

# La surveillance de la paralysie cérébrale en Europe : le réseau SCPE

Elodie Sellier (ESellier@chu-grenoble.fr)<sup>1</sup>, Javier de la Cruz<sup>2</sup>, Christine Cans<sup>1</sup>

1/ TIMC/Themas-RHEOP, CHU de Grenoble, France

2/ CIBERESP, Unité d'épidémiologie clinique, Hôpital universitaire du 12 Octobre, Madrid, Espagne

## Résumé / Abstract

La paralysie cérébrale (PC) est le plus fréquent des handicaps moteurs sévères chez l'enfant, avec une prévalence d'environ 2 pour 1 000 naissances vivantes. En 1998, 14 registres d'enfants avec PC répartis dans huit pays européens ont créé un réseau dénommé « *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* » (SCPE).

Les objectifs étaient en premier lieu de s'accorder sur la définition employée de la PC, sur les critères d'inclusion et d'exclusion et sur l'âge d'enregistrement des cas. Un algorithme de décision et un arbre de classification ont été adoptés. Après ce travail d'harmonisation, les registres ont mis en commun leurs données. Actuellement, la base contient 11 300 cas d'enfants avec PC, nés entre 1976 et 1998 dans les régions couvertes par les registres. Un des apports majeurs de cette base est la possibilité de surveiller les tendances de la PC dans le temps au sein de sous-groupes d'enfants, ce qui était impossible à l'échelle d'un registre ne disposant souvent que d'un faible nombre de cas par sous-groupe. Ce réseau permet en outre d'initier des travaux de recherche sur des aspects cliniques de la PC.

## *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: the SCPE Network*

*Cerebral palsy (CP) is the most common cause of significant motor impairment in children. Approximately 2 children in every 1,000 born alive suffer from CP. In 1998, 14 registers from eight European countries established a network of population-based cerebral palsy registers called "Surveillance of Cerebral Palsy in Europe" (SCPE).*

*The objectives of the network were numerous. First, registers had to agree on case definition, inclusion and exclusion criteria and age of registration. A decision tree and a classification tree were developed. After data standardization, registers pooled their data. The database contains currently 11,300 cases of children with CP, born between 1976 and 1998 in areas covered by the registers.*

*One of the main benefits of this common database was to monitor trends in birthweight or gestational age specific rates. This was not possible at a register level due to low numbers of cases in these subgroups. Another major issue of the network was to provide a framework for the development of collaborative research on clinical features of CP.*

## Mots clés / Key words

Registres, paralysie cérébrale, collaboration européenne, surveillance / Registers, cerebral palsy, European collaboration, monitoring

## Introduction

La paralysie cérébrale (PC) est un handicap moteur résultant de lésions cérébrales non progressives et définitives survenues sur un cerveau en développement. Elle touche environ 2 enfants pour 1 000 naissances vivantes, constituant ainsi le handicap sévère le plus fréquent après les déficiences intellectuelles sévères. La déficience motrice s'accompagne souvent d'épilepsie (20 à 46%) ou d'autres déficiences : déficit intellectuel sévère (30%), déficit visuel sévère (2 à 19%) ou déficit auditif sévère (2 à 6%). Les lésions étant définitives, l'état de santé de l'enfant puis de l'adulte nécessite une prise en charge multidisciplinaire tout au long de la vie, d'autant plus lourde que les déficiences sont sévères. La participation, définie au sens de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) comme le fait de prendre part à une situation de vie réelle, est d'autant plus restreinte que l'environnement ne fournit pas les adaptations nécessaires.

Les registres de PC permettent de surveiller cette pathologie à travers le temps, constituant une aide à la planification des structures sanitaires ou médico-sociales nécessaires à la prise en charge de ces enfants. Cette surveillance permet également d'évaluer les effets des progrès médico-techniques obstétricaux et néonataux en observant leur impact sur l'évolution de la prévalence de la maladie.

Les objectifs de cet article sont de présenter le réseau européen de registres de PC, appelé SCPE

(*Surveillance of Cerebral Palsy in Europe*), d'en expliquer le fonctionnement et d'illustrer sa contribution scientifique à travers trois exemples d'études basées sur des données collectées et harmonisées [1-3].

## Présentation du réseau SCPE

En Europe, avant 1998, les 14 registres de PC existant dans huit pays européens utilisaient des critères diagnostiques variables pour les différents sous-types de PC et des définitions différentes pour la sévérité des déficiences associées. Le réseau SCPE est né de la volonté des équipes de ces registres de comparer leurs données. Les registres ont d'abord harmonisé leurs critères d'inclusion et d'exclusion des cas [4]. Puis ils ont créé une base commune et homogène de données d'enfants avec PC afin d'étudier plus précisément les tendances et de travailler sur des sous-groupes d'enfants. En effet, au sein d'un seul registre, les effectifs étant parfois petits, il était difficile d'en étudier les tendances, notamment dans les différents sous-groupes (exemples : enfants très ou modérément prématurés, enfants de très faible poids de naissance ou enfants issus de naissances multiples). Enfin, une base de données commune permettait de renforcer la collaboration européenne et internationale de professionnels dans le cadre de la recherche sur la PC.

## Fonctionnement du réseau

Aujourd'hui, 19 centres issus de 11 pays participent au réseau SCPE (tableau 1, figure 1) qui couvre plus

de 300 000 naissances par année (environ 10% des naissances de ces pays). La France y est représentée par ses deux registres français des handicaps de l'enfant, l'un couvrant l'Isère, la Savoie et la Haute-Savoie (RHEOP) et l'autre la Haute-Garonne (RHE31).

Le recueil des données se fait différemment en fonction des registres et des variations dans les systèmes de santé. Dans certains registres, ce sont les médecins prenant en charge les enfants qui les enregistrent directement. Ailleurs, des médecins ou autres professionnels de compétences diverses extraient les données à partir de dossiers médicaux dans différentes sources ; par exemple, en France, à partir des dossiers des Maisons départementales des personnes handicapées ou des services hospitaliers de pédiatrie.

## Standardisation et harmonisation des données

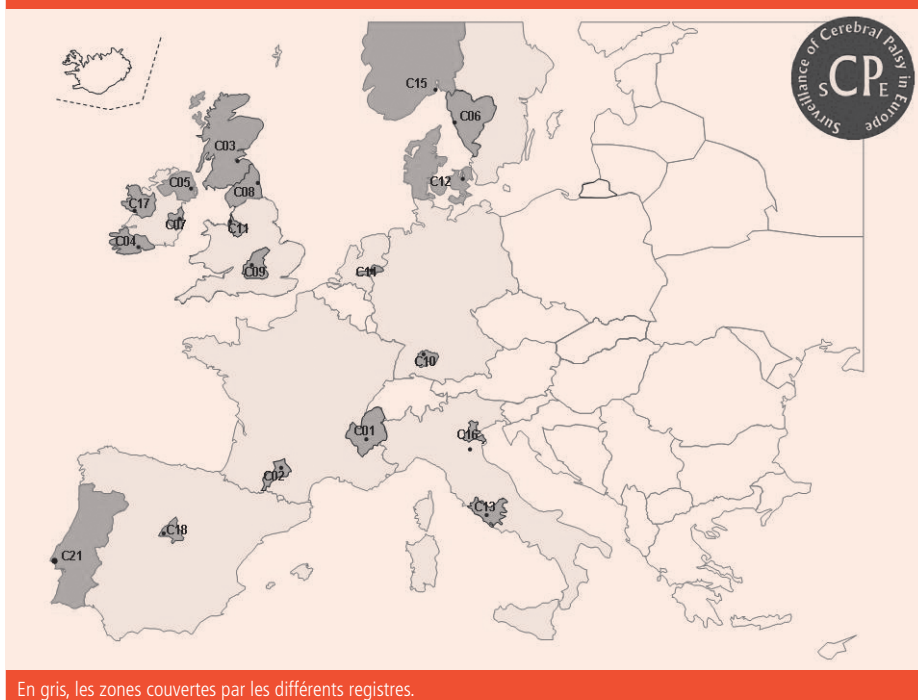
Dans un premier temps, les partenaires du réseau se sont attachés à définir les critères d'inclusion d'un enfant atteint de PC. C'est ainsi qu'a été proposée dès 2000 une définition de la PC, à savoir « un ensemble de troubles du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice, ces troubles étant permanents mais pouvant avoir une expression changeante dans le temps et étant dus à un désordre, une lésion ou une anomalie non progressive d'un cerveau en développement ou immature ». Sont ainsi exclues toutes les pathologies progres-

Tableau 1 Nombre d'enfants inclus et population couverte par les registres du réseau SCPE / Table 1 Number of children with cerebral palsy and covered population in SCPE registers

Registre		Génération incluse	Nombre total d'enfants	Population annuelle moyenne couverte
Grenoble, France	C01	1980-1998	569	14 000
Toulouse, France	C02	1976-1998	511	11 000
Edimbourg, Royaume-Uni	C03	1984-1990	814	65 000
Cork, Irlande	C04	1976-1998	394	8 800
Belfast, Royaume-Uni	C05	1981-1998	1 206	23 000
Göteborg, Suède	C06	1976-1998	1 033	21 000
Dublin, Irlande	C07	1976-1998	1 056	22 000
Newcastle, Royaume-Uni	C08	1976-1998	1 012	18 000
Oxford, Royaume-Uni	C09	1984-1998	1 348	27 000
Tübingen, Allemagne	C10	1976-1989	220	18 000
Liverpool, Royaume-Uni	C11	1976-1989	1 011	18 000
Copenhague, Danemark	C12	1976-1998	1 616	31 000
Rome, Italie	C13	1977-1998	208	2 500
Arnhem, Pays-Bas	C14	1977-1988	127	ND
Tønsberg, Norvège	C15	1991-1998	227	15 000
Bologne, Italie	C16	1990-1996	80	6 200
Galway, Irlande	C17	1990-1998	114	7 400
Madrid, Espagne	C18	1991-1998	90	5 400
Lisbonne, Portugal	C21	1996-1997	118	ND

ND : non disponible

Figure 1 Les différents registres de paralysie cérébrale en Europe en 2009 / Figure 1 The various cerebral palsy registers in Europe in 2009



sives entraînant une perte des acquisitions motrices dans les premières années de la vie, ainsi que les atteintes de la moelle épinière. En France, cette définition nous a amené à préférer le terme PC à la terminologie employée jusqu'alors, IMC (infirmes moteurs cérébraux) et IMOC (infirmes moteurs d'origine cérébrale).

Une classification simple des différents types de PC a aussi été adoptée par les partenaires. Pour promouvoir cette classification standardisée, le réseau

SCPE a conçu un arbre de classification ainsi qu'un manuel de référence disponible sous la forme d'un CD-Rom traduit actuellement en 12 langues. Il contient tous les éléments nécessaires à l'inclusion des enfants ainsi qu'un espace d'entraînement à la classification à l'aide de séquences vidéo. Ces outils standardisés permettent d'harmoniser le plus possible le recueil entre les registres [5,6].

Le réseau SCPE a également défini comme âge optimal d'enregistrement des cas celui de 5 ans.

Attendre l'âge de 5 ans permet d'éviter les faux positifs, comme les enfants présentant des anomalies transitoires au cours de leur développement, ou encore les affections progressives.

## Base de données commune

Aujourd'hui, la base contient 11 300 enfants, nés entre 1976 et 1998. Les cas sont décrits avec un total de 54 variables. Les dénominateurs fournis sont nombreux, incluant toutes les naissances domiciliées dans chaque région couverte par l'un des registres, mais également les naissances réparties par catégories (exemples : catégories d'âge gestationnel, de poids de naissance). Les données anonymisées sont transmises par les registres via le site internet du réseau ([http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site\\_scpe](http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site_scpe)). Des procédures automatiques permettent de détecter d'éventuelles erreurs dès la soumission qui doivent être corrigées avant la validation des données.

## Financement

Le fonctionnement du réseau SCPE n'a été possible que grâce au financement de la Commission européenne dans le cadre de programmes concurrentiels de recherche (BioMed4, FP5) et de santé publique (DG Sanco). Le projet en cours est financé jusqu'en 2012 dans le second programme d'action communautaire dans le domaine de la santé. Chaque registre a en outre un financement qui lui est propre, celui-ci pouvant provenir soit de l'université de tutelle, soit de l'État, soit de collectivités locales ou encore d'associations ou organismes non gouvernementaux.

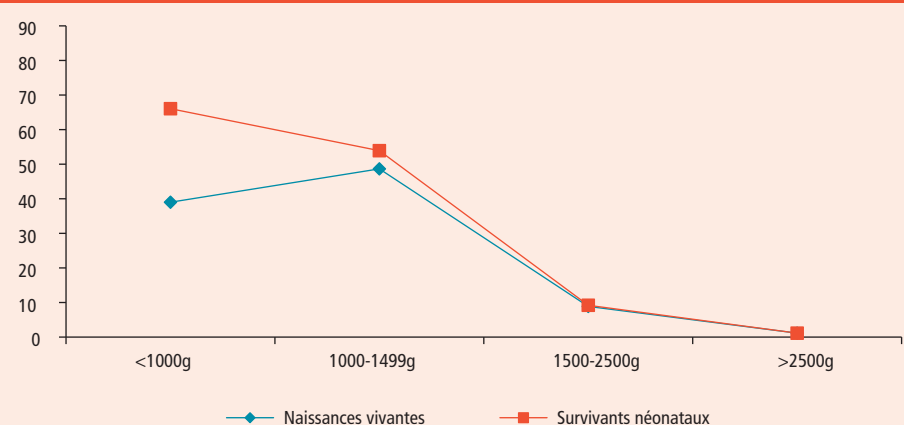
## Contributions à l'épidémiologie de la paralysie cérébrale : exemples

Outre les différents outils qui constituent en eux-mêmes les résultats du travail collaboratif du réseau, la base SCPE a permis l'analyse de la prévalence de la PC pour différentes catégories de poids de naissance (figure 2) et d'âge gestationnel (figure 3) [7]. La prévalence est d'environ 2 pour 1 000 naissances vivantes, d'autant plus élevée que l'âge gestationnel décroît. Chez les enfants nés à terme, la prévalence est de 1 pour 1 000 naissances vivantes. Elle est 6 à 10 fois supérieure pour les enfants nés modérément prématurés (32-36 semaines d'aménorrhée) et 60 fois supérieure pour les enfants nés très prématurés (<32 semaines d'aménorrhée). Le taux de prévalence pour 1 000 naissances vivantes chez les enfants nés entre 1 000 et 1 499g est supérieur au taux chez les enfants de moins de 1 000g. Ceci est dû au nombre plus important d'enfants qui ne vivent pas dans le groupe <1 000g et qui ne développent donc pas de PC, bien mis en évidence par la disparition de cette différence pour les taux calculés sur les survivants néonataux.

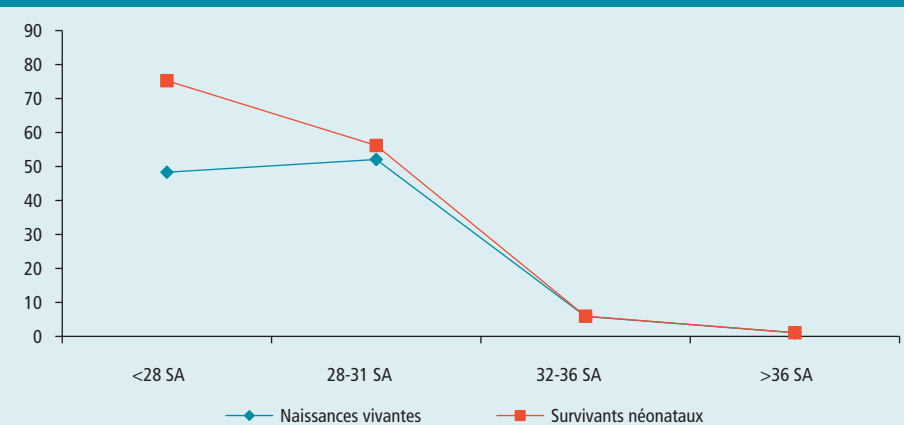
## Naissances multiples et PC [1]

Les jumeaux ou triplés ont un risque accru de PC et de mortalité périnatale, en relation avec un âge gestationnel diminué. Ces deux dernières décennies ont été marquées par une augmentation significa-

**Figure 2** Taux de prévalence de la paralysie cérébrale pour 1 000 naissances vivantes et 1 000 survivants néonataux selon le poids de naissance. Données SCPE 1990-1998. / **Figure 2** Prevalence rates of cerebral palsy per 1,000 live births, and 1,000 neonatal survivors according to birth weight. 1990-1998 SCPE data



**Figure 3** Taux de prévalence de la paralysie cérébrale pour 1 000 naissances et 1 000 survivants néonataux selon l'âge gestationnel. Données SCPE 1990-1998. / **Figure 3** Prevalence rates of cerebral palsy per 1,000 live births, and 1,000 neonatal survivors according to gestational age. 1990-1998 SCPE data



SA : semaines d'aménorrhée

tive du nombre de naissances multiples, de 2% en 1980 à 3% à la fin des années 1990. Les données de la base SCPE ont été analysées pour les enfants nés entre 1976 et 1990. Sur les 5 590 enfants inclus, 437 étaient issus d'une naissance multiple. La proportion de naissances multiples parmi les enfants atteints de PC a augmenté de 4,6% en 1976 à 10% en 1990. Le taux de prévalence de PC chez les enfants issus d'une grossesse multiple était quatre fois plus important que chez les enfants issus d'une grossesse unique (7,8 vs. 1,8 pour 1 000 naissances vivantes). La différence n'était plus significative après ajustement sur l'âge gestationnel. L'augmentation du risque pour les naissances multiples était donc essentiellement expliquée par la prématurité.

### Capacité à la marche chez les enfants atteints de PC [2]

Les données de la base SCPE ont été analysées pour les enfants nés entre 1976 et 1996. La capacité à la marche à l'âge de 5 ans était codée en 3 catégories : marche seul, marche avec aide, incapable de marcher. La proportion d'enfants incapables de marcher était de 28%. Elle est restée stable sur toute la période, malgré les progrès dans les soins néonataux. Le taux de prévalence d'enfants avec PC et

incapables de marcher était d'environ 0,6 pour 1 000 naissances vivantes, avec une tendance à la décroissance sur les trois dernières années. La capacité à la marche était fortement corrélée au type de PC : dans le groupe unilatéral spastique, seuls 3% ne marchaient pas contre 10% dans le groupe ataxique, 43% dans le groupe bilatéral spastique et 59% dans le groupe dyskinétique.

### Évolution du taux de prévalence de la PC chez les enfants de très petit poids de naissance [3]

Pour les enfants nés entre 1980 et 1996, 1 575 enfants avec un poids de naissance <1 500g étaient enregistrés dans la base SCPE ; 414 (26%) avaient un poids <1 000g. Sur la période, le taux de prévalence de la PC a chuté de 60,6 [IC 99% : 37,8-91,4] à 39,5 [28,6-53,0] pour 1 000 naissances vivantes ( $p<0,001$ ). Parallèlement, le taux de mortalité néonatale parmi les enfants <1 000g diminuait de 50% à 35% ( $p<0,001$ ) et celui des enfants entre 1 000 et 1 499g de 20% à 5% ( $p<0,001$ ). Pour prendre en compte l'évolution du taux de mortalité sur la période, le taux de prévalence de la PC a été calculé en utilisant les survivants néonataux, dans les registres ayant ces dénominateurs. Il était

alors de 90,4 [55,3-136,4] en 1980 et de 44,1 [27,7-66,1] pour 1 000 survivants en 1996. Ces résultats étaient encourageants puisque la décroissance de la mortalité néonatale chez les enfants <1 500g ne s'était pas accompagnée d'une augmentation de la prévalence de la PC.

## Discussion

Le réseau SCPE est le fruit d'un long travail de collaboration entre les registres européens. La base commune a été créée en 1998 et à cette date chaque centre a fourni les données (cas et dénominateurs) pour les générations 1976-1990. Puis régulièrement jusqu'à ce jour, les centres ont dû fournir les données concernant les générations suivantes. En 2009, la base incluait les générations 1976-1998. Les générations concernées par les différentes études sont différentes car les travaux ont été effectués à des dates différentes. En outre, pour les générations 1976-1979, seuls quatre centres ont pu fournir les dénominateurs par poids de naissance et deux centres les dénominateurs par âge gestationnel. Par conséquent, pour les études de prévalence par groupe de poids de naissance ou d'âge gestationnel, tous les travaux incluent les enfants nés après 1979.

Une des principales contraintes méthodologiques du réseau est le délai nécessaire pour obtenir les informations d'une génération donnée, qui est d'une dizaine d'années actuellement. En effet, l'âge optimal d'enregistrement des cas est de 5 ans ; et il faut ajouter à cela le temps nécessaire à la consolidation des données au niveau de chaque registre puis à la remontée de ces données vers la base de données commune. Ceci représente un inconvénient quant au rendu des résultats pour les cliniciens ou les structures sanitaires. Cependant, le réseau souhaite pouvoir réduire prochainement ce délai.

Un contrôle de la qualité des données est assuré au moment de la soumission des données à la base commune. Les démarches visant à l'exhaustivité sont laissées à l'appréciation de chaque centre. Par ailleurs, certains pays ne sont pas en mesure de fournir tous les dénominateurs demandés, c'est le cas notamment de la France ou du Royaume-Uni où le nombre de naissances par âge gestationnel n'est pas disponible.

En plus de fournir des données épidémiologiques, le réseau SCPE est à l'initiative de travaux de recherches plus cliniques, comme ceux portant sur la qualité de vie (Projet SPARCLE : *Study of Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe*, voir article page 194 dans ce même numéro) et ceux visant à élaborer des recommandations pour l'imagerie cérébrale ou à évaluer la prévention des luxations de hanche chez ces enfants.

Ce réseau fonctionne parce que les registres fonctionnent ; or la pérennité de ces derniers peut être menacée par des difficultés de financement ou de recrutement. Une certaine politique des registres existe en France, de par l'existence du Comité national des registres. Il serait souhaitable qu'une réflexion s'engage, visant à définir une politique de développement et de maintien des registres à un niveau européen.

## Remerciements

Le réseau SCPE est financé par la Commission européenne (BIOMED2-Contrat N°BMH4-983701 ; FP5-Contrat N°QLG5-CT-2001-30133 ; DG SANCO Contrat n°20033131).

Liste des centres SCPE participants: C Cans, S Rey (RHEOP, Grenoble, FR), C Arnaud (Inserm CJF, Toulouse, FR), J Chalmers (ISDSHS, Edinburgh, UK), V McManus, A Lyons (Lavanagh Centre, Cork, IE), J Parkes, H Dolk (Belfast, UK), P Uvebrant, K Himmelmann (Göteborg University, Göteborg, SW), O Hensey, V Dowding (Central Remedial Clinic, Dublin, IE), A Colver (University of Newcastle, Newcastle, UK), J Kurinczuk, G Surman (NPEU, Oxford, UK), I Krägeloh-Mann, V Horber (Tübingen University, Tübingen, DE), MJ Platt (University of Liverpool, Liverpool, UK), P Uldall, S Holst-Ravn (NIPH,

Copenhagen, DK), MG Torrioli, S Matricardi (Lazio Cerebral Palsy Register, Rome, IT), G Andersen, A Meberg (CPRN, Tonsberg, NO), M Bottos (Bologna, IT), G Gaffney (Galway, IE), J De la Cruz, C Pallas (DIMAS-SAMID, Madrid, SP), M Andrada (Lisbonne, PT).

## Références

- [1] Topp M, Huusom LD, Langhoff-Roos J, Delhumeau C, Hutton JL, Dolk H. Multiple birth and cerebral palsy in Europe: a multicenter study. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2004; 83(6):548-53.
- [2] Beckung E, Hagberg G, Uldall P, Cans C. Probability of walking in children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics.* 2008;121(1):187-92.
- [3] Platt MJ, Cans C, Johnson A, Surman G, Topp M, Torrioli MG, *et al.* Trends in cerebral palsy among infants of

very low birthweight (<1,500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. *Lancet.* 2007;369(9555):43-50.

[4] Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol.* 2000; 42(12):816-24.

[5] Cans C, Dolk H, Platt MJ, Colver A, Prasauskiene A, Krageloh-Mann I. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007;109:35-8.

[6] Platt MJ, Krageloh-Mann I, Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: reference and training manual. *Med Educ.* 2009;43(5):495-6.

[7] Cans C, De-la-Cruz J, Mermet M. Epidemiology of cerebral palsy. *Paediatr Child Health.* 2008;18(9):393-8.

# Qualité de vie des enfants atteints de paralysie cérébrale en Europe : résultats de l'enquête SPARCLE

Mariane Sentenac<sup>1</sup>, Virginie Ehlinger<sup>1</sup>, Catherine Arnaud (carnaud@cict.fr)<sup>1,2</sup>, pour le groupe Sparcle

1/ UMR Inserm U558, Université Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France

2/ Unité d'épidémiologie clinique, CHU Toulouse, France

## Résumé / Abstract

**Introduction** – Le projet européen SPARCLE explore l'influence de l'environnement sur la qualité de vie (QdV) d'une population représentative d'enfants de 8 à 12 ans paralysés cérébraux (PC). Nous avons étudié les déterminants de la QdV, quelle que soit la sévérité de la déficience, à partir des réponses des enfants, parents et professionnels.

**Méthodes** – Utilisation d'un outil générique (Kiddscreen) explorant 10 dimensions de QdV. La QdV de l'enfant a été rapportée par 500 enfants (61%) capables de s'exprimer, 204 professionnels (pour les enfants les plus sévèrement atteints) et les parents dans tous les cas (n=818).

**Résultats** – En moyenne, les enfants PC capables de s'exprimer rapportaient une QdV similaire à celle d'enfants en population générale. Les déficiences expliquaient une part importante de la variation des scores de QdV ; la douleur était toujours associée à une dégradation de la QdV. La concordance entre les réponses des enfants et des parents d'une part, des parents et des professionnels d'autre part, était faible, soulignant des différences de perspectives.

**Discussion** – Ces résultats confirment la nécessité de considérer les enfants en situation de handicap avant tout comme des enfants ayant les mêmes droits que les autres de participer pleinement à la vie sociale.

## Mots clés / Key words

Qualité de vie, enfant, paralysie cérébrale, auto-évaluation / Quality of life, child, cerebral palsy, self-report

## Introduction

Ces dernières années ont vu se développer nombre de recherches considérant la qualité de vie (QdV) comme une dimension essentielle de l'évaluation de la santé. Ces évolutions sont toutefois plus récentes chez l'enfant en raison principalement des difficultés méthodologiques liées à la mesure de la QdV dans un contexte où capacités de langage, possibilités d'abstraction et développement cognitif de l'enfant sont à prendre en compte. Il est maintenant claire-

ment établi que la QdV, définie par « la perception qu'un individu a de sa place dans l'existence, dans le contexte culturel et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes », doit être rapportée par la personne elle-même chaque fois que cela est possible. Bien que la perception d'un proche reste un moyen habituel et essentiel d'apprécier la QdV dans beaucoup de situations chez l'enfant, la diffusion récente d'instruments d'auto-évaluation développés à partir de dires d'enfants

permet aujourd'hui de recueillir leur avis comme le recommande l'Organisation mondiale de la santé (OMS) depuis 1993.

Chez l'enfant en situation de handicap, les études sur de larges populations représentatives restent rares. Pourtant, tous les modèles théoriques développés depuis les années 1990 ont souligné le caractère essentiel de la mesure de la QdV pour l'évaluation des besoins et la compréhension du devenir de l'enfant dans ces situations. Les recherches publiées ont, pour la plupart, utilisé des outils mesurant les