans précisions (F84.9)

La prévalence des TED non spécifiés dans leur ensemble n'évolue pas de façon linéaire au cours du temps. On note une augmentation de la prévalence significative statistiquement jusqu'en 2002 puis une tendance non statistiquement significative à la baisse. Cette évolution est retrouvée de façon nette chez les garçons. En revanche, aucune tendance d'évolution de la prévalence des TED non spécifiés n'est mise en évidence chez les filles.

Tableau 14. Prévalence des Troubles envahissants du développement non précisés autres TED (F84.8) et TED sans précisions (F84.9), pour 1 000 enfants résidant dans le département de la Haute-Garonne à 8 ans, générations 1995-2011

Année naissance	Garçons		Filles		Total		Sex-ratio
	N	Prévalence	N	Prévalence	N	Prévalence	
1995 & 1996	22	1,7	6	0,5	28	1,1	3,7
1997-1999	37	1,8	22	1,1	59	1,4	1,7
2000-2002	68	3,1	14	0,7	82	1,9	4,9
2003-2005	106	4,6	25	1,2	131	2,9	4,2
2006-2008	121	5,0	28	1,2	149	3,1	4,3
2009-2011	85	3,3	17	0,7	102	2,0	5,0
Total	439	3,4	112	0,9	551	2,2	3,9
IC* prévalence totale	[3,1-3,7]		[0,8-1,1]		[2,0-2,4]		

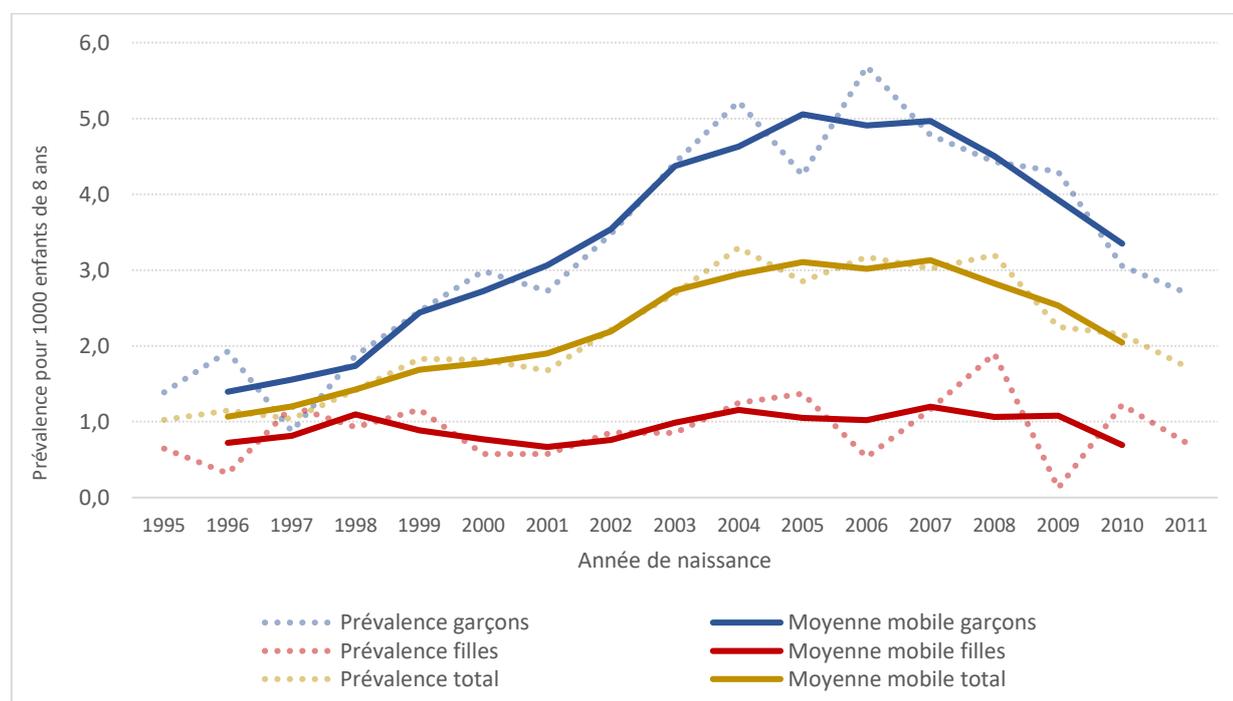


Figure 14. Evolution de la prévalence des TED non précisés (autres TED et TED sans précisions), générations 1995-2011

## TED/TSA précisés et non précisés

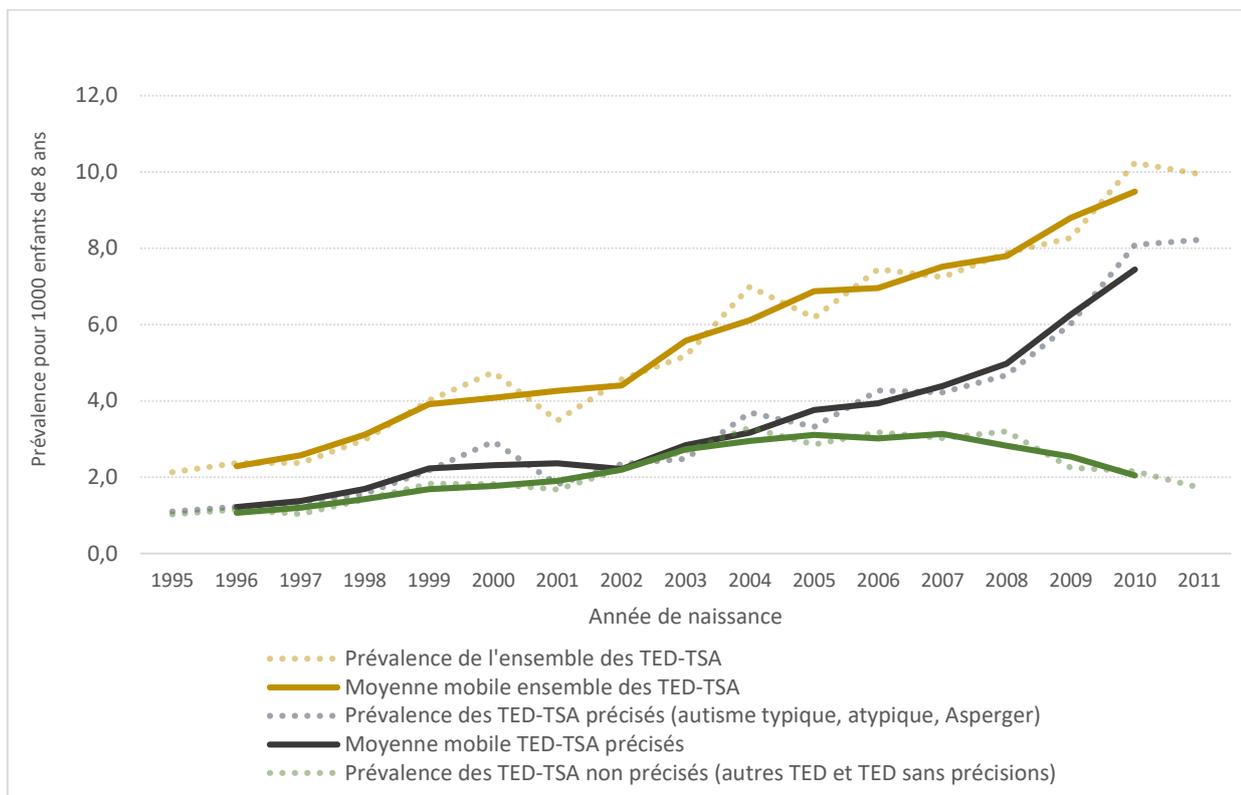


Figure 15. Evolution des diagnostics de TED/TSA, générations 1995-2011

## TED/TSA avec ou sans déficience intellectuelle associée

La prévalence des TED/TSA sans aucune déficience intellectuelle associée (niveau de QI >70) augmente nettement au cours de la période d'étude, chez les garçons comme chez les filles.

La prévalence des TED/TSA avec déficience intellectuelle légère ou sévère (niveau de QI <70) augmente également au cours du temps, de façon moins marquée, et uniquement chez les garçons.

Comme mentionné précédemment (paragraphe sur les déficiences intellectuelles sévères, figure 7 page 28), la prévalence des TED/TSA associés à une déficience intellectuelle sévère (niveau de QI <50) augmente également, là encore uniquement chez les garçons.

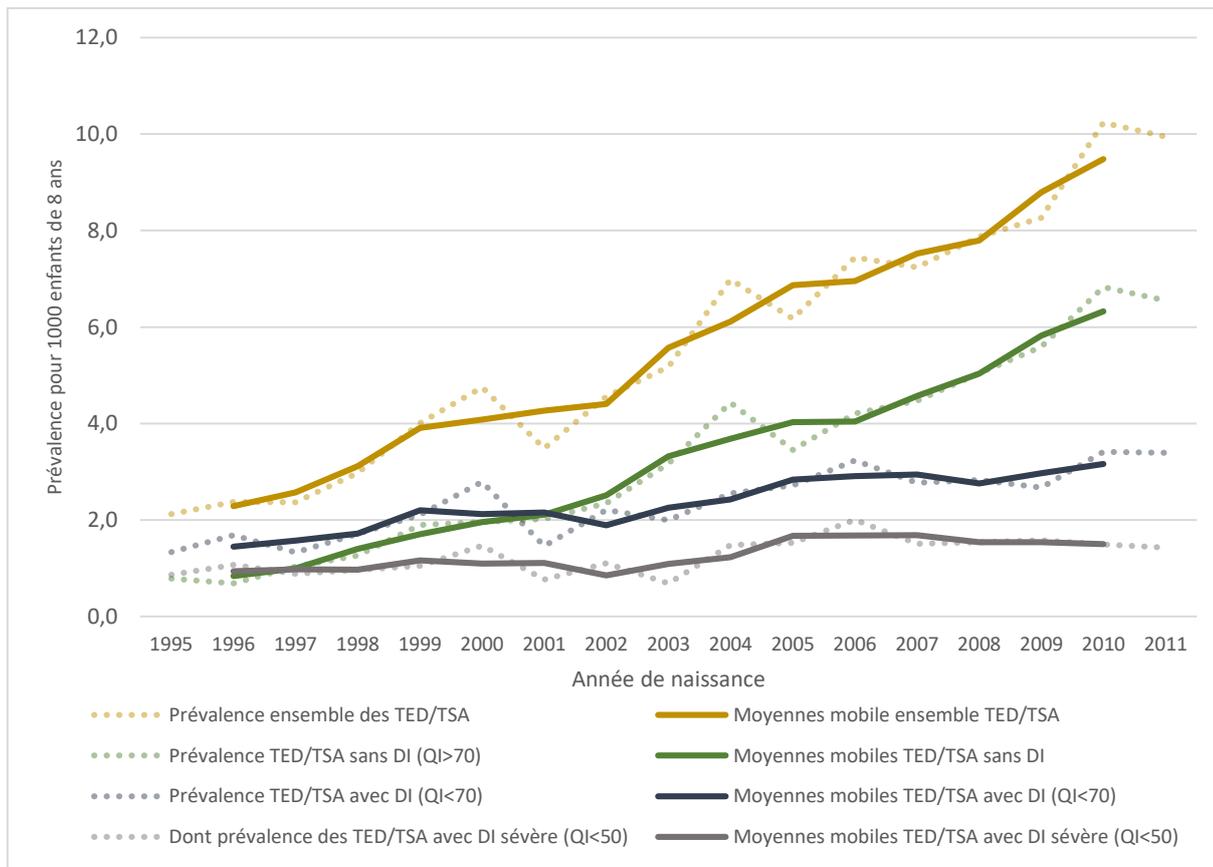


Figure 16. Evolution des TED/TSA en fonction de la présence d'une déficience intellectuelle (QI <70) associée, générations 1995-2011

# Comorbidités

## Comorbidités par type de déficience ou TED/TSA

Le tableau 15 présente une synthèse, par type de déficience ou trouble neurodéveloppemental sévère, du nombre d'enfants qui présentent une association avec une autre déficience ou un autre trouble neurodéveloppemental sévère ou une déficience intellectuelle légère à sévère ou une épilepsie.

Les déficiences intellectuelles sévères sont très souvent associées à d'autres déficiences sévères ou à un TED/TSA. En effet, on constate que les enfants présentant une déficience motrice ou un TED/TSA ont, dans environ 45% des cas, une déficience intellectuelle associée (niveau de  $QI < 70$ ). Un peu moins d'un tiers des enfants présentant une déficience visuelle sont également dans cette situation. L'association avec une épilepsie est notamment observée chez les enfants avec une déficience motrice ou intellectuelle sévère (environ 1/3 des cas). Enfin, les TED/TSA sont majoritairement associés aux déficiences intellectuelles sévères mais sont également retrouvés associés aux déficiences motrices (7% des cas) et déficiences visuelles sévères (8.8% des cas) dans des proportions nettement supérieures à la fréquence des TED/TSA en population générale (de l'ordre de 1% pour les enfants nés en 2011).

Tableau 15. Déficiences, TED et épilepsie associés pour les enfants inclus nés entre 1986 et 2011

	Déficiences et épilepsie associées											Total 1995-2011 TED/TSA associé <sup>¥</sup>		
	Total 1986-2011		Epilepsie		Mitrice (dont PC)		Intellectuelle sévère ( $QI < 50$ )		Intellectuelle y compris léger ( $QI < 70$ )		Sensorielle (visuelle, auditive)			
	N	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	N	n	%
Toutes déf. motrices	905	281	31,1			323	35,7	424	46,9	45	5,0	594	42	7,1
PC uniquement	611	206	33,7			191	31,3	270	44,2	32	5,2	411	30	7,3
Déf. Motrices hors PC	294	75	25,5			132	44,9	154	52,4	13	4,4	183	12	6,6
Déf. Int. ( $QI < 50$ )	1135	339	29,9	323	28,5					45	4,0	804	323	40,2
Def. Int. ( $QI < 50$ ) isolée <sup>β</sup>	307	75	24,4											
Trisomies 21	218	11	5,1	12	5,5	137	62,8	206	94,5	5	2,3	122	5	4,1
Déf. visuelles	195	30	15,4	29	14,9	32	16,4	51	26,2			125	11	8,8
Déf. auditives	272	7	2,6	18	6,6	15	5,5	39	14,3			194	6	3,1
TED /TSA <sup>¥</sup> (1995-2011)	1475	107	7,3	42	2,9	323	21,9	609	41,3	12	1,2			
TED/TSA précisés (F84.0; F84.1 et F84.5)	924	71	7,7	29	3,1	255	27,6	413	44,7	9	1,0			
TED non précisés (F84.8;F84.9)	551	36	6,5	13	2,4	68	12,3	196	35,6	8	1,5			

<sup>β</sup> Def. Int. ( $QI < 50$ ) isolée= à l'exclusion de l'association avec tout autre critère d'inclusion dans le registre

<sup>¥</sup>TED/TSA= TED hors F874.2 F84.3 et F84.4

## Focus sur les TED/TSA

Les tableaux suivants présentent le détail de certaines de ces comorbidités pour les TED/TSA qui sont des troubles pour lesquels une nette augmentation de la prévalence au cours du temps est observée. Les évolutions sont présentées par sexe et par type de TSA (précisés ou non précisés).

Les tableaux 16 et 17 présentent le détail par sexe et par type de TSA et l'évolution dans le temps de la proportion d'**épilepsie associée**. La proportion d'épilepsie associée aux TED/TSA (tableau 16) est supérieure chez les filles avec une proportion globale pour l'ensemble de la période de 11,7% contre 6,3% chez les garçons ( $p < 0,01$ ). La proportion de garçons présentant une épilepsie associée diminue au cours du temps de façon significative (de 13,6% pour les générations 1995-1996 à 4,2 % pour les générations 2007-2011,  $p = 0,01$ ).

Tableau 16. Evolution de l'épilepsie associée aux TED/TSA, générations 1995-2011

Années de naissance	Total TED/TSA		Epilepsie associée			
	N	n	%	% chez les garçons	% chez les filles	p différence % garçons/filles
1995-1996	58	7	12,1	13,6	7,1	ns
1997-2001	247	28	11,3	9,1	20,0	0,03
2002-2006	453	38	8,4	7,3	14,7	0,04
2007-2011	717	34	4,7	4,2	7,2	ns
Total 1995-2011	1475	107	7,3	6,3	11,7	<0,01
p différence entre périodes de temps			0,001	0,01	ns	

La diminution de la proportion d'épilepsie associée concerne de façon significative les TSA non précisés (tableaux 17), c'est-à-dire les codes F4.8 et F84.9 sans qu'il y ait cependant de différence significative de cette proportion d'épilepsie associée entre les deux groupes de TSA.

Tableau 17. Evolution de l'épilepsie associée aux TED/TSA inclus dans le registre pour les enfants nés entre 1995 et 2011 en fonction du type de TSA

Années de naissance	TSA précisés (F84.0 F84.1 F84.5)			TSA non précisés (F84.8 et F84.9)			p différence % entre TSA précisés / non précisés
	Total	Avec Epilepsie	%	Total	Avec Epilepsie	%	
1995-1996	30	3	10,0	28	4	14,3	ns
1997-2001	138	14	10,1	109	14	12,8	ns
2002-2006	241	25	10,4	212	13	6,1	ns
2007-2011	515	29	5,6	202	5	2,5	ns
Total 1986-2011	924	71	7,7	551	36	6,5	ns
p différence entre périodes de temps			0,05			0,002	

Les tableaux 18 et 19 présentent le détail par sexe et par type de TSA et l'évolution dans le temps de la proportion de **déficiences motrices sévères associées**.

On note une tendance à la diminution des déficiences motrices associées chez les garçons comme chez les filles (tableau 18). Globalement, sur l'ensemble de la période, il n'y a pas de différence significative entre les sexes. Pour les 3 dernières générations étudiées, 0,8 % des filles et 1,7 % des garçons avec un TED/TSA présentaient une déficience motrice associée.

Tableau 18. Evolution de la proportion de déficiences motrices sévères (y compris toutes les paralysies cérébrales) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011

Années de naissance	Total TED/TSA	Déficiences motrices (paralysies cérébrales incluses)				
	N	n	%	% chez les garçons	% chez les filles	p différence % garçons/filles
1995-1996	58	5	8,6	9,1	7,1	ns
1997-2001	247	13	5,3	4,1	10,0	ns
2002-2006	453	13	2,9	2,6	4,4	ns
2007-2011	717	11	1,5	1,7	0,8	ns
Total 1995-2011	1475	42	2,9	2,6	3,9	ns
p différence entre périodes de temps			0,001	0,02	0,02	

La diminution de la proportion de déficiences motrices associées concerne de façon significative les TSA précisés comme les TSA non précisés (tableaux 19), sans qu'il y ait de différence significative de cette proportion de déficiences motrices associées entre les deux groupes de TSA.

Tableau 19. Evolution de la proportion de déficiences motrices sévères (y compris toutes les paralysies cérébrales) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011, en fonction du type de TSA

Années de naissance	TSA précisés (F84.0 F84.1 F84.5)			TSA non précisés (F84.8 et F84.9)			p différence % entre TSA précisés / non précisés
	Total	Avec déficiences motrices	%	Total	Avec déficiences motrices	%	
1995-1996	30	3	10,0	28	2	7,1	ns
1997-2001	138	9	6,5	109	4	3,7	ns
2002-2006	241	7	2,9	212	6	2,8	ns
2007-2011	515	10	1,9	202	1	0,5	ns
Total 1986-2011	924	29	3,1	551	13	2,4	ns
p différence entre périodes de temps			<0,01			0,04	

Les tableaux 20 et 21 présentent la proportion des déficiences intellectuelles associée aux TED/TSA par sexe et par type de TSA et leur évolution au cours du temps en considérant l'ensemble des déficiences intellectuelles sévères ou légères (correspondant à un niveau de  $QI < 70$ ).

La proportion de retard intellectuel associé aux TED/TSA a fortement diminué au cours de la période étudiée (tableau 20), chez les garçons (passant de 63,6% à 32,3 %,  $p < 0,001$ ) comme chez les filles (de 78,6% à 45,6%,  $p = 0,02$ ). De plus, la proportion de déficience intellectuelle associée est significativement plus élevée chez les filles que chez les garçons à partir des enfants nés en 2002 ( $p < 0,01$ ).

Tableau 20. Evolution de la proportion de déficiences intellectuelles (légères ou sévères, correspondant à un niveau de  $QI < 70$ ) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011

Années de naissance	Total TED/TSA		Retard intellectuel léger ou sévère ( $QI < 70$ )			
	N	n	%	% chez les garçons	% chez les filles	p différence % garçons/filles
1995-1996	58	39	67,2	63,6	78,6	ns
1997-2001	247	132	53,4	50,8	64,0	ns
2002-2006	453	190	41,9	39,0	58,8	$< 0,01$
2007-2011	717	248	34,6	32,3	45,6	$< 0,01$
Total 1986-2011	1475	609	41,3	38,5	54,5	$< 0,001$
p différence entre périodes de temps			$< 0,001$	$< 0,001$	0,02	

La diminution de la proportion de déficiences intellectuelles sévères ou légères associées concerne de façon significative les TSA précisés comme les TSA non précisés (tableaux 21). De plus, on note une différence significative entre les deux groupes de TSA avec une proportion de déficiences intellectuelles légères ou sévères plus élevée pour les TSA précisés que les TSA non précisés (respectivement 44,7 % et 35,6 % pour l'ensemble de la période,  $p = 0,001$ ).

Tableau 21. Evolution de la proportion de déficiences intellectuelles (légères ou sévères, correspondant à un niveau de  $QI < 70$ ) associées aux TED/TSA, générations 1995-2011, en fonction du type de TSA

Années de naissance	TSA précisés (F84.0 F84.1 F84.5)			TSA non précisés (F84.8 et F84.9)			p différence % entre TSA précisés / non précisés
	Total	Avec retard intellectuel léger ou sévère ( $QI < 70$ )	%	Total	Avec retard intellectuel léger ou sévère ( $QI < 70$ )	%	
1995-1996	30	21	70,0	28	18	64,3	0,64
1997-2001	138	86	62,3	109	46	42,2	0,002
2002-2006	241	113	46,9	212	77	36,3	0,02
2007-2011	515	193	37,5	202	55	27,2	0,01
Total 1986-2011	924	413	44,7	551	196	35,6	0,001
p différence entre périodes de temps			$< 0,001$			$< 0,001$	

En conclusion, on constate une tendance à une augmentation de l'enregistrement des cas de TED/TSA sans épilepsie, sans déficience motrice associée et sans déficience intellectuelle associée. Ces évolutions sont plus marquées pour les garçons. Cette tendance à l'augmentation de l'enregistrement de formes non associées est concomitante de l'augmentation de la prévalence au cours de la période. Il y a donc une augmentation de la prévalence des TED/TSA chez les garçons avec des formes moins sévères.

## Focus sur les déficiences intellectuelles sévères

Les tableaux suivants présentent la fréquence de certaines comorbidités (TED/TSA, déficiences motrices, épilepsie) associées aux déficiences intellectuelles sévères.

On observe que la fréquence des TED/TSA associés aux déficiences intellectuelles sévères est significativement plus élevée chez les garçons (48,2% pour l'ensemble de la période d'observation) que chez les filles (26,4%,  $p < 0,001$ ). Au cours du temps, seule la proportion de TED/TSA associés aux déficiences intellectuelles sévères chez les garçons augmente significativement, passant de 33,3% pour les générations nées en 1995-1997 à 55,1% pour les générations 2007-2011 ( $p = 0,020$ ).

Tableau 22. Evolution de la proportion des TED/TSA associés aux déficiences intellectuelles sévères, générations 1995-2011

Années de naissance	Total DIS*		Avec TED/TSA			p différence % garçons/filles
	N	n	%	% chez les garçons	% chez les filles	
1995-1997	92	25	27,2	33,3	19,5	0,14
1997-2001	199	72	36,2	41,9	26,7	0,03
2002-2006	238	102	42,9	50,3	28,4	0,001
2007-2011	275	124	45,1	55,1	27,3	<0,001
Total 1995-2011	804	323	40,2	48,2	26,4	<0,001
p périodes de temps			0,010	0,020	0,76	

\*DIS déficiences intellectuelles sévères

Au cours de la période étudiée, la fréquence des déficiences motrices associées aux déficiences intellectuelles sévères est réduite de moitié chez les garçons, passant de 37,5% pour les générations nées en 1986-1991 à 17,6% pour les générations 2007-2011 ( $p < 0,001$ ).

Tableau 23. Evolution de la proportion des déficiences motrices (dont paralysies cérébrales) associées aux déficiences intellectuelles sévères, générations 1986-2011

Années de naissance	Total DIS*		Avec Déficiences motrices (paralysies cérébrales incluses)			p différence % garçons/filles
	N	n	%	% chez les garçons	% chez les filles	
1986-1991	225	81	36,0	37,5	34,0	0,59
1992-1997	198	64	32,2	28,6	37,2	0,20
1997-2001	199	59	29,7	25,0	37,3	0,07
2002-2006	238	60	25,2	21,0	33,3	0,04
2007-2011	275	59	21,5	17,6	28,3	0,04
Total 1986-2011	1135	323	28,5	25,1	33,8	0,002
p périodes de temps			0,003	0,001	0,70	

\*DIS déficiences intellectuelles sévères

L'association avec une épilepsie concerne environ 30% des cas de déficiences intellectuelles, globalement un peu moins chez les garçons (27,1%) que chez les filles (34,4%,  $p=0,01$ ), et sans variation significative au cours du temps.

Tableau 24. Evolution de la proportion des déficiences intellectuelles sévères avec épilepsie, générations 1986-2011

Années de naissance	Total DIS*		Avec Epilepsie			p différence % garçons/filles
	N	n	%	% chez les garçons	% chez les filles	
1986-1991	225	76	33,8	35,2	32,0	0,62
1992-1997	198	57	28,8	24,1	34,9	0,10
1997-2001	199	51	25,6	21,8	32,0	0,11
2002-2006	238	79	33,2	31,2	37,0	0,37
2007-2011	275	76	27,6	23,3	35,4	0,03
Total 1986-2011	1135	339	29,9	27,1	34,3	0,01
p périodes de temps			0,25	0,06	0,95	

\*DIS déficiences intellectuelles sévères

Dans le cadre des déficiences intellectuelles sévères isolées (c'est-à-dire sans déficiences ou TED/TSA associés), on note une diminution significative de la proportion de cas avec épilepsie chez les garçons alors que cette proportion est stable au cours du temps chez les filles

Tableau 25. Evolution de la proportion des déficiences intellectuelles sévères isolées (sans autre critère d'inclusion du registre) avec épilepsie, générations 1986-2011

Années de naissance	Total DIS* isolées		Avec Epilepsie			p différence % garçons/filles
	N	n	%	% chez les garçons	% chez les filles	
1986-1991	53	19	35,9	38,5	33,3	0,78
1992-1997	59	17	28,8	23,3	34,5	0,40
1997-2001	64	7	10,9	5,0	20,8	0,09
2002-2006	58	15	25,9	21,9	30,8	0,55
2007-2011	73	17	23,3	17,5	30,3	0,27
Total 1986-2011	307	75	24,4	19,6	30,2	0,03
p périodes de temps			0,03	0,01	0,86	

\*DIS déficiences intellectuelles sévères

## Autres déficiences

Pour les autres déficiences enregistrées motrices et sensorielles, aucune différence significative d'association avec des comorbidités n'est observée en fonction du sexe de l'enfant et aucune tendance évolutive dans le temps de ces proportions sont mises en évidence. Pour les trisomies 21, le très faible nombre d'enfants ne permet pas ce genre d'analyses.

---

# Données périnatales

Les tableaux 26 et 27 présentent la proportion d'enfants nés entre 2007 et 2011 (correspondant aux 5 dernières générations validées) présentant une déficience sévère ou un TED/TSA en fonction de l'âge gestationnel à la naissance (calculé en semaines d'aménorrhées SA) et du poids de naissance.

La proportion de données manquantes étant relativement importante (et parce que l'on suppose que les données manquantes ne se répartissent pas au hasard et concernent plus souvent des enfants nés à terme), le calcul des proportions dans chaque groupe d'âge gestationnel ou groupe de poids de naissance exprimé comme un pourcentage du total des enfants concernés permet d'obtenir des résultats plus conservateurs que les proportions exprimées par rapport au total des enfants pour lesquels l'information est connue (donc hors données manquantes). Ces données plus conservatrices que nous choisissons de présenter ci-après sont donc potentiellement légèrement sous-estimées par rapport aux valeurs réelles (alors que les pourcentages exprimés par rapport au total des enfants pour lesquels l'information est connue sont supposés surestimés). Les deux proportions sont présentées dans les tableaux, à titre informatif.

La proportion d'enfants nés prématurément (avant 37 SA) est particulièrement importante parmi les enfants présentant une paralysie cérébrale (43,3% des enfants avec PC). Pour l'ensemble des autres déficiences et pour les TED/TSA, cette proportion d'enfants nés prématurément est inférieure avec 13,4% des autres déficiences motrices (hors PC), 14,2% des déficiences intellectuelles sévères dans leur ensemble et 16,4% pour les déficiences intellectuelles « isolées », 31,3% pour les trisomies 21, 2,6% pour les déficiences visuelles, 18,3% pour les déficiences auditives et 10,4% pour les TED/TSA. En dehors des déficiences visuelles, pour toutes les autres déficiences étudiées, les proportions de naissance prématurées sont nettement plus élevées que celles observées dans la population générale (6,6% des naissances vivantes selon l'enquête nationale périnatale de 2010)<sup>1</sup>.

De même, si l'on prend les naissances avant 33 SA, les proportions de ces naissances sont largement supérieures à celles attendues en population générale (1,5% des naissances vivantes avant 33 SA dans l'Enquête Nationale Périnatale de 2016) avec, là encore des différences selon les déficiences étudiées. C'est parmi les enfants avec PC que cette proportion de naissance avant 33 semaines d'aménorrhées est la plus élevée, atteignant 30,7%. Pour les autres déficiences, cette proportion est bien moindre mais reste néanmoins le plus souvent supérieure à celle de la population générale (2,9% des déficiences intellectuelles sévères dans leur ensemble, 6,3% des trisomies 21, 2,8% des déficiences auditives et 2,9% des TED/TSA). On notera cependant que le faible effectif des cas de déficiences motrices hors PC, de trisomies 21, de déficiences visuelles et auditives enregistrés pour ces 5 dernières années validées, amène à interpréter ces résultats avec précautions.

---

<sup>1</sup> ([https://enp.inserm.fr/wp-content/uploads/2020/05/ENP2010\\_Rapport.pdf](https://enp.inserm.fr/wp-content/uploads/2020/05/ENP2010_Rapport.pdf))<sup>1</sup>

Tableau 26. Répartition des enfants présentant une déficience sévère ou un TED/TSA par groupe d'âge gestationnel, générations 2007-2011

	Total	Age gestationnel (en Semaines d'Aménorrhées SA)										
		≤ 32 SA			33-36 SA			≥37 SA			Inconnu	
		n	% du total	% du total connu	n	% du total	% du total connu	n	% du total	% du total connu	n	% du total
Toutes déf. motrices	179	40	22,4	23,2	22	12,3	12,8	110	61,5	64,0	7	3,9
PC <sup>α</sup> uniquement	127	39	30,7	32,0	16	12,6	13,1	67	52,8	54,9	5	3,9
Déf. motrices hors PC	52	1	1,9	2,0	6	11,5	12,0	43	82,7	86,0	2	3,9
DIS <sup>#</sup> (QI<50)	275	8	2,9	3,3	31	11,3	12,7	205	74,6	84,0	31	11,3
DIS <sup>#</sup> (QI<50) isolée <sup>β</sup>	73	0			12	16,4	20,7	46	63,0	79,3	15	20,6
Trisomies 21	32	2	6,3	8,7	8	25,0	34,8	13	40,6	56,5	9	28,1
Déf. visuelles	39	0			1	2,6	3,3	29	74,4	96,7	9	23,1
Déf. auditives	71	2	2,8	3,4	11	15,5	18,3	47	66,2	78,3	11	15,5
TED/TSA <sup>¥</sup>	717	21	2,9	3,5	54	7,5	9,1	518	72,3	87,4	124	17,3
TED/TSA définis (F84.0;F84.1; F84.5)	515	15	2,9	3,4	42	8,2	9,4	388	75,3	87,2	70	13,6
TED non définis (F84.8;F84.9)	202	6	3,0	4,1	12	5,9	8,1	130	64,4	87,8	54	26,7

<sup>α</sup>PC : Paralysies Cérébrales

<sup>#</sup> DIS : déficience intellectuelle sévère

<sup>β</sup> DIS (QI<50) isolée= à l'exclusion de l'association avec tout autre critère d'inclusion dans le registre

<sup>¥</sup>TED/TSA= TED hors F874.2 F84.3 et F84.4

Pour les petits poids de naissance (<2500 g), les proportions d'enfants sont là encore largement supérieures à celles attendues en population générale (6,4% des naissances vivantes avec un poids de naissance <2500 g dans l'Enquête Nationale Périnatale de 2010), sauf pour les déficiences visuelles sévères. Ainsi, 45,7% des enfants avec paralysies cérébrales sont nés avec un petit poids de naissance. Les proportions sont moins élevées pour les autres déficiences, avec cependant 16,4% des enfants avec une déficience intellectuelle sévère et 21,9% pour ceux avec déficience intellectuelle isolée, 15,6% des enfants avec une trisomie 21, 11,3% des enfants avec une déficience auditive sévère et 9,7% des enfants avec TED/TSA.

Tableau 27. Répartition des enfants présentant une déficience sévère ou un TED/TSA par groupe de poids de naissance, générations 2007-2011

	Total	Poids de naissance						Inconnu	
		<2500 grammes			≥2500 grammes			n	% du total
		n	% du total	% du total connu	n	% du total	% du total connu		
Toutes déf. motrices	179	63	35,2	38,0	103	57,5	62,0	13	7,3
PC <sup>α</sup> uniquement	127	58	45,7	47,9	63	49,6	52,1	6	4,7
Déf. Motrices hors PC <sup>α</sup>	52	5	9,6	11,1	40	76,9	88,9	7	13,5
DIS <sup>#</sup> (QI<50)	275	45	16,4	18,8	195	70,9	81,2	35	12,7
DIS <sup>#</sup> (QI<50) isolée <sup>β</sup>	73	16	21,9	27,1	43	58,9	72,9	14	19,2
Trisomies 21	32	5	15,6	20,8	19	59,4	79,2	8	25,0
Déf. visuelles	39	3	7,7	10,3	26	66,7	89,7	10	25,6
Déf. auditives	71	8	11,3	14,8	46	64,8	85,2	17	23,9
TED/TSA <sup>¥</sup>	717	68	9,5	12,2	489	68,2	87,8	160	22,3
TED/TSA définis (F84.0 ; F84.1 ; F84.5)	515	50	9,7	12,0	366	71,1	88,0	99	19,2
TED non définis (F84.8 ; F84.9)	202	18	8,9	12,8	123	60,9	87,2	61	30,2

<sup>α</sup>PC : Paralysies Cérébrales

<sup>#</sup>DIS : déficience intellectuelle sévère

<sup>β</sup> DIS (QI<50) isolée : à l'exclusion de l'association avec tout autre critère d'inclusion dans le registre

<sup>¥</sup>TED/TSA : TED hors F874.2 F84.3 et F84.4

---

## Focus sur prématurité et paralysies cérébrales

Les enfants nés prématurément présentent un risque significativement accru de développer une PC comparativement aux enfants nés à terme, et ce risque augmente avec l'immatunité au moment de l'accouchement. Cependant, les naissances à terme étant considérablement plus nombreuses, dans le registre, la proportion d'enfants avec PC nés à terme est un peu plus élevée que celle des enfants avec PC nés prématurément (53,2% vs 46,8%).

Le tableau 28 décrit les caractéristiques de la PC et sa sévérité selon que les enfants sont nés prématurément ou à terme. L'analyse exclut les PC dont l'origine se situe en période post-néonatale. Les enfants nés prématurés ont plus souvent des paralysies cérébrales de forme spastique (84,0% vs 75,1% chez les enfants nés à terme), et moins fréquemment des PC de forme dyskinétique (2,6% vs 13,6%). Les enfants nés à terme présentent des formes en moyenne plus sévères avec des fréquences plus élevées d'incapacité à la marche, d'atteinte modérée à sévère de la fonction motrice bimanuelle, de retard intellectuel (QI <70) ou d'épilepsie.

Tableau 28. Description des enfants avec Paralysies Cérébrales (PC) pré/périnatales (exclusion des PC post-néonatales) en fonction du terme de naissance, générations 2000-2011

	Total n/N (%)	Nés prématurés (<37 SA*) n/N (%)	Nés à terme (≥37 SA*) n/N (%)	p <sup>‡</sup>
Nombre d'enfants	260	116/248 <sup>a</sup> (46.8)	132/248 <sup>a</sup> (53.2)	
Sexe Masculin	155/260 (59,6)	67/116 (57.8)	81/132 (61.4)	ns
Sous-types de PC				**
PC Spastique bilatéral	163/260 (62,7)	93/116 (80.2)	65/132 (49.2)	
PC Spastique unilatéral	54/260 (20,8)	16/116 (13.8)	33/132 (25.0)	
PC Dyskinétique	12/260 (4,6)	3/116 (2.6)	8/132 (6.1)	
PC Ataxique	22/260 (8,5)	3/116 (2.6)	18/132 (13.6)	
PC inclassable	9/260 (3.5)	1/116 (0.9)	8/132 (6.1)	
Incapacité à la marche (GMFCS IV et V) <sup>†</sup>	72/260 (27.7)	29/116 (25.0)	41/132 (31.1)	ns
Atteinte de la fonction bimanuelle modérée à sévère (BFMF (III to V) <sup>‡</sup>	57/258 (22.1)	19/116 (16.4)	36/130 (27.7)	*
Incapacité à la marche ET Atteinte de la fonction bimanuelle modérée à sévère	45/251 (17.9)	16/112 (14.3)	28/127 (22.1)	ns
Retard intellectuel (QI<70)	120/260 (46.2)	39/116 (33.6)	74/132 (56.1)	**
Epilepsie	88/260 (33.9)	27/116 (23.3)	56/132 (42.4)	**
Déficiência visuelle ou auditive <sup>‡</sup>	115/260 (44.2)	59/116 (50.9)	52/132 (39.4)	ns
Malformation congénitale associée	52/260 (20.0)	11/116 (9.5)	38/132 (28.8)	**

\*SA= Semaines d'Aménorrhées

<sup>a</sup> Données manquantes sur l'Age gestationnel pour 12 enfants

<sup>‡</sup>chi2 test \* p<0.05 \*\* p<0.01 ns: non significatif

<sup>£</sup>QI, Quotient Intellectuel <sup>†</sup> GMFCS, Gross Motor Function Classification System <sup>‡</sup> BFMF, Bimanual Fine Motor Function Classification

<sup>‡</sup> Déficiência visuelle ou auditive: Déficiência visuelle (sévère avec une acuité inférieure à 3/10 au meilleur œil après correction ou déficiência moins sévère mais avec nystagmus ou amblyopie ou strabisme ou autre anomalie congénitale ophtalmique) OU déficiência auditive (quelle que soit le degré de la déficiência)

---

# Scolarisation et modalités de prises en charge

## Scolarisation

Le tableau 29 présente la description des données concernant la scolarisation des enfants inclus dans le registre pour les enfants nés de 2007 à 2011 (5 dernières générations validées) en fonction des différents troubles neurodéveloppementaux.

Les données reflètent la scolarisation des enfants au plus proche de l'année civile de leur 8 ans.

Concernant le « niveau » de scolarisation, pour une scolarisation « ordinaire », les enfants sont, en fonction de leur mois de naissance, scolarisés en classe de Ce1 ou Ce2 au cours de l'année civile de leurs 8 ans. Les données disponibles à la MDPH ne sont parfois pas mises à jour de façon exacte au cours de l'année civile des 8 ans de l'enfant et il n'est pas rare que les modalités de scolarisation concernent les enfants au cours de l'année de leurs 7 ans, donc pouvant être scolarisés en Cp ou en Ce1. Nous considérerons donc comme « attendu », un niveau de scolarisation en classe primaire ou élémentaire. A l'inverse, une scolarisation en classes maternelles (quelle que soit la section) sera considérée comme un niveau « inférieur au niveau attendu » pour des enfants au cours de l'année civile de leurs 7 ou 8 ans. En raison du nombre de données manquantes relativement important pour le niveau de scolarisation, on rapporte la proportion pour l'ensemble des enfants scolarisés et non uniquement pour ceux pour lesquels l'information est connue. Ceci permet d'être plus conservateur sur les proportions d'enfants avec niveau de scolarisation « maternelle » mais ces proportions sont potentiellement sous-estimées.

La proportion d'enfants qui ne sont pas scolarisés varie fortement entre les différents types de troubles neurodéveloppementaux, la proportion la plus élevée concernant les enfants atteints de déficiences motrices hors paralysies cérébrales (30,8%) et les enfants avec déficience intellectuelle sévère.

## Prises en charge

Les tableaux 30 et 31 décrivent les lieux et les types de prises en charge des enfants nés de 2007 à 2011 en fonction des différents troubles neurodéveloppementaux enregistrés.

Tableau 29. Scolarisation des enfants nés entre 2007 et 2011

	Paralysies Cérébrales N=127		Déficiences Motrices hors PC <sup>a</sup> N=52		Déficiences intellectuelles (QI<50) N=275		Déficiences intellectuelles (QI<50, hors trisomies ET hors TED/TSA) N=129		Déficiences intellectuelles isolées <sup>b</sup> N=73		Déficiences visuelles sévères N=39		Déficiences auditives sévères N=71		Trisomies 21 N=32		TED/TSA <sup>γ</sup> N=717	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Scolarisation</b>																		
Oui	106	83,5	35	67,3	197	71,6	88	68,2	64	87,7	34	87,2	60	84,5	27	84,4	667	93,0
Non	18	14,2	16	30,8	75	27,3	41	31,8	9	12,3	5	12,8	4	5,6	4	12,5	31	4,3
Inconnu	3	2,3	1	1,9	3	1,1	0	0	0	0	0	0	7	9,9	1	3,1	19	2,7
<b>Modalités</b>																		
Temps plein	26	24,5	6	17,1	8	4,1	6	6,8	5	7,8	9	26,5	30	50,0	0		106	15,9
Temps partiel	73	68,9	27	77,1	182	92,4	79	89,8	57	89,1	24	70,6	22	36,7	27	100,0	514	77,1
Inconnu	7	6,6	2	5,7	7	3,6	3	3,4	2	3,1	1	2,9	8	13,3	0		47	7,0
<b>Lieu de scolarisation</b>																		
Milieu ordinaire	74	69,8	19	54,3	48	24,4	17	19,3	12	18,7	28	82,4	30	50,0	14	51,9	474	71,1
CLIS/UPI/classes annexées spécialisées	11	10,4	3	8,6	54	27,4	28	31,8	25	39,1	0	0	19	31,7	3	11,1	96	14,4
En établissement	20	18,9	12	34,3	87	44,2	42	47,7	26	40,6	4	11,8	10	16,7	8	29,6	63	9,5
Autre	0	0,0	0	0	6	3,0	0	0	0	0	1	2,9	0	0	1	3,7	11	1,6
Inconnu	1	0,9	1	2,8	2	1,0	1	1,1	1	1,6	1	2,9	1	1,7	1	3,7	23	3,4
<b>Présence d'une AVS</b>	42	39,6	12	34,3	51	25,9	17	19,3	13	20,3	9	26,5	14	23,3	12	44,4	348	52,2
<b>Niveau de scolarisation</b>																		
Niveau maternelle (inférieur au niveau attendu à 7-8 ans), % des enfants scolarisés	9	8,5	3	8,6	62	31,5	24	27,3	19	29,7	3	8,8	9	15,0	16	59,3	62	9,3
Données manquantes	23	21,7	9	25,7	112	56,9	53	60,2	37	57,8	6	17,7	22	36,7	11	40,7	149	22,3

<sup>a</sup> PC : Paralysies cérébrales

<sup>b</sup> Def. Int. (QI<50) isolée= à l'exclusion de l'association avec tout autre critère d'inclusion dans le registre

<sup>γ</sup>TED/TSA= TED hors F874.2 F84.3 et F84.4

Tableau 30. Lieux de prise en charge des enfants nés entre 2007 et 2011. Plusieurs lieux de prises en charge sont possibles par enfant. Total des prises en charge supérieur au nombre d'enfants

	Paralysies Cérébrales N=127		Déficiences Motrices hors PC <sup>α</sup> N=52		Déficiences intellectuelles (QI<50) N=275		Déficiences intellectuelles (QI<50, hors trisomies ET hors TED/TSA) N=129		Déficiences intellectuelles isolées <sup>β</sup> N=73		Déficiences visuelles sévères N=39		Déficiences auditives sévères N=71		Trisomies 21 N=32		TED/TSA <sup>γ</sup> N=717	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hôpital de jour	2	1,6	0		28	10,2	1	0,8	1	1,4	0		0		0		123	17,2
CMP, CMPP, CATTP	4	3,2	1	1,9	20	7,3	12	9,3	11	15,1	1	2,6	0		0		215	30,0
Etablissement spécialisé IME, ITEP	26	20,5	16	30,8	143	52,0	71	55,0	41	56,2	2	5,1	4	5,6	12	37,5	98	13,7
SESSD ou SESSAD	8	6,3	3	5,8	21	7,6	8	6,2	8	11,0	4	10,3	14	19,7	9	28,1	53	7,4
Etablissement spécialisé pour trouble de la vision ou audition	5	3,9	1	1,9	10	3,6	6	4,7	1	1,4	27	69,2	28	39,4	1	3,1	4	0,6
Centre de rééducation fonctionnelle	42	33,1	19	36,5	15	5,5	15	11,6	1	1,4	5	12,8	2	2,8	0		0	
CAMPS	1	0,8	0		2	0,7	1	0,8	0		0		0		0		2	0,3
Prise en charge libérale	46	36,2	14	26,9	57	20,7	24	18,6	18	24,7	3	7,7	18	25,4	7	21,9	309	43,1
Associations	2	1,6	0	1,9	10	3,6	0		0		0		1	1,4	0		83	11,6
Prise en charge combinant plusieurs modalités précédentes	15	11,8	5	9,6	39	14,2	16	12,4	10	13,7	4	10,3	8	11,3	0		177	24,7
A domicile	0		1	1,9	2	0,7	1	0,8	0		0		0		0		2	0,3
En attente de place en institution ou en cours de mise en place	1	0,8	0		6	2,2	3	2,3	2	2,7	0		0		1	3,1	4	0,6
Donnée manquante ou aucune prise en charge spécifiée dans le dossier	7	5,5	3	5,8	12	5,1	8	6,2	3	4,1	1	2,6	13	18,3	3	9,4	24	3,4

<sup>α</sup> PC : Paralysies cérébrales

<sup>β</sup> Def. Int. (QI<50) isolée= à l'exclusion de l'association avec tout autre critère d'inclusion dans le registre

<sup>γ</sup>TED/TSA= TED hors F874.2 F84.3 et F84.4

Tableau 31. Types de prise en charge des enfants nés entre 2007 et 2011. Plusieurs types de prises en charge sont possibles par enfant. Total des prises en charge supérieur au nombre d'enfants

	Paralysies Cérébrales N=127		Déficiences Motrices hors PC <sup>a</sup> N=52		Déficiences intellectuelles (QI<50) N=275		Déficiences intellectuelles (QI<50, hors trisomies ET hors TED/TSA) N=129		Déficiences intellectuelles isolées <sup>b</sup> N=73		Déficiences visuelles sévères N=39		Déficiences auditives sévères N=71		Trisomies 21 N=32		TED/TSA <sup>γ</sup> N=717	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Kiné motrice	102	80,3	45	86,5	57	20,7	49	38,0	3	4,1	5	12,8	4	5,6	3	9,4	12	1,7
Kiné respiratoire	1	0,8	1	1,9	2	0,7	2	1,6	0		0		0		0		1	0,1
Orthophonie	79	62,2	34	65,4	200	72,7	89	69,0	57	78,1	13	33,3	51	71,8	28	87,5	563	78,5
Orthoptie	41	32,3	8	15,4	19	6,9	16	12,4	4	5,5	16	41,0	6	8,5	1	3,1	19	2,7
Pédopsychiatre	3	2,4	0		29	10,6	4	3,1	4	5,5	2	5,1	0		0		174	24,3
Psychologue	24	18,9	8	15,4	69	25,1	26	20,2	18	24,7	14	35,9	20	28,2	2	6,3	281	39,2
Psychomoteur	51	40,2	13	25,0	153	55,6	66	51,2	47	64,4	22	56,4	29	40,9	23	71,9	514	71,7
Ergothérapie	51	40,2	19	36,5	19	6,9	15	11,6	2	2,7	4	10,3	3	4,2	0		21	2,9
Educatif	47	37,0	17	32,7	190	69,1	91	70,5	49	32,9	21	53,9	26	36,6	22	68,8	348	48,5

<sup>a</sup> PC : Paralysies cérébrales

<sup>b</sup> Def. Int. (QI<50) isolée= à l'exclusion de l'association avec tout autre critère d'inclusion dans le registre

<sup>γ</sup>TED/TSA= TED hors F874.2 F84.3 et F84.4

---

# Liste des abréviations

CIM : Classification internationale des maladies

CNIL : Commission nationale de l'informatique et des libertés

DIS : Déficience intellectuelle sévère

DSM : Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders

MDPH : Maison départementale des personnes handicapées

PC : Paralyse cérébrale

QI : Quotient intellectuel

RHE31 : Registre des handicaps de l'enfant de Haute-Garonne

SA : Semaines d'aménorrhée

TED : Trouble envahissant du développement

TS : Trouble du spectre de l'autisme