

# Recherche sur le polyhandicap

## Préfiguration d'une infrastructure de recherche de type cohorte

---

Éléments de diagnostic

Document de travail

v2.0 26/07/2018

**Rédaction :** Mariem Raho, pour le Groupe de Réflexion Cohorte

**Coordination scientifique :** Professeur Pascal Auquier



# Table des matières

Composition du Groupe de Réflexion Cohorte .....	III
Remerciements.....	IV
Liste des acronymes et abréviations .....	V
Liste des figures .....	VI
Liste des tableaux .....	VII
Avant-propos.....	1
Introduction .....	2
Repère.....	3
<i>A. Dans quelles ressources identifier des situations de polyhandicap en France et à l'International ?.....</i>	<i>4</i>
<i>I. Analyse des études existantes.....</i>	<i>5</i>
1. Objectif et méthodes .....	5
2. Ressources françaises.....	7
3. Ressources internationales.....	8
4. Repérage de population de personnes en situation de polyhandicap selon le type d'enquête .....	9
4.1 Les enquêtes en population générale.....	9
4.2 Les enquêtes en populations spécifiques.....	12
5. Un repérage complexe .....	21
<i>II. Enquête de repérage du polyhandicap dans les bases de données médico-administratives françaises.....</i>	<i>24</i>
1. Objectif et méthodes .....	24
2. Reconstitution de trajectoires et recensement des systèmes d'information.....	25
3. Quel système d'information et à quelles fins ? .....	27
4. Autres pistes explorées.....	33
5. Discussion .....	40
<i>Partie B. Besoins identifiés en données de recherche .....</i>	<i>41</i>
1. Une production scientifique insuffisante et non visible .....	42
2. Les axes de recherche prioritaire du Groupe de Travail IReSP « Animation et structuration de la recherche » .....	42
3. Thèmes de recherche issus des autres acteurs du champ .....	43
<i>Partie C. Pré-analyse des contraintes au montage d'infrastructure de recherche.....</i>	<i>44</i>
1. Objectif et méthodes .....	45
2. Enquête « Partage et retour d'expérience » .....	46
3. Identification des risques potentiels.....	48
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES .....	51
Table des Annexes .....	58

## Composition du Groupe de Réflexion Cohorte

**Monsieur Pascal AUQUIER**, Coordonnateur scientifique, Epidémiologie, Aix-Marseille

**Madame Murielle BEGUE**, Sociologie, Paris

**Monsieur Thierry BILLETTE De VILLEMEUR**, Neuropédiatrie, Paris

**Monsieur Cyrille DELPIERRE**, Epidémiologie, Toulouse

**Monsieur Jean-Claude K. DUPONT**, Ethique/Economie de la Santé, Paris

**Monsieur Yann MIKAELOFF**, Neuropédiatrie/Epidémiologie, Paris

**Madame Mariem RAHO**, Chargée de mission, Paris

**Madame Isabelle RAYNAUD**, Chef de Projet, Paris

**Madame Marie-Christine ROUSSEAU**, Médecine Physique et de Réadaptation Adultes, Hyères

**Madame Régine SCELLES**, Psychologie clinique/ Psychopathologie, Paris

➤ Autres personnalités ayant contribué à la réflexion :

**Madame Catherine ARNAUD**, Epidémiologie, Toulouse

**Madame Catherine BRICE**, Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, Paris

**Madame Lucie HERTZ-PANNIER**, Neuro-Imagerie Médicale, Paris

**Madame Carole PEINTRE**, Economie de la Santé, Paris

Contact : [mariem.raho-moussa@inserm.fr](mailto:mariem.raho-moussa@inserm.fr)

## Remerciements

*Au nom de l'Institut de Recherche en Santé Publique, je remercie sincèrement l'ensemble des membres du Groupe de Réflexion Cohorte de leur précieuse contribution à la réflexion sur l'opportunité de développer une infrastructure de recherche dans le champ du polyhandicap et tout particulièrement le Professeur Pascal Auquier, d'en assurer la coordination scientifique. Je remercie également les membres du Groupe de Travail chargé de l'animation et de la structuration de la recherche dans le domaine du Polyhandicap. Enfin je remercie chaleureusement les chercheurs, membres associatifs et représentants institutionnels sollicités dans le cadre de cette action qui se sont rendus disponibles pour répondre à nos différentes enquêtes, ont partagé leur expérience et nous ont apporté leur expertise.*

# Liste des acronymes et abréviations

ALD : Affection Longue Durée

ARS : Agence Régionale de Santé

BDMA : Bases de Données Médico-Administratives

CIF : Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé

CIM-10 : Classification Internationale des Maladies- 10<sup>ème</sup> version

CNSA : Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie

DI : Déficience Intellectuelle

ESMS : Etablissements et Services Médico-Sociaux

GMFCS : Gross Motor Function Classification System

MCO : Médecine-Chirurgie-Obstétrique

MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées

PC : Paralyse Cérébrale

PIMD : Profound Intellectual and Multiple Disabilities

PLH : Polyhandicap

PMSI : Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information

PSPLH : Personne en Situation de Polyhandicap

QI : Quotient Intellectuel

SI : Système d'Information

SMID : Severe Motor and Intellectual Disabilities

SNIRAM : Système National d'Information Inter-Régimes de l'Assurance Maladie

SSR : Soins de Suite et de Réadaptation

## Liste des figures

**Figure 1.** Principales étapes de l'étude d'opportunité et de faisabilité d'une infrastructure de recherche (IR) de type cohorte dans le champ du polyhandicap (PLH)

**Figure 2.** Diagramme de flux de l'enquête de repérage dans les études françaises

**Figure 3.** Diagramme de flux de l'enquête de repérage dans les études internationales

**Figure 4.a** Matrice d'Oshima caractérisant les situations de SMID

**Figure 4.b** Représentation schématique des déficiences motrices et sévères dans le PIMD selon Nakken et Vlaskamp

**Figure 5.** Nébuleuse des trajectoires possibles d'une personne en situation de polyhandicap née vivante et identification des structures de prise en charge et des systèmes d'information associés.

**Figure 6.** Les données du PMSI selon le secteur d'activité

**Figure 7.** Les activités des MDPH

**Figure 8.** Projet initial d'interopérabilité du système d'information de la Banque Nationale de données Maladies Rares (BNDMR)

**Figure 9.** Principales difficultés rencontrées par les investigateurs de l'enquête « Partage et retour d'expérience »

## Liste des tableaux

**Tableau I-** Descriptif de la recherche documentaire de l'état des lieux

**Tableau II-** Descriptif de l'enquête auprès des investigateurs complétant l'état des lieux

**Tableau III-** Etudes françaises permettant d'identifier des personnes en situation de polyhandicap, classées selon la grille de cotation, de la note la plus spécifique à la moins spécifique.

**Tableau IV-** Etudes internationales permettant d'identifier des personnes en situation de polyhandicap, par type d'étude

**Tableau V-** Descriptif de l'enquête de repérage du polyhandicap dans les BDMA françaises

**Tableau VI-** Enquête auprès des détenteurs de systèmes d'information et bases médico-administratives

**Tableau VIII-** Descriptif des différentes structures d'appui médico-psychologique et d'éducation spécialisée

**Tableau VIII-** Principaux systèmes d'informations permettant le repérage de personnes en situation de polyhandicap

**Tableau IX.a/** Principales sources d'informations permettant le repérage de personnes en situation de polyhandicap (1<sup>ière</sup> partie)

**Tableau IX.b/** Principales sources d'informations permettant le repérage de personnes en situation de polyhandicap (2<sup>ème</sup> partie)

**Tableau X –** Thèmes de recherche évoqués par les acteurs du champ « hors GT »

**Tableau XI-** Descriptif de l'étude des contraintes liées à la réalisation d'une infrastructure de recherche

**Tableau XII.a/** Grille de construction des éléments constitutifs de l'IR (1<sup>ière</sup> partie)

**Tableau XII.b/** Grille de construction des éléments constitutifs de l'IR (2<sup>ème</sup> partie)

## Avant-propos

*Ce document est la synthèse d'un travail préparatoire à la première séance du Groupe de Réflexion (GR) IReSP « Opportunité et Faisabilité de développer une infrastructure de recherche (IR) de type cohorte dans le champ du Polyhandicap en France ». Cette réflexion s'inscrit dans le cadre d'une étude de préfiguration de cette infrastructure découpée en trois phases permettant l'élaboration de recommandations à partir :*

- d'une étude d'opportunité (phase I),*
- d'une phase d'élaboration de scénarios d'infrastructures de recherche possibles (phase II),*
- d'une enquête de faisabilité réalisée sur les meilleurs scénarios retenus (phase III). (Figure 1)*

*La première séance de réflexion intitulée « Délimiter le système » avait pour objectif d'évaluer les enjeux de développer une telle infrastructure en France, d'en définir les contours et le périmètre. Cette séance s'est déroulée en juillet 2018 clôture la première phase de l'étude et a permis de construire le socle pour la phase II. Le travail réalisé en amont de cette séance et présenté dans ce document avait pour objectif d'apporter aux participants quelques éléments de diagnostic permettant d'éclairer la discussion sur ces sujets.*

*Ce document de travail est interne au GR Cohorte-IReSP et n'engage que son auteur.*



## Introduction

Le polyhandicap est usuellement défini comme une situation de vie d'une personne présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu en cours de développement, ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain. Il s'agirait d'une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter, de manière transitoire ou durable, des signes de la série autistique.

Il existe en France peu de données épidémiologiques sur le polyhandicap. Des données disponibles, anciennes, permettent cependant d'estimer la prévalence du polyhandicap entre 0,7 et 1,28 naissances/1000 (1,2). Selon un rapport établi par le CREAHI Ile-de-France à partir des données de la DREES datant de 2010, près de 10 000 adultes et 7500 enfants polyhandicapés seraient accueillis par des établissements et services médico-sociaux (ESMS)(3). En revanche, il n'existerait pas, à ce jour, de données précises sur le nombre de personnes polyhandicapées sur le territoire national et sur leur parcours. De même, alors que l'espérance de vie de la personne polyhandicapée se serait allongée ces dernières décennies(4), les travaux de recherche sur la personne adulte restent rares, une grande partie des études réalisées portent sur les handicaps de l'enfant et de l'adolescent. En tenant compte de ces aspects, il paraîtrait intéressant de disposer de données longitudinales voire d'adopter une « approche vie entière » pour étudier et approfondir les connaissances sur le polyhandicap.

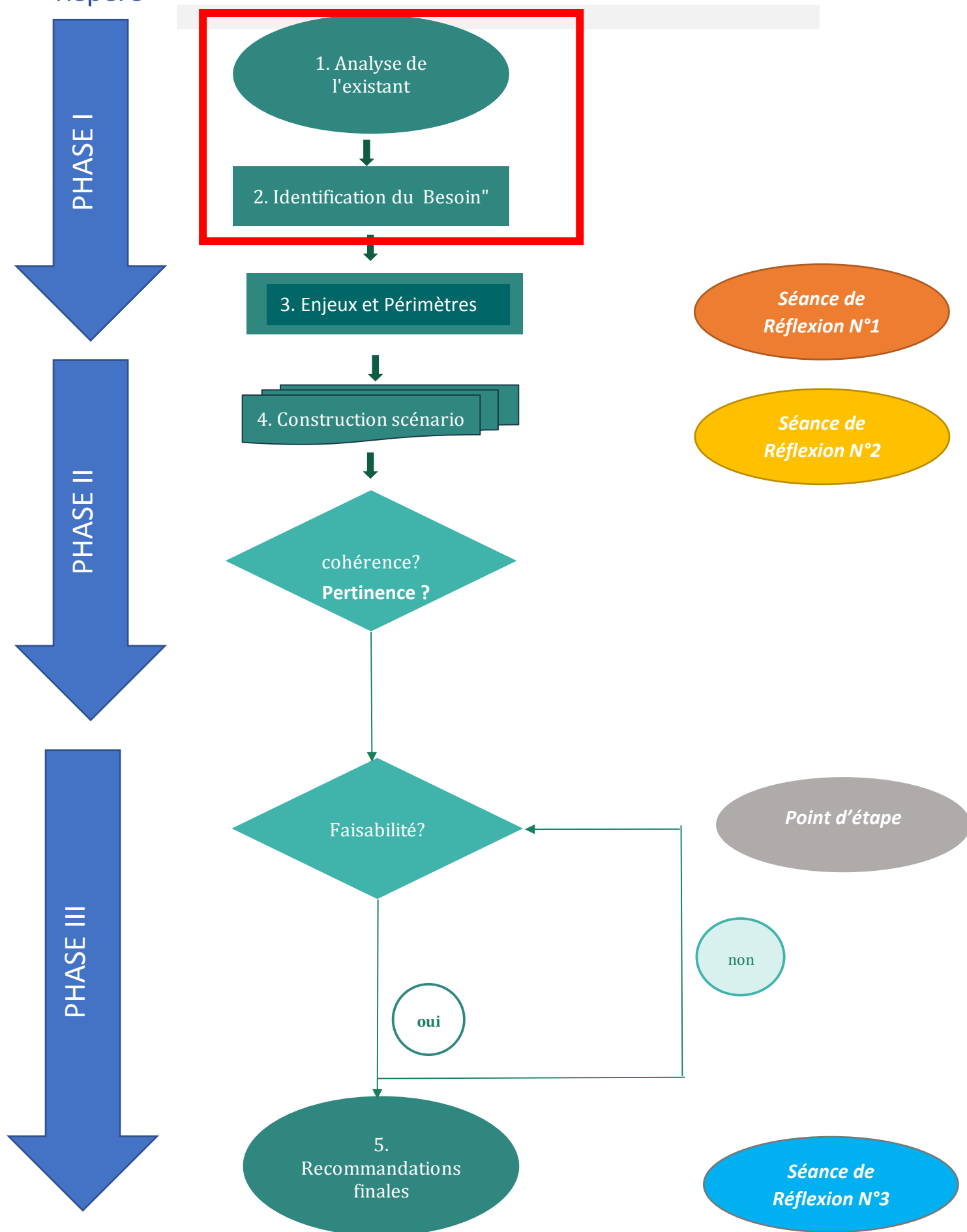
Une ambition importante de faire évoluer l'accompagnement des personnes polyhandicapées a été annoncée lors de la Conférence nationale du handicap du 19 mai 2016. Ainsi, quatre axes stratégiques et huit mesures ont été définis dans un volet spécifique de la Stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale 2017-2021 visant principalement l'amélioration de la qualité de vie des personnes polyhandicapées(5). Un axe de ce Volet est entièrement dédié au développement de la recherche sur le polyhandicap en France. Un des dispositifs envisagés de suivi rapproché des personnes polyhandicapées serait de développer une infrastructure de recherche de type cohorte (action n°23, Axe 4) dans le but de mieux cerner cette population et son évolution.

La CNSA a proposé à l'IRaSP de mener **une réflexion collective sur l'opportunité et les enjeux de développer une telle infrastructure ainsi que sur sa faisabilité en termes scientifiques, techniques, juridiques et financiers. Un Groupe de réflexion a été constitué en ce sens.**

**Le présent document de travail propose quelques éléments de diagnostics pour accompagner cette réflexion. Les objectifs de ce diagnostic étaient :**

- 1/de recenser les ressources existantes (en termes de bases de données) permettant de repérer des personnes en situation de polyhandicap (partie A)
- 2/ de recenser les besoins en données de recherche (Partie B)
- 3/ de pré-identifier les contraintes principales et risques potentiels associés au montage d'infrastructures de recherche de type cohorte (partie C).

## Repère



**Figure 1. Principales étapes de l'étude d'opportunité et de faisabilité d'une infrastructure de recherche (IR) de type cohorte dans le champ du polyhandicap (PLH).** La première phase consiste à mener une réflexion sur l'opportunité de développer une IR et d'en discuter les enjeux. La seconde phase consiste à élaborer des scénarios pertinents d'IR possibles. La dernière phase vise à tester la faisabilité des meilleurs scénarios retenus en vue de produire des recommandations utiles à la décision.

*A. Dans quelles ressources identifier des situations de polyhandicap en France et à l'International ?*

# I. Analyse des études existantes

## 1. Objectif et méthodes

**L'objectif principal de cet état des lieux était de recenser l'ensemble des études quantitatives permettant d'identifier des personnes en situation de polyhandicap (PSPLH) en France et à l'étranger.**

Dans un premier temps, une recherche documentaire exploratoire via différentes sources d'information a été réalisée afin de sélectionner les études permettant potentiellement d'identifier des situations de polyhandicap (PLH) (Tableau I). Un recensement des mots-clés et termes d'indexation a été effectué en amont de cette recherche documentaire. Les études sélectionnées répondaient à trois critères de sélection : 1/ **se situer dans le périmètre** fixé (études épidémiologiques dont essais cliniques élargies aux études quantitatives en santé en France), 2/ **répondre à un schéma d'étude longitudinal** ou transversal répété et 3/ **porter sur l'une des populations suivantes : polyhandicap** et les domaines connexes identifiés : « **profound intellectual and multiple disabilities** » (PIMD), les « **severe motor intellectual disabilities** » (SMID), les **paralysies cérébrales** (PC), les **déficiences intellectuelles** (DI) au sens large, mais également sur les **handicaps** en général, les **troubles du spectre de l'autisme (TSA)**, les enfants nés **prématurés**, les **anomalies congénitales** ou enfin en population générale (enfants/ adultes). Les études ne répondant pas à ces critères ou ayant comme porte d'entrée la cause du polyhandicap étaient exclues (exemple : approche par maladie rare).

Quand ceux-ci étaient disponibles, les questionnaires des études présélectionnées étaient analysés à la recherche de variables pouvant caractériser des situations de polyhandicap de manière plus ou moins spécifique. **Une grille de cotation des études sélectionnées a été créée permettant d'apporter des informations à la fois sur la population d'étude, les possibilités de caractérisation du PLH et sur l'aspect longitudinal du suivi** (tableau I, partie V).

Afin d'affiner les informations collectées dans le cadre de cette recherche documentaire –uniquement pour les études françaises- **une enquête complémentaire auprès des investigateurs a été réalisée**<sup>1</sup> (Tableau II). Cet état des lieux (recherche documentaire et entretiens) s'est déroulé entre février et juin 2018.

Les diagrammes de flux de cette analyse documentaire sont représentés en figure 2 et 3 pour ce qui concerne respectivement les études en France et celles issues de l'International. Les résultats nationaux et internationaux sont rapportés conjointement par type de population et pour plus de clarté présentés séparément dans les tableaux de résultats (Tableaux III et IV respectivement pour la France et l'International).

La recherche documentaire réalisée pour cet état des lieux a également permis d'identifier les acteurs-clés du domaine comme de potentiels utilisateurs finaux de la potentielle IR: chercheurs et cliniciens spécialistes du domaine, membres associatifs, acteurs de terrain, institutionnels.

**Tableau I. Descriptif de la recherche documentaire de l'état des lieux**

<b>I. Objectifs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Repérer des personnes en situation de polyhandicap (PSPLH) en France et à l'International dans des études existantes ou projets de recherche à des fins d'inventaire</li> <li>- Analyser les critères de sélection (définitions, outils et échelles de mesure, etc.) permettant de caractériser le PLH,</li> <li>- Eventuellement, constituer un socle pour la réalisation d'une revue systématique dans le thème du polyhandicap</li> </ul>
<b>II. Périmètre</b>	Epidémiologie (dont essais cliniques) et enquêtes quantitatives en santé (pour la France uniquement)
<b>III. Sources de données ciblées</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Enquêtes en populations spécifiques (polyhandicap ou domaines annexes)</li> <li>- Enquêtes en population générale</li> <li>- Enquêtes auprès d'établissement et services</li> </ul> Statut : passées (uniquement si récente >2010), en cours ou projets

<sup>1</sup> Cette enquête a également permis de questionner les acteurs du champ sur le besoin en données de recherche, de discuter de l'intérêt d'une cohorte dans le polyhandicap (partie B) et de bénéficier d'un retour d'expérience de certains porteurs de projet dont la méthode et les résultats sont détaillés dans la partie C.

IV. Stratégie de recherche documentaire	<p>Cinq approches couplées :</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Requêtes par mots-clés dans les ressources documentaires internet et bases projets identifiées,</li><li>2. Analyse du recensement des travaux de recherche dans le domaine du Polyhandicap réalisé en parallèle à l'IRESP par le Groupe de travail « animation et structuration de la recherche sur le polyhandicap »,</li><li>3. Consultation de sites d'informations des études connues ou repérées via le portail Epidémiologie France</li><li>4. Recherche exploratoire via sites d'informations spécialistes / non spécialistes, sans requête spécifique, recherche de mots-clés dans le texte,</li><li>5. Approche secondaire à partir de citations issues de la lecture d'articles =&gt; retour aux sources</li></ol>															
V. Méthode	<p>1/ <b>Recherche en 2 temps : France / International</b></p> <p>2/ <b>Recensement des sources d'informations</b> (sites internet) et constitution d'un tableur de suivi</p> <p>3/<b>Recensement des mots-clés servant à l'indexation</b></p> <p>4/ <b>Sélection des études répondant aux critères de recherche</b> (=périmètre /source de données) ⇒ Exclusion des études avec porte d'entrée causes étiologiques (ex par maladie rare, etc.)</p> <p>5/ <b>Analyse des questionnaires complets, abstracts et/ ou articles</b> selon informations disponibles</p> <p>6/ <b>Cotation* des études selon population d'étude, précision de caractérisation du PLH et schéma</b> =&gt; Exclusion des études si caractérisation du polyhandicap non possible (population= « 4 ») et/ou si schéma d'étude de type transversal et non répété (type d'étude = « - » )</p> <p><b>*Grille de cotation :</b> Pour chaque étude, attribution d'une lettre (A à D) selon la population d'étude, un chiffre (de 1 à 4) selon les possibilités de caractérisation du polyhandicap et d'un signe (+ ou-) selon le design longitudinal ou non de l'étude. PLH = polyhandicap</p> <table><tr><th>Population d'étude</th><th>Caractérisation du PLH</th><th>Type d'étude</th></tr><tr><td>A = dans le champ (PLH)</td><td>1 = caractérisation PLH donnée</td><td>(+) = données longitudinales</td></tr><tr><td>B= champ connexe (PC, PMID, PMD, SMID, autisme)</td><td>2= caractérisation approximative ou reconstruite</td><td>(-) = données non longitudinales ou inconnu</td></tr><tr><td>C= champ annexe (approche par handicaps sens large, par déficiences : intellectuelle, motrice, etc.)</td><td>3= caractérisation non connue ou possible (demande à approfondir la recherche ou contacter directement chercheurs</td><td></td></tr><tr><td>D= Autre (population générale, enfants nés prématurés, anomalies congénitales, etc.)</td><td>4= pas de caractérisation possible</td><td></td></tr></table> <p>7/ <b>Enquête complémentaire auprès des investigateurs en France</b> pour validation (cf. Tableau II)</p>	Population d'étude	Caractérisation du PLH	Type d'étude	A = dans le champ (PLH)	1 = caractérisation PLH donnée	(+) = données longitudinales	B= champ connexe (PC, PMID, PMD, SMID, autisme)	2= caractérisation approximative ou reconstruite	(-) = données non longitudinales ou inconnu	C= champ annexe (approche par handicaps sens large, par déficiences : intellectuelle, motrice, etc.)	3= caractérisation non connue ou possible (demande à approfondir la recherche ou contacter directement chercheurs		D= Autre (population générale, enfants nés prématurés, anomalies congénitales, etc.)	4= pas de caractérisation possible	
Population d'étude	Caractérisation du PLH	Type d'étude														
A = dans le champ (PLH)	1 = caractérisation PLH donnée	(+) = données longitudinales														
B= champ connexe (PC, PMID, PMD, SMID, autisme)	2= caractérisation approximative ou reconstruite	(-) = données non longitudinales ou inconnu														
C= champ annexe (approche par handicaps sens large, par déficiences : intellectuelle, motrice, etc.)	3= caractérisation non connue ou possible (demande à approfondir la recherche ou contacter directement chercheurs															
D= Autre (population générale, enfants nés prématurés, anomalies congénitales, etc.)	4= pas de caractérisation possible															
VI. Mots-clés utilisés	<p><b>Ressources en français :</b> « Polyhandicap », « paralysie cérébrale », « déficience intellectuelle (ou mentale ou cognitive) et déficience motrice », « déficience intellectuelle sévère », « handicap complexe », « handicap sévère », « handicap », « déficience »</p> <p>Autres mots-clés utilisés : « épidémiologie », « étude », « cohorte », « registre »</p> <p><b>Resources en anglais :</b> “Profound intellectual and multiple disabilities”, “Cerebral palsy”, « Cerebral palsy and intellectual disability », “Profound and Multiple Disability”, “Severe Motor and Intellectual deficiency”,</p> <p>Termes MeSH supplémentaires pour cibler les études longitudinales : « cohort », « register », « longitudinal »/ « life expectancy »/ « survival ». (indexation MeSH)</p> <p>NB : Le choix des mots-clés dépendait de la source d'information</p>															
VII. Informations recueillies	Investigateur principal, année d'étude/publication selon source, statut (en cours, fini, en projet), schéma d'étude, lieu de recherche, population, effectif final ou théorique attendu, critères de caractérisation du PLH et effectifs si applicable, objectifs , principaux résultats (non présentés), cotation (cf. grille ci-dessus).															

Tableau II- Descriptif de l'enquête auprès des investigateurs complétant l'état des lieux

<b>I. Objectifs</b>	Apporter des informations complémentaires à l'état des lieux (périmètre : France) Valider les définitions du PLH
<b>II. Cibles</b>	Investigateurs d'études identifiés dans le cadre de la recherche documentaire (après étape 5 de la recherche documentaire : cf. Tableau I)
<b>III. Méthode</b>	1/ Identification des investigateurs 2/ Constitution d'une base de contact (servant à l'ensemble des différentes enquêtes) 3/ Construction d'un questionnaire sur une base standardisée (Annexe III) 4/ Entretiens par téléphone ou face à face 5/Synthèse des réponses
<b>IV. Informations recueillies</b>	Type d'infrastructure, design, objectifs, lieux de recherche, critères principaux de sélection de la population, collections associées, statut, effectifs, modalités d'identification d'une population PLH, valorisation, collaborations internationales + module questionnaire retour d'expérience (cf Partie B)

## 2. Ressources françaises

Il existe une réelle difficulté à identifier des travaux de recherche dans le domaine du polyhandicap. La principale raison est que les termes d'indexation sont très limités. Le site HeTOP (pour Health Terminology Ontology Portal) (6) est un portail qui inclut près de 70 terminologies de santé dont la classification internationale des maladies 10ème révision (CIM-10), la classification internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) et le Medical Subject Headings (MeSH), thésaurus de référencement international des publications biomédicales éditées par la National Library of Medicine américaine. Cette ressource –contenant plus de 2 millions de concepts disponibles dans plusieurs langues- ne recense aucun terme équivalent à « polyhandicap ». Autre difficulté, les équipes de recherche pouvant aborder la question du polyhandicap peuvent se trouver éclatées selon leur axe de recherche (paralysie cérébrale, prématurité de l'enfant, handicap complexe, etc.).

Ces éléments ont nécessité une recherche de type « exploratoire » à travers de nombreuses sources d'informations et au moyen de nombreux mots-clés servant à balayer le plus largement possible les différentes ressources. L'enquête auprès des investigateurs a été fondamentale pour affiner ce premier repérage. Au total, pour les ressources françaises, il a fallu parcourir par moins de 57 ressources documentaires : bases de financements de projets, base de données d'études, bases de publications scientifiques, fonds documentaires, site d'information grand public des cohortes / registres, sites d'informations non spécialisés (associations de patients, etc.) ainsi qu'une synthèse documentaire de recensement des travaux de recherche sur le polyhandicap en France en cours de réalisation à l'IRESP en parallèle de cet état des lieux. Quinze entretiens auprès des investigateurs ont été menés pour affiner ces résultats.

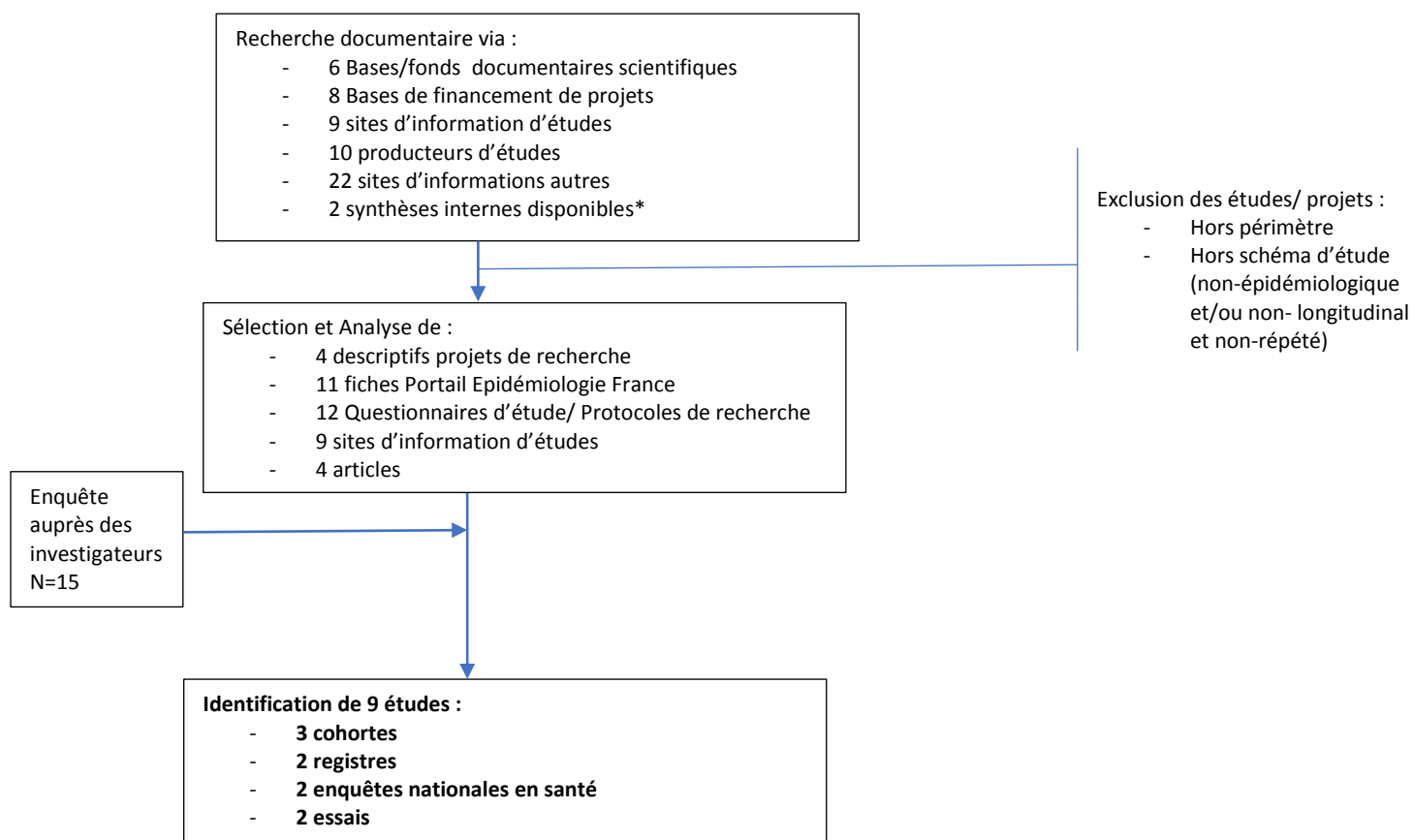
Sur l'ensemble des ressources étudiées, après analyse rigoureuse des variables recueillies dans les questionnaires disponibles (ou via les articles selon la source disponible) et validation auprès des investigateurs, on distingue au total pour la France 9 études « quantitatives » permettant de repérer des populations de personnes en situation de polyhandicap (Figure 2). Pour une de ces études, il n'a pas été possible de confirmer auprès de l'investigateur principal les possibilités de caractérisation du polyhandicap.

Ces études ont des designs différents. Il s'agit de :

- **2 cohortes en populations spécifiques,**
- **2 registres des handicaps de l'enfant,**
- **1 enquête nationale auprès d'établissements et services**
- **1 enquête nationale déclarative en population générale (et son volet en institutions médico-sociales),**
- **2 essais cliniques / d'intervention en santé,**
- **Et sous réserve de validation auprès des investigateurs, une cohorte nationale d'enfants nés prématurés.**

Ainsi pour la réalisation de cet état des lieux, il a fallu croiser un grand nombre de ressources documentaires dans lesquelles les requêtes étaient très souvent infructueuses. Cependant, hormis les deux essais cliniques, **chacune des études identifiées via cette recherche documentaire figuraient déjà dans le Portail Epidémiologie France d'Aviesan(7),** ce qui en fait une source d'information pertinente pour un repérage de ce type. Toutefois, les

données contenues dans le Portail n'étaient pas toujours mises à jour. De même, C. Cans avait publié en 2010 un recensement des enquêtes françaises permettant d'étudier les handicaps de l'enfant dans lequel nous retrouvons- hormis les deux cohortes en populations spécifiques qui n'existaient pas alors- les mêmes autres ressources que dans notre enquête ce qui confortent nos résultats (8).

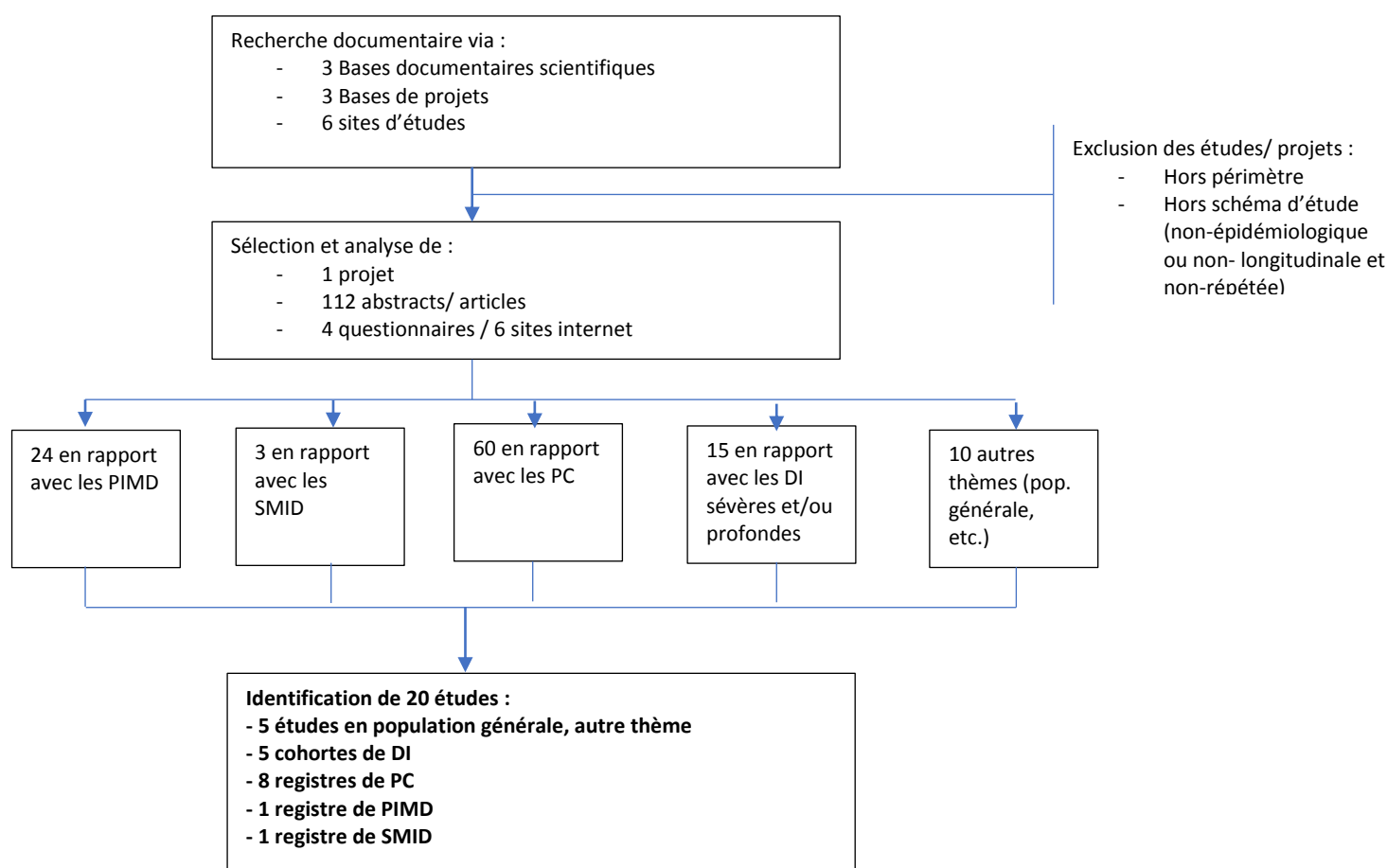


**Figure 2. Diagramme de flux de l'enquête de repérage dans les études françaises**

\* **Synthèses internes disponibles** : un recensement de la recherche sur le polyhandicap en langue françaises –via le GT IReSP et un recensement des registres nationaux via INSERM Santé Publique- AVIESAN

### 3. Ressources internationales

La recherche d'enquêtes internationales a été plus complexe encore. En effet, le polyhandicap est un vocable francophone qui n'a pas d'équivalent à l'étranger. On assimile souvent le polyhandicap à d'autres concepts notamment aux situations de PIMD ou de SMID et qui sont détaillées plus loin. La rareté des enquêtes longitudinales récentes dans ces champs nous a contraints à élargir la recherche à d'autres sphères dont la paralysie cérébrale, les enquêtes en populations avec déficiences intellectuelles, les enquêtes auprès d'enfants nés prématurés, les enquêtes en population générale en ne ciblant que les cohortes et les registres. Cette recherche très élargie n'a pas permis d'atteindre un niveau d'exhaustivité comparable aux recherches faites pour la France, ce d'autant qu'il n'a été possible ni de consulter tous les questionnaires, ni de contacter les investigateurs de toutes les études identifiées. Il n'a pas été réalisé non plus de recherche dans toutes les bases de financement de projets internationaux (sauf H2020). De ce fait, hormis les nombreuses recherches sur la paralysie cérébrale de l'enfant (PC) recouvrant avec certitude des situations de polyhandicap mais plutôt d'origine congénitale, il n'a pas été possible de dresser formellement une liste d'études spécifiques ou plus généralistes permettant d'identifier des PSPLH. Ces résultats sont donc à prendre avec prudence. Une enquête ultérieure plus approfondie devrait probablement permettre d'affiner ce premier repérage.



**Figure 3. Diagramme de flux de l'enquête de repérage dans les études internationales.** PIMD: Profound Intellectual (and) Multiple Disabilities, SMID : Severe Motor Intellectual Disability, PC : Paralyse cérébrale, DI : Déficiences Intellectuelles

## 4. Repérage de population de personnes en situation de polyhandicap selon le type d'enquête

### 4.1 Les enquêtes en population générale

#### ➤ Enquêtes auprès d'adultes

Les cohortes en population générale d'adultes sont des dispositifs scientifiques de choix pour l'étude des maladies, leur suivi à long terme et l'étude de leurs facteurs de risque. Elles sont conçues pour répondre à de multiples questions provenant de domaines de recherche diversifiés et peuvent porter sur l'étude de facteurs environnementaux, professionnels, sociaux, nutritionnels, biologiques, génétiques, etc. Désormais, la nature des questions scientifiques posées dans les cohortes évolue et concerne de plus en plus des risques de faible ampleur difficiles à analyser avec d'autres schémas d'enquêtes(9).

**La cohorte CONSTANCES**, grande cohorte épidémiologique constituée actuellement d'un échantillon de 180 000 adultes volontaires représentatifs de la population générale, invités sur tirage au sort des bases de l'assurance maladie pour réalisation d'évaluations médicales dans les Centres d'examen de santé de l'Assurance Maladie participants et pour compléter des questionnaires très exhaustifs de santé et de mode de vie. CONSTANCES peut être un outil intéressant d'identification de personnes en situation de déficiences motrices importantes et/ou de déficiences intellectuelles légères voire modérées(10,11). Ce type d'enquête basée sur le volontariat et nécessitant un déplacement dans les centres de santé élimine de fait une certaine partie de la population présentant des handicaps lourds. Il en est de même pour la **cohorte GAZEL** (12) de par sa nature de recrutement de volontaires (salariés d'EDF-GDF depuis 1989) en France ou d'autres cohortes en population générale à l'étranger qui seraient –et c'est leur objectif- trop généralistes.



En dehors de l'enquête Handicap Santé dont nous présentons les spécificités ci-après, et après analyse des items recueillis dans les questionnaires et des modalités de passation des enquêtes, il semble que les enquêtes déclaratives en population générale de type **Baromètre Santé**(13), **Enquête Décennale**(14), **Enquête Santé et Protection Sociale (ESPS)**(15) ou **Enquête Périnatale Française (EPF)**(16), ne permettent pas non plus le repérage de situations relativement aussi complexes que celle que constitue le polyhandicap et ce, malgré la richesse des informations recueillies et la bonne représentativité de la population générale dans ces enquêtes.

**L'étude handicap santé (HS)** est une grande enquête nationale (Métropole et DOM-TOM) déclarative réalisée auprès d'un échantillon représentatif de la population(17). Cette enquête se décline en trois volets sur sa version de 2010 : une enquête auprès des ménages (volet HSM qui constitue un échantillon de 30 000 répondants), une enquête auprès des institutions (volet HSI constituant un échantillon de 9000 personnes hébergées durablement dans ces structures) et un troisième volet qui repose sur une enquête qualitative auprès de 5000 aidants informels (volet HSA mais qui ne sera pas détaillé dans ce document. Les institutions ciblées dans HSI sont de type : 1/ EHPAD (publics et privés à but lucratif ou non ) 2/ maisons de retraite (publics et privés à but lucratif ou non ), 3/ unité de soins longue durée (USLD), 4/ MAS et FAM, 5/ autre établissement pour personnes handicapées, 6/ établissement de psychiatrie et service de psychiatrie(HP, autre établissement public ou privé non lucratif, privé lucratif, post cure) , 7 /établissements pour les personnes en difficultés sociales (centre d'hébergement et de réinsertion sociale CHRS). **A noter il n'y a pas eu d'enquête dans les structures pour enfants handicapés (et donc pas d'adultes relevant de l'amendement Creton dans l'enquête).**

Dans les deux cas (HSM, HSI) les répondants ont été tirés au sort à partir d'une base de sondage plus large (de 260 000 volontaires pour HSM et de la base FINESS pour les structures d'HSI). Les participants du volet HSM sont à la fois des personnes déclarant des handicaps comme des personnes se déclarant en bonne santé. Les données des répondants aux volets HSM et HSI ont été appariées aux données de consommation de soin de l'Assurance Maladie (18). Une étude de la mortalité à 5, 8 et 15 ans via les données déclaratives de décès de l'INSEE est également prévue dans l'étude.

Hormis quelques particularités, les questionnaires HSI et HSM sont quasi similaires(19,20). Le volet HSI fournit des informations sur les structures, les équipements, le taux de rotation des résidents. Plusieurs modules permettent de reconstituer une histoire médicale et des handicaps relativement complètes : un module de base traitant principalement des caractéristiques de la population (et de parcours dans HSI), un module sur l'état de santé et le recours au soin (B), un module sur les déficiences (par grande catégorie de déficience) et l'histoire de leur apparition (C), un module sur l'aide technique reçue (D), un sur les limitations fonctionnelles (E) et un autre sur les restrictions d'activité (F). D'autres modules viennent compléter ces éléments avec des informations sur l'environnement, les loisirs et relations sociales, le soutien affectif, l'aide humaine apportée, l'aménagement des espaces de vie et d'accessibilité, les revenus et les prestations reçues, la connaissance des dispositifs d'aide et le sentiment de discrimination.

**Repérage du polyhandicap dans HS :** Il n'a pas été trouvé dans les questionnaires de l'enquête HS, un item spécifique pour déclarer une situation de polyhandicap. Cependant, la combinaison des différentes informations présentes dans les différents modules devrait permettre *a priori* de reconstituer de manière assez précise des situations de polyhandicap (sur la base d'une déficience cognitive et d'une déficience motrice sévères et de restriction importante de l'autonomie) notamment dans les données du volet HSI.

Le Volet HSM rapporte, pour les adultes de 20 à 59 ans, 2% de personnes présentant à la fois une limitation physique et une limitation cognitive grave, cette proportion atteignait seulement 3% dans l'ensemble du panel tous âges confondus(21). Différents chercheurs interrogés et connaissant bien cet outil expriment également leur doute quant au nombre de personnes polyhandicapées potentiellement représentées dans cette étude, celui-ci serait d'un ordre probablement marginal par rapport à l'ensemble de la population de l'étude.

➤ Les cohortes de naissances

Les cohortes de naissances sont des outils appropriés pour la connaissance du développement des enfants. Elles permettent d'étudier le devenir des individus dès le début de leur vie et d'étudier des événements de santé de manière longitudinale en lien avec des déterminants familiaux, environnementaux et sociaux. Ces cohortes constituent également des bases de données pertinentes pour l'étude des handicaps(22). Nous ne traiterons pas ici les cohortes d'enfants nés prématurés car ils constituent déjà une population spécifique et seront détaillés plus loin.

**L'Étude Longitudinale Française depuis l'Enfance (ELFE)** est une étude française débutée en 2011 et consacrée au suivi des enfants nés à plus de 33 semaines d'aménorrhées, dès la période fœtale d'enfants jusqu'à l'âge adulte et concerne plus de 18 000 enfants(7,23). ELFE permet entre autre de décrire les déterminants de la croissance et de la santé, les liens entre d'éventuelles situations de handicaps et leur contexte de socialisation notamment de la naissance à la petite enfance (données actuellement disponibles jusqu'à 2 ans). Les questionnaires sont riches en termes de recueil d'information sur l'état de santé de l'enfant avec des fréquences de remplissage rapprochées, une évaluation médicale du développement moteur et l'acquisition de la marche à 24 mois, des précisions sur d'éventuels handicaps, sur le recours aux professionnels de santé et de rééducation, aux Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH). Cette cohorte constitue un outil pertinent pour l'étude des handicaps de l'enfant. Certains chercheurs y ont eu recours pour l'étude des besoins spécifiques d'éducation ou le suivi et la prévalence de malformations congénitales(22,24). Selon les chercheurs, cette cohorte pourrait probablement permettre d'identifier des enfants polyhandicapés mais ceux-ci y seraient beaucoup trop rares et à risque d'identification. Cette étude n'a donc pas été retenue dans notre recensement.

**La cohorte EDEN** est une cohorte bicentrique française d'enfants suivis dès la période prénatale (à partir de la fin du premier trimestre) jusqu'à l'âge de 11 ans(7,25). Les objectifs de cette cohorte sont principalement d'étudier les relations entre les facteurs d'exposition et de santé maternelle pendant la grossesse, le développement fœtal, l'enfant à la naissance et durant son développement ultérieur. Des informations sur l'état de santé de la mère et le père, de suivi de la grossesse et de l'issue, du suivi du nourrisson. Les enfants bénéficient d'un examen clinique à 1, 3,5 et 11 ans avec des questionnaires complétés par les familles tous les 4 mois la première année et tous les 2 ans. Des échantillons biologiques (sérum, plasma, ADN) sont également recueillis à différents moments (parents, nourrisson, à 5 ans). Initialement 1900 nourrissons étaient inclus dans la cohorte, ils sont désormais 500 enfants toujours suivis. Les informations recueillies dans EDEN devraient permettre a priori de reconstruire un « proxy » de polyhandicap (sur critères de déficiences motrice et intellectuelle sévères). Selon les investigateurs, même si les handicaps sont assez bien captés, il n'existe pas dans EDEN de tels tableaux notamment de déficiences motrices aussi importantes que celles observées dans le polyhandicap.

**La Millennium Cohort Study (MCS)** est une cohorte de naissance multicentrique britannique de plus de 19 000 enfants nés sur 398 sites différents au Royaume-Uni en 2000-2001. Les objectifs principaux sont de décrire les conditions de santé, de vie sociale et économique des enfants nés au début de ce siècle et leurs conséquences tout au long de la vie, d'analyser l'écologie sociale de la famille, de recueillir des informations sur des sujets peu explorés auparavant comme l'implication paternelle et les modes de garde. Cette cohorte devrait permettre de déterminer comment le contexte familial précoce pourrait influencer le développement et les événements de la vie dans l'enfance, l'adolescence jusqu'à l'âge adulte.

Les questionnaires de la MCS sont accessibles via le Centre for Longitudinal Studies(26). Les données sont mises à disposition de la communauté scientifique nationale et internationale. Cette cohorte recense un grand nombre d'items sur la santé de l'enfant, les déficiences, le recours à des structures d'hébergement médico-sociales, le type de ressources et d'éventuelles prestations sociales reçues par les familles, etc. Des évaluations régulières sur le développement cognitif, l'autonomie, l'anthropométrie, l'activité physique permettent de compléter ces données par des renseignements plus « cliniques »(27). Ces informations- sous réserve du degré de précision apporté- devraient *a priori* permettre de reconstruire des situations de handicap complexe et probablement de manière imprécise des situations de polyhandicap. Une vérification auprès des investigateurs de cette cohorte serait toutefois nécessaire pour confirmer cette affirmation.

D'autres questionnaires de cohortes de naissance ont été étudiés et recensent à quelques différences près le même type d'information de manière plus ou moins précise notamment les aspects de fonctionnement cognitifs, moteurs

et de limitations : **l'étude longitudinale du développement des enfants du Québec (ELDEQ)** réalisée sur plus de 2000 nourrissons depuis 1998(28), **l'étude Evaluating longitudinal Impact using Neurological and Nutritionnal endpoints (B.A.S.E.L.I .N.E)** (29) réalisée sur plus de 2000 enfants en Irlande ou la **National Educational Panel Study (NEPS)** en Allemagne réalisée sur un effectif important de 60 000 enfants(30).

Sur ce modèle, il existe de très nombreuses autres cohortes d'enfants à travers le monde qui pourraient permettre potentiellement d'identifier des personnes en situation de polyhandicap mais pour lesquelles il serait important de poursuivre cette analyse des questionnaires de données pour un recensement plus exhaustif : la Danish Longitudinal Survey of Children (DALSC) , la Danish National Birth Cohort (DNBC) , la Aarhus Birth Cohort Bank (Danemark), la Growing up in Ireland (GUI) , la Generation R (Rotterdam) , Norwegian Birth Cohort (MISA) , Infancia y medio ambiente (INMA) en Espagne, Avon Longitudinal Study of Parents and Children (ALSPAC) (Grande Bretagne), Born in Bradford (BiB) (GB), Growing up in Scotland (GUS) (GB), Growing up in Australia (LSAC) , National Longitudinal Survey of Children and Youth (NLSCY) , Quebec Longitudinal Study of Child Development (QLSCD) , Growing up in New Zealand (GUNZ) , National Longitudinal Study 79 Mother and Child, Young People (NLSY) , Panel Study of Income Dynamics – child supplement , Fragile Families and Child Wellbeing Study (FFSWB), Young Lives (Ethiopia, India, Peru, Vietnam), etc.

Sous réserve de confirmation auprès des investigateurs, ces cohortes d'enfants permettraient potentiellement de repérer quelques rares cas d'enfants polyhandicapés. Néanmoins, ces cohortes se regroupant de plus en plus au sein de large consortium internationaux(9,31), il pourrait exister une opportunité d'agrandir les échantillons d'enfants polyhandicapés jusqu'à pouvoir constituer une base de population de recherche acceptable sous réserve de résoudre les problématiques juridiques et de confidentialité que peuvent constituer ce type de regroupement de données à caractère sensible. Ceci apporterait l'avantage de bénéficier d'informations sur l'environnement familial, l'historique depuis la naissance, la santé maternelle, l'exposition à certains facteurs de risques et de suivi des enfants dans une perspective de type « vie entière ».

*Au total, même si certaines études permettent potentiellement de repérer quelques cas, les enquêtes en population générale ne constituent pas des outils adaptés à l'étude du polyhandicap.*

## 4.2 Les enquêtes en populations spécifiques

### ➤ Enquêtes auprès de personnes en situation de polyhandicap (et situations associées)

Il existe en France une cohorte de personnes en situation de polyhandicap, **Eval-PLH**. Cette cohorte nationale multicentrique constituée en 2015, concerne à la fois des enfants de plus de 3 ans et des adultes en situation de polyhandicap(32). Les objectifs de cette cohorte sont principalement d'identifier les déterminants épidémiologiques, médicaux, médico-sociaux, économiques, comportementaux, environnementaux du polyhandicap, de caractériser des sous-populations selon la sévérité du polyhandicap, d'évaluer la lourdeur de soins, la qualité de vie (participants et aidants) et de décrire l'histoire naturelle du Polyhandicap. Le recueil de données est rétrospectif pour les cas avant 2015 et un recueil prospectif est en cours pour tous les cas inclus depuis 2015. Actuellement 875 PSPLH participent à cette cohorte. Les participants sont suivis soit à l'Hôpital (en services spécialisés de Neuropédiatrie ou de Médecine Physique et de Réadaptation) soit en Etablissement médico-social (EMS) sur un rythme d'une visite annuelle ou plus en cas d'évènement intercurrent (décompensation, etc.). Le recueil de données concerne principalement des informations sociodémographiques, l'histoire de la maladie (HDM), les informations liées aux examens cliniques et au suivi des déficiences à chaque visite, les traitements, le recours aux soins. Les familles et les aidants sont fortement impliqués dans cette étude et adhèrent plutôt bien à l'ensemble des visites et au remplissage des questionnaires. Les thèmes de recherche de cette cohorte sont nombreux et couvrent notamment les causes étiologiques (quand celles-ci sont connues), la production d'indicateurs épidémiologiques, la prise en charge, la qualité de vie (QoL), la perception des aidants et familles, l'économie de la santé.

**Repérage du polyhandicap dans Eval-PLH :** la population d'étude d'Eval-PLH est constituée exclusivement de personnes en situation de polyhandicap. La caractérisation du polyhandicap repose sur 5 critères :

- 1/ avoir une atteinte ou une lésion cérébrale survenue avant l'âge de 3 ans,
- 2/ présenter une déficience mentale profonde (QI<40 ou non évaluable)
- 3/ présenter un handicap moteur (para-trétraparésies, ataxies, troubles moteurs extrapyramidaux, troubles neuromusculaires),
- 4/ avoir une mobilité réduite (mesure de la fonction motrice via le score GMFCS III à V)
- 5/ présenter une restriction extrême de l'autonomie (Mesure d'Indépendance Fonctionnelle MIF<55)

Deux projets d'études de type « interventionnel » autour du polyhandicap ont également été identifiés. Il s'agit :

- D'une étude interventionnelle nationale randomisée visant à valider un programme d'éducation thérapeutique (module d'éducation standard vs intensif) auprès de personnes polyhandicapées hospitalisées en Service de Soins de Suite et de Réadaptation (SSR). Cette étude est en cours et une soixantaine de patients entre 3 et 35 ans ont été recrutés(33).
- D'une étude de validation d'une échelle de comportement visuel chez des PSPLH (PLH-Vision)(34), également en cours actuellement avec un nombre de sujets théoriques à recruter de 310 personnes en situation de polyhandicap (enfant/ adulte).

Ces deux projets sortant de l'objectif recherché dans ce repérage ne seront pas davantage détaillés mais illustrent bien la possibilité de construire des études d'intervention auprès de cette population.

A l'international, avec les vocables « PIMD » ou « SMID » comme termes associés au polyhandicap, on retrouve davantage d'enquêtes de type transversal (et donc exclues du champ de la recherche documentaire) et dont l'objectif est davantage descriptif et clinique que d'enquêtes longitudinales.

J. Hogg en Ecosse a publié en 2007 les résultats d'une étude longitudinale portant sur des enfants et adultes présentant un PIMD (35). L'objectif de cette étude était d'étudier la survie et les causes de décès liés au PIMD dans cette région. Cette étude reposait sur deux recueils de données à 10 ans d'intervalle (premier recueil en 1993 puis en 2003). Il n'y a- à notre connaissance- pas eu d'autre enquête plus récente de ce type depuis.

Au Japon, T. Hanaoka a publié en 2010 une étude de survie à partir d'un registre de population atteinte de SMID et vivant dans des institutions publiques ou privées entre 1961 et 2003(36). Les données de cet article étaient issues d'un registre où sont recueillis de manière anonyme chaque année des événements de vie et les décès des personnes en situation de SMID vivant en institutions publiques ou privées au Japon. Ce recueil annuel est réalisé par l'association « **Association of Welfare for Persons with Severe Motor and Intellectual Disability** » et représenterait entre 40 à 60% de la population SMID hébergée en institutions (NB : au Japon, une grande partie des personnes à profil de SMID vivrait au domicile(37)).

**Repérage du polyhandicap dans le registre de l'Association of Welfare for Persons with Severe Motor and Intellectual Disability (SMID)** au Japon, on dénote 4 types de situations (selon la matrice d'Oshima présentée chapitre 5) :

- type 1 : personne alitée avec QI<20,
- type 2 : personne ayant la capacité de s'asseoir avec QI<20,
- type 3 : personne ayant la capacité de s'asseoir avec QI<35,
- type 4 : personne alitée avec QI<35

**Nos méthodes de recherche documentaire n'ont cependant pas permis de retrouver plus d'informations sur ce registre notamment si celui-ci était toujours actif en 2018.**

➤ Enquêtes auprès de personnes présentant une paralysie cérébrale

Le concept de polyhandicap est intriqué dans de nombreuses autres entités dont la sphère des paralysies cérébrales. Avec une prévalence estimée entre 2 à 2.5/1000, la paralysie cérébrale est la première cause de handicap chez l'enfant(38,39).

Nous avons identifié dans ce champ de recherche de nombreuses études qui ne seront pas toutes décrites dans ce document. En France, trois études ont été identifiées :

- **Une cohorte multicentrique d'enfants atteints de PC.** Cette cohorte a pour objectif principal d'estimer l'incidence des complications orthopédiques (scoliose et excentration de hanche) dans une population d'enfants souffrant d'une forme bilatérale sévère de PC et d'en décrire les évolutions et les facteurs associés. Les enfants inclus ont entre 2 à 10 ans à l'inclusion et présentent une paralysie cérébrale (avec lésion ou anomalie cérébrale survenue avant l'âge de 2 ans), avec atteinte bilatérale sévère (score de Gross Motor Function Classification System (GMFCS) stade IV ou V) avec atteinte cérébrale non évolutive(7). A ce jour, cette cohorte compte plus de 300 enfants recrutés dans plusieurs dizaines de centre en France de type différents et couvrant un large territoire en France : Etablissements médico-sociaux, SESSAD, CHU, hôpitaux généraux, CAMSP. Le recueil de données est prospectif et repose sur un suivi annuel médical des enfants pendant 10 ans sur un schéma d'une visite annuelle sur un questionnaire standardisé. Du fait de la gravité de la PC, on compte parmi cette population 75% d'enfants polyhandicapés.

**Repérage du polyhandicap dans la cohorte française d'enfants atteints de PC :**

Présence d'une paralysie cérébrale (avec lésion ou anomalie cérébrale survenue avant l'âge de 2 ans),

- avec atteinte bilatérale sévère (score de GMFCS stade 4 ou 5)
- avec atteinte cérébrale non évolutive

+ Présence d'une déficience intellectuelle sévère associée

- Deux registres des handicaps de l'enfant en situation de paralysie cérébrale sur le territoire couvert et permettant une estimation de la prévalence pour quelques grandes catégories de combinaisons de déficiences caractérisées dans ces registres. Il s'agit des **registres RHEOP** (Isère, Savoie, Haute-Savoie) et **RHE 31** (Haute-Garonne) couvrant respectivement 2.8% et 2% du territoire national<sup>34</sup>. L'enregistrement porte sur des enfants résidant dans l'un des territoires couverts, âgés de 7 ans au moins et porteurs d'au moins l'un des troubles suivants:

- déficience motrice nécessitant un appareillage et/ou une rééducation,
- Troubles du spectre autistique (exclus Rett et hyperactivité)
- déficience intellectuelle : QI < 50 (après test) ou retard mental modéré (QI 35-49), grave (QI 20-34) ou profond (QI<20), ou non évaluable
- déficience sensorielle : auditive (perte >70dB avant correction) ou visuelle (AV meilleur œil <3/10 après correction)
- Trisomie 21 avec ou sans DI sévère
- Paralysie cérébrale quelle que soit la sévérité.

Les objectifs principaux sont de décrire les caractéristiques des déficiences sévères de l'enfant, surveiller l'évolution de la prévalence de ces déficiences sévères sur une base géographique, surveiller l'évolution des taux de mortalité (dont Interruption médicale de grossesse), de décrire les prise en charge éducatives et médicales des enfants porteurs de handicaps et aider à la planification des besoins. Ces registres permettent de mener des enquêtes analytiques, spécifiques à chaque type de déficience ou portant sur les déficiences associées, identifier les

étiologies des déficiences incluant notamment les événements périnataux graves pouvant être en relation avec la survenue d'un handicap.

Le recueil des données est organisé sur le territoire couvert et les informations recueillies issues de multiples sources: données des MDPH, des services d'Information médicale des hôpitaux partenaires, dossiers médicaux des services cliniques spécialisés partenaires (Neuropédiatrie, MPR, Néonatalité), des services de psychiatries infanto-juvénile (centres médico-psychologiques, centres médico-psycho-pathologiques, etc.) des centres d'action médico-sociales précoces (CAMSP), des réseaux périnataux et centre ressources autisme (CRA) partenaires. Les étiologies sont encodées selon la CIM-10.

**Repérage du polyhandicap dans les registres RHE31 et RHEOP :** la caractérisation du polyhandicap dans ces registres se fait sur critère de mobilité et de déficience intellectuelle(38). Sur ces critères, on peut retrouver 4 sous-populations d'enfants polyhandicapés :

- *grabataires avec un retard mental profond, dit polyhandicap « strict »*
- *grabataires avec un retard mental modéré*
- *physiquement dépendants d'un fauteuil roulant avec un retard mental profond*
- *physiquement dépendants d'un fauteuil roulant avec un retard mental modéré,*

*Ces 3 dernières catégories constituant des formes de polyhandicap «élargies ». Cette définition se rapproche de celle donnée par Nakken et Vlaskamps pour délimiter le PIMD (cf. chapitre 5)*

Ces registres, pour les données de paralysie cérébrale, constituent les composantes françaises d'un réseau européen de surveillance de la paralysie cérébrale créée en 1998 : le réseau « *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE-Net) », constitués de 24 registres (dont 16 actifs) recouvrant de nombreux territoires européens: Royaume-Uni, Irlande, Suède, Allemagne, Danemark, Italie, Pays-Bas, Belgique, Norvège, Espagne, Portugal, Autriche, Lettonie, Slovaquie, Hongrie, Croatie, Islande, Malte, Grèce(40). La base contient plus de 18 000 cas d'enfants avec paralysie cérébrale nés entre 1976 et 2005 pour permettre l'étude de sous-populations spécifiques, qu'un seul registre ne pourrait faire faute de puissance. Les objectifs de ce réseau sont d'harmoniser les données d'enregistrement de cas d'enfants atteints de paralysie cérébrale en Europe et de développer des projets collaboratifs de recherche dans ce domaine.

En dehors de ce réseau, un grand nombre d'autres registres de "Cerebral palsy (CP)" ont été identifiés à l'International notamment en Australie et au Canada et ne seront pas tous détaillés ici. L'ensemble de ces registres pourraient constituer des ressources intéressantes pour l'identification de personnes en situation de polyhandicap d'origine congénitale(41–47). En réalité, tous ne décrivent pas avec autant de précisions que nos 2 registres français les déficiences des enfants enregistrés et ne permettent probablement pas tous de dégager des sous-populations ayant des caractéristiques similaires aux enfants polyhandicapés ou souffrant de « PIMD » (48–50). De plus, notons que les enfants atteints de lésions cérébrales « non fixées » sont exclus de ces registres le plus souvent et qu'il peut coexister chez un même individu à la fois une déficience cognitive et une déficience motrice sans notion d'intrication des déficiences pour autant. En effet, **la définition de la CP ne fait appel à aucun critère particulier de sévérité de la déficience principale motrice, ni à aucun critère de DI associée(38).**

#### ➤ Les enquêtes auprès d'autres populations spécifiques

- ✓ *Enquête en Etablissements de Santé (ES)*

**L'enquête auprès des établissements et services médicaux-sociaux (ES)**, est une enquête répétitive quadriennale déclarative réalisée auprès des directeurs des ESMS en France (Métropole+ DOM). Les objectifs d'ES sont de décrire l'activité des établissements et services médico-sociaux pour personnes handicapées, le profil des personnes handicapées et des personnels présents dans ces structures, celui des personnes qui en sont sorties au cours de l'année précédant l'enquête (51).



L'enquête de 2010 portait sur 130 000 enfants et 95 000 adultes accueillis ou suivis dans ces structures. Les informations recueillies dans cette enquête concernent à la fois l'offre (type d'accueil ou d'accompagnement, lieu, capacité, nombre de structure, type d'accueil, agrément), les « clients » (département domicile, âge, sexe, déficiences principales et déficience associée, étiologie du handicap, modalité d'accueil, scolarité, aménagement Creton, capacités fonctionnelles), leur situation précédente à l'orientation et la situation de sortie si survenue dans l'année d'observation (et les caractéristiques associées) et la situation en termes d'hébergement et d'activités. Les ESMS sont identifiées à partir du répertoire national des établissements sanitaires et sociaux (FINESS). ES permet donc de disposer d'informations exhaustive sur les personnes handicapées accueillies ou suivies par un ESMS avec un redressement réalisés sur les centres non répondants (taux de réponse supérieur à 94%).

**Repérage du polyhandicap dans ES :** les personnes en situation de polyhandicap peuvent être repérées dans l'enquête ES si et seulement si celui-ci est déclaré comme déficience principale ou comme déficience associée dans le questionnaire (via le code 90). Ce code définit le polyhandicap comme **une déficience mentale grave associée à une déficience motrice importante**, sans notion de restriction extrême de l'autonomie (même définition dans toutes les enquêtes depuis ES95).

Selon la DREES, les enfants polyhandicapés sont assez bien repérés par l'enquête ES. Les jeunes adultes polyhandicapés constituent par ailleurs une part importante des jeunes adultes concernés par l'aménagement Creton (situation repérée dans l'enquête). L'enquête couvrirait sans doute moins bien les adultes polyhandicapés qui sont peut-être plus souvent à domicile. C. Peintre et coll. a publié en 2014 un rapport détaillé sur le repérage de personnes en situation de handicap complexe à partir des données de cette étude (sur les données de 2010) permettant d'évaluer à près de 7500 le nombre d'enfants et à 10 500 le nombre d'adultes polyhandicapés dans ces structures en 2010 (sur le critère de repérage défini ci-dessus). Ce rapport détaille les grandes caractéristiques des personnes en situation de polyhandicap, le type d'incapacités et décrit les dispositifs d'accompagnement, activité, scolarisation et les parcours (avant/après) (3).

ES dispose d'informations permettant d'éclairer sur les ruptures d'accompagnement, d'étudier partiellement l'inadéquation entre l'offre et les besoins à partir de la comparaison déficiences des personnes accueillies/agréments des unités. Ces données sont disponibles au niveau régional et très largement utilisées par les Agences Régionales de Santé (ARS) pour l'établissement de diagnostic territorial et pour la planification. Ces résultats devraient être fournis au niveau national dans les prochaines enquêtes. Cependant, l'enquête ne permet pas de « suivre » les individus, ni d'identifier les changements de structures d'une enquête à l'autre mais permet néanmoins de dégager des « parcours –type ». Aussi, peu de données sont recueillies sur le contexte de vie initial et sur l'origine sociale des enfants et adultes accueillis qui sont pourtant des déterminants possibles de ruptures de parcours(52).

#### ✓ *Les troubles du spectre autistiques (TSA)*

Aujourd'hui, on estime que 10 à 15% des personnes en situation de polyhandicap présentent des troubles autistiques(53). Dans l'enquête ES, seuls 2% des enfants et 2.5% des adultes polyhandicapés avaient un TSA déclaré en co-déficience (primaire ou secondaire) (3).

**L'étude ELENA**(7,54) est une cohorte multicentrique nationale incluant tous les enfants de 2 à 16 ans pour lesquels un diagnostic formel de trouble du spectre autistique a été posé (sur tests standardisés). Cette cohorte étudie les caractéristiques sur le plan clinique, neuropsychologique et décrit l'évolution au cours du temps. Cette description porte sur les dimensions suivantes : diagnostic nosologique, comportements autistiques, troubles du comportement, développement dans les domaines cognitifs, socio-adaptatifs, moteurs, sensoriels, du langage et de la communication, histoire du patient et de sa famille, chronologie des événements de vie et de santé. Sept cents enfants et adolescents sont actuellement suivis dans cette cohorte sur 12 centres en France (centres spécialisés des pathologies neuro-développementales, centres experts majoritairement des CHU, CRA). Il existe dans la cohorte des enfants présentant une déficience intellectuelle (les outils utilisés pour l'évaluation de la déficience intellectuelle peuvent être différent en fonction de l'âge), un déficit du langage et/ou des troubles sensoriels et/ou une déficience motrice (NB : cet aspect n'est pas au premier plan du recueil d'information et ne fait pas forcément mention de la

notion de gravité). Les objectifs et l'approche d'ELENA n'étant pas d'identifier le type de déficiences associées à la caractérisation du PLH, cet outil n'est pas adapté au repérage d'enfants en situation de polyhandicap.

Nous n'avons pas élargi l'enquête de repérage à d'éventuelles autres cohortes de population souffrant de TSA dans le monde.

#### ✓ *Les malformations congénitales*

Les malformations congénitales concernent entre 3 et 4 % des naissances en France. Sur le territoire, la surveillance des maladies congénitales se fait à partir de 6 registres. Le **REgistre des MAlformations congénitales de PARis (REMAPAR)** est l'un des plus anciens et couvre 20% de toutes les naissances françaises(55,56). L'objectif de ce registre est d'assurer une surveillance épidémiologique et de veille des malformations congénitales, de déterminer l'impact des actions de santé (de type diagnostic anté-natal (DAN) et actions de prévention) sur leur survenue, de rechercher des causes étiologiques à ces manifestations et de servir de socle pour l'élaboration de recommandations ou base d'expertise. Toutes les femmes résidant à Paris et la « petite couronne » (départements des Hauts-de-Seine, du Val-de-Marne et de Seine-Saint-Denis) ayant accouché ou réalisé une IMG sont incluses. Les informations sont issues de différentes sources : Maternités, services spécialisés, services de réanimation, services de chirurgie, service mobile d'urgence et de réanimation (SMUR), laboratoires de cytogénétique et fœtopathologie, certificats de naissance. Le registre REMAPAR est aussi l'une des composantes françaises du réseau européen de surveillance des malformations congénitales EUROCAT constitué de 43 registres dans 23 pays avec une couverture de 29% des naissances européennes depuis 1979(57). Le recueil de données est standardisé et les rapports de présentations des données de prévalence sont rendus pour 96 sous-groupes d'anomalies et mis à jour deux fois par an. Les données du registre sont rentrées selon un référentiel international « **EUROCAT** » et les pathologies associées encodées selon la CIM-10. Le référentiel ne prévoit pas d'approche par déficience ou par limitation d'activité. Les informations recueillies concernent la naissance jusqu'à la sortie de la maternité et ne permettent donc pas un recul suffisant pour établir un diagnostic fonctionnel de polyhandicap (sauf cas particuliers d'anomalies fœtales détectées en amont en DAN). Toutefois, le registre prévoit à moyen terme une évaluation du devenir des enfants porteurs de certaines malformations invalidantes et pourraient dans le cas des anomalies neurologiques permettre de mettre en évidence une sous-population d'enfants en situation de polyhandicap d'origine congénitale.

#### ✓ *La déficience intellectuelle*

La déficience intellectuelle (DI) affecte 1-2% de la population générale et plus de la moitié des patients avec un diagnostic d'autisme. Contrairement au contexte international, il existe en France très peu de cohortes ou de registres spécifiques de personnes avec DI. Pourtant, la DI sévère est retrouvée chez 3 à 4 personnes pour 1 000 sur le territoire(58). Dans notre recherche, une seule étude a été identifiée. Il s'agit d'une étude portant la **Génétique de la Déficience Intellectuelle et des troubles du spectre Autistique, GenIDA**. Il s'agit d'une cohorte internationale portée par le Programme RAdico(59) (plateforme de soutien aux études dans le domaine des maladies rares). L'objectif principal de GenIDA(60) est de développer un modèle alternatif de base de donnée pour les DI rare d'origine génétique, organisé sous la forme d'un réseau social, dans lequel la plupart des informations cliniques seraient entrées par la famille du patient, sur la base de questionnaires établis par des professionnels mais compréhensibles par les familles. Cette étude repose sur un réseau social international pour le recueil d'informations sur l'histoire naturelle de la DI et constitue un modèle original de cohorte « hors les murs ». Les volontaires inclus dans cette étude sont porteurs de formes monogéniques rares de DI. Au total, l'étude comptabilise plus de 1000 inclus à travers le monde. Certains participants présentent des troubles du spectre de l'autisme. Les données sont revues régulièrement et à ce jour, les investigateurs principaux de cette cohorte ont pu nous confirmer l'inadéquation de GenIDA pour le repérage de PSPLH.

A l'étranger, plusieurs cohortes de population atteints de déficiences intellectuelles ont été identifiées(61–66). Si dans la majorité des publications étudiées, les déficiences étaient stratifiées par gravité (léger, modéré, sévère, profond) aucune d'entre elle ne permettait d'identifier de manière formelle des situations de polyhandicap (absence d'information sur les capacités motrices).



### ✓ La grande prématurité

Les causes périnatales représentent environ 16% des étiologies retrouvées responsables de situation de polyhandicap. On retrouve notamment les événements associés à la grande prématurité(67). Nous avons donc également exploré les possibilités d'identifier des PSPLH dans les cohortes s'intéressant au devenir des enfants nés en grande prématurité.

La **cohorte EPIPAGE -2 (étude EPIdémiologique sur les Petits Âges Gestationnel)** est une étude épidémiologique française dont les objectifs sont de mieux connaître le contexte de naissance et le devenir des enfants grands prématurés, d'évaluer et prévoir les besoins de prise en charge médicale et éducative, d'évaluer les effets de l'organisation des soins et des pratiques médicales sur la santé et le développement des enfants prématurés et d'améliorer les connaissances sur les causes et les conséquences de la grande prématurité(7,68). Trois sous-populations d'enfants sont définies dans cette cohorte selon le terme de l'issue: des enfants avec une prématurité extrême (22-26 semaines d'aménorrhées (SA)), avec une grande prématurité (27-31 SA) ou avec une prématurité modérée (32-34 SA). Un groupe d'enfants témoins nés à terme (37-40 SA) issu de l'étude ELFE (voir ci-dessus) est également constitué. Au total sur les 9400 grossesses identifiées lors de la phase de recrutement en 2011, près de 7600 enfants ont été inclus. Les centres de recrutement et de suivi des enfants sont répartis dans 21 régions de France métropolitaine et 4 départements d'outre-mer (Martinique, Réunion, Guadeloupe, Guyane). Les enfants ont été inclus dès la naissance avec une visite de suivi puis à 2 ans, 5 ans, 8 ans et à 11-12 ans (fin du suivi).

**Repérage du polyhandicap :** Les différentes visites de suivi dans EPIPAGE-2 permettent le recueil de nombreuses informations sur l'état de santé de l'enfant notamment via :

- les mesures anthropométriques,
- l'évaluation des troubles moteurs (dont recherche de paralysie cérébrale de l'enfant), du score de motricité GMFCS, du score de capacité manuelle (MACS),
- la réalisation d'examens neurologiques standardisés,
- l'évaluation des fonctions cognitives via le QI (différentes échelles selon les visites),
- la recherche de troubles sensoriels (visuels, auditifs), de la communication, etc.

D'autres informations plus administratives permet d'affiner les possibles handicaps d'un enfant au travers l'existence d'un congé de présence parentale (qui est attribué lorsque l'enfant est en situation de longue maladie ou de handicap), la perception d'aides financières. D'après les ressources à notre disposition, ces données devraient donc permettre de pouvoir identifier des situations « proxy » de polyhandicap, les aspects de limitations d'activités et de restriction d'autonomie ne semblant pas être recueillies dans EPIPAGE-2. En l'absence de confirmation auprès des investigateurs principaux, nous prendrons toutefois ces affirmations avec réserve.

**Une sous étude d'EPIPAGE-2, EPIRMEX** concerne plus particulièrement le suivi d'enfants grands prématurés (26-31,6 SA révolues) présentant une anomalie cérébrales néonatales. Cette étude a pour objectif d'étudier l'émergence des fonctions exécutives et du langage chez les enfants nés prématurés présentant des anomalies structurales cérébrales révélées par IRM réalisée à l'âge du terme, d'analyser ces anomalies cérébrales en lien avec les facteurs périnataux et de rechercher des facteurs de risque périnataux associés à ces anomalies et aux troubles des fonctions exécutives observés(68). Cette étude a été réalisée à partir de 15 centres EPIPAGE-2 pouvant assurer une IRM systématique suivant le protocole du projet. Cette sous-étude permet un suivi spécifique supplémentaire à 3 ans, avec une évaluation des fonctions exécutives et du langage. Près de 600 enfants participent à cette sous-étude avec probablement plus de chance d'y retrouver des enfants en situation de polyhandicap- sous réserve de confirmation auprès des investigateurs en charge de cette sous étude.

**L'étude Extremely Preterm Infants in BELgium (EPIBEL)** est une cohorte belge d'enfants nés en grande prématurité (entre 22 et 25,6 SA) entre 1999 et 2000 et recrutés à travers 19 maternités(69). Sur les plus de 500 enfants inclus initialement, seuls 77 d'entre eux ont ainsi réalisé l'examen de suivi à 36 mois, une grande proportion d'enfants

étant décédés dans les suites de l'issue. Cette évaluation à 36 mois intègre de nombreuses informations sur l'évolution neurologique, psychologique, de croissance des enfants, et un recensement précis des déficiences est réalisé. De Groote, en 2007, publie un descriptif des capacités de ces enfants à 3 ans mettant en évidence des déficiences motrices (n=6), de restriction d'autonomie (n=8), de difficulté de communication (n=3), de troubles sensoriels (n=7 et 9 respectivement auditif et visuel)(70). Ce très petit nombre de déficiences limite donc les possibilités que celles-ci soient intriquées et correspondent à des situations réelles de polyhandicap.

Il existe une cohorte similaire outre-Manche, **la cohorte EPICURE** menée en Grande-Bretagne et Irlande et s'intéressant au devenir d'enfants prématurés extrême nés avant la 26<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhées. Sur les 308 survivants de la cohorte à M30, on retrouve de nombreuses déficiences et incapacités chez ces enfants dont des paralysies cérébrales, des handicaps moteurs sévères non PC dont certains associés à une déficience mentale importante(71).

### ✓ *Les maladies rares (MR)*

Hors périmètre de notre enquête de repérage du fait d'une complexité trop importante à répertorier chaque affection responsable d'une situation possible de polyhandicap, nous avons toutefois exploré les possibilités d'identifier le polyhandicap via la banque nationale maladie rare (traité dans le chapitre II). Au cours de nos enquêtes auprès des chercheurs, nous avons découvert qu'il existe des petites cohortes de patients locales hébergées dans des services cliniques spécialisés, constituant des files actives de personnes avec des pathologies complexes prises en charge par des médecins spécialisés. Nos méthodes de recherche et d'enquête n'ont pas réussi à identifier ces petites cohortes monocentriques pour la plupart d'entre elles.

Une enquête de recensement des bases de données dans les centres de référence MR a été réalisée en 2012, lors de la structuration de la **Banque Nationale de Données Maladies Rares (BNDMR)**. Cette enquête a mis en évidence l'existence d'un grand nombre de bases de données (n=254 -hors cancers) et contenant le suivi de 780 patients en médiane. Ces bases de données étaient très hétérogènes et avec des difficultés rencontrées pour leur mise en œuvre (collecte, qualité, exploitation) et leur maintenance compte tenu de l'absence d'interopérabilité des systèmes utilisés (excel, access, applications spécifiques, etc.)(72). Nous n'avons actuellement aucune information sur les possibilités de repérer des situations de polyhandicap dans certaines de ces bases mais un état des lieux des études existantes au sein de la filière de soins Déficience prenant en charge le polyhandicap est actuellement en cours de réalisation et devrait probablement nous éclairer sur ces aspects.

**Tableau III. Etudes françaises permettant d'identifier des personnes en situation de polyhandicap, classées selon la grille de cotation, de la note la plus spécifique à la moins spécifique.**

Nom étude	Investigateur principal	Côte <sup>2</sup> Repérage PLH	Type d'étude	Population	Effectifs totaux	Schéma d'étude	Validation des informations
Eval-PLH	P. Auquier	<b>A1+</b>	Cohorte prospective multicentrique	Enfants et adultes avec polyhandicap	875 (cas prévalents et incidents)	Visites inclusion, puis annuelle, et si évènement	Sur portail + par Investigateur
Cohorte d'enfants avec handicap sévère	I. Poirot	<b>B1+</b>	Cohorte prospective multicentrique	Enfants atteints de paralysie cérébrale	300	Suivi inclusion puis annuelle pendant 10 ans	Sur portail + Par investigateur  Sur site étude + Par investigateur
Registre RHE 31	C. Arnaud	<b>B1+</b>	Registre de cas régional	Enfants avec handicap	NC, plus de 150 entrées/ an	Enregistrement de cas multi sources, évènements	Sur site étude + publication
Registre RHEOP	A. Ego	<b>B1+</b>	Registre de cas régional	Enfants avec handicap	NC	Idem RHE 31	
Enquête ES	Dir. Handicap DREES	<b>C1-</b>	Déclarative nationale (dont DOM-TOM)	Personnes hébergées en structures médico-sociales	1300 enfants et 95 000 adultes	Transversale : Questionnaire responsables ESMS, répétée tous les 4 ans	sur questionnaire + par investigateur
Enquête HS	G. Bouvier, JF Ravaud	<b>C2-</b>	Déclarative nationale (dont DOM-TOM)	Volet HSM : Population générale/ Volet HSI : personnes hébergées durablement en EMS	30 000 HSM 9000 HSI	Transversale : Questionnaire par enquêteurs formés + données couplées au SNIIRAM  + données de mortalité INSEE à 5, 8 et 15 ans	Sur questionnaire +publications
EPIPAGE 2 (dont EPIRMEX)	P-Y Ancel	<b>D3+</b>	Cohorte prospective fermée	Enfants nés prématurés	7600 à J0 (500 dans EPIRMEX)	Visite d'inclusion puis à 2,5,8 et 11/12 ans (+ exploration à 3 ans dans EPIRMEX)	Sur publications

<sup>2</sup> **Grille de cotation** : Pour chaque étude, attribution d'une lettre selon la population d'étude (A : polyhandicap, B : population « associée au polyhandicap », C : approche par handicap, déficiences, D : autre population), un chiffre selon les possibilités de caractérisation du polyhandicap ( 1 :polyhandicap caractérisé, 2 : reconstruction approximative possible, 3 : caractérisation non connue ou probable à confirmer ,4 : pas de caractérisation possible) et d'un signe selon le design longitudinal (+) ou non (-) de l'étude. EMS= Etablissement Médico-Social , NC= non connu. QoL= qualité de vie.

Tableau IV. Etudes internationales permettant d'identifier des personnes en situation de polyhandicap, par type d'étude

Nom étude/ Type d'études	Investigateurs/ auteurs	Côte <sup>3</sup> de repérage du PLH (selon type d'étude)	Type d'étude	Type de population	Validation des informations
Registre SMID	Hanaoka T (36)	B1+	Registre	SMID	Sur publications
Registre SCPE	Arnaud C., Van Bakel, Surman, Himmelmann (39,41,42,47)	B1+/B2+	Registre	Paralysie cérébrale	Site internet+ publication+ investigateurs
Registres PC autres	Brooks, Blair, Reid, Delacy (44–46)	B2+/ B3+	Registre de cas	Paralysie cérébrale	Sur publications
Cohortes d'enfants grands prématurés	Vanhaesebrouck, Wood . (69,71)	D2+/D3+	Cohortes fermées prospectives	Suivi d'enfants dès la naissance	Sur publications
Cohortes de déficiences intellectuelles	Arvio, Leonard, Patja, Wing, Florio, Reppermund (61,63–66)	C3+/ C4+	Cohortes	Déficiences intellectuelles + ou – sévères	Sur publication
Les birth cohorts (MCS, ELFE, NEPS,...)	Sheeman, Weinert, ... (28–30)	D3+/ D4+	Cohortes fermées prospectives	Suivi d'enfants dès la naissance	Sur questionnaires

<sup>3</sup> **Grille de cotation** : Pour chaque étude, attribution d'une lettre selon la population d'étude (A : polyhandicap, B : population « associée » au polyhandicap», C : approche par handicap, déficiences, D : autre population), un chiffre selon les possibilités de caractérisation du polyhandicap ( 1 :polyhandicap caractérisé, 2 : reconstruction approximative possible, 3 : caractérisation non connue ou probable à confirmer ,4 : pas de caractérisation possible) et d'un signe selon le design longitudinal (+) ou non (-) de l'étude.

## 5. Un repérage complexe

→ *Un concept aux contours flous*

La difficulté principale dans la mise en œuvre de cet état des lieux réside dans le fait que les outils existants pour les recherches documentaires sont majoritairement construits autour des notions de « pathologie » et/ ou de « diagnostic ».

Le polyhandicap est une situation de vie d'extrême vulnérabilité. Cette notion a été introduite en France pour permettre une prise en charge spécifique de ces personnes. Le PLH se présente sous de multiples formes et tableaux et sa délimitation est difficile. Cette difficulté se retrouve notamment dans la caractérisation des formes les moins graves comportant des troubles moteurs et ou cognitifs moins sévères(73). Une définition englobant cette variété de situations a été proposée par le GPF en 2002 et donnée en introduction du présent document. C'est sur cette définition de polyhandicap élargi que s'est appuyé le texte du Volet de la stratégie quinquennale(5). Pourtant, cette définition élargie ne semble pas satisfaire l'ensemble de la communauté de chercheurs notamment pour sa difficulté à constituer une population d'étude homogène.

Même si à l'origine, il existe pour tous les cas une lésion ou une atteinte cérébrale précoce, les causes initiales du polyhandicap sont hétérogènes parfois même inconnues- entre 30 à 40% des cas selon les sources(74). Pour les cas connus, la plupart des situations de polyhandicap seraient les conséquences d'une pathologie génétique (rare ou non), certains polyhandicaps apparaissent progressivement dans le cadre d'une pathologie métabolique dégénérative et enfin un nombre non négligeable de situations de polyhandicap sont la conséquence d'évènements accidentels, périnataux, infectieux ou vasculaires(73).

→ *Vers deux écoles en France ?*

Dans notre état des lieux, nous retrouvons ces différences de définitions.

Dans la cohorte Eval-PLH, les investigateurs ont préféré se focaliser sur une population plutôt homogène et dont la définition du PLH repose sur 5 critères d'inclusion plutôt sélectifs(32). Dans cette cohorte, la précocité de la lésion (survenue avant l'âge de 3 ans) est fondamentale et l'absence de communication s'induit de fait par l'importance de la déficience intellectuelle. De même, la cohorte d'enfants avec PC sélectionne des cas très stricts en regard des objectifs de recherche. Les registres du RHEOP et RHE 31 distinguent quant à eux diverses situations pouvant correspondre au polyhandicap avec une définition beaucoup plus élargie.

Dans l'enquête ES, qui est une enquête déclarative complétée par les responsables médicaux ou administratifs d'ESMS, un cas de polyhandicap est identifié si et seulement si celui-ci est déclaré en diagnostic principal ou en diagnostic secondaire sans notion de critères de gravité spécifiques, sans prise en compte de l'âge de la lésion et sans possibilité de retour à l'information source pour validation des cas. Les questionnaires de l'enquête sont en cours d'évolution. Il y est prévu deux questions supplémentaires permettant de renseigner si la situation de handicap relève du polyhandicap au sens élargi de la stratégie quinquennale et si ce handicap est rare.

***Une définition du polyhandicap a été proposée par le Groupe de Travail IResP chargé de l'animation et de la structuration de la recherche sur le polyhandicap<sup>4</sup> et repose sur les 4 critères suivants :***

***1/ Déficience cognitive sévère***

***2/Déficience motrice sévère et globale (d'origine centrale)***

***3/Dépendance extrême et restriction importante de l'autonomie***

***4/Intrication des déficiences***

Dans le cadre de notre enquête, certains acteurs du champ se sont étonnés d'une définition aussi sélective du polyhandicap ne tenant pas compte de l'évolutivité des situations, d'autres trouvaient cette définition incomplète

<sup>4</sup> En parallèle de la réflexion cohorte, un groupe de travail (GT) visant à structurer et animer la recherche sur le polyhandicap en France de manière transdisciplinaire répondant à l'action n°22 de la Stratégie quinquennale et faisant interagir chercheurs, institutionnels et associatifs est en cours au sein de l'IReSP. Une réflexion approfondie autour des axes prioritaires de recherche à investiguer dans le ce champ est l'un des objectifs de ce groupe de travail (cf partie B).

(pas de prise en compte des troubles associés comme l'autisme, de la nature précoce des lésions,...) traduisant bien l'absence de consensus souvent évoquée dans les travaux portant sur le polyhandicap. Enfin, certains chercheurs seraient favorables de regrouper l'ensemble ces déficiences souvent intriquées sous l'appellation « Handicaps Complexes ». La plupart des acteurs interrogés ont toutefois souligné la nécessité d'établir des critères stringents pour une population de type cohorte ou de prévoir une population élargie suffisamment puissante d'un point de vue statistique pour disposer de sous-groupes plus homogènes de taille acceptable.

→ *Quelle visibilité à l'International ?*

Avec une recherche documentaire moins exhaustive qu'en France et en l'absence de discussion avec les investigateurs des études, il a été relativement complexe de statuer sur les possibilités de repérer des cas de polyhandicaps dans les études internationales.

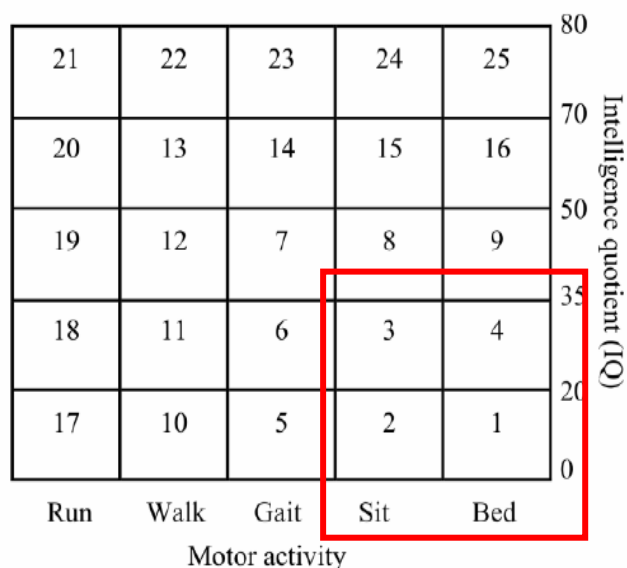
De manière générale, la production scientifique française sur la thématique est relativement peu abondante et cette pénurie est d'autant plus importante dans les revues scientifiques internationales à haut facteur d'impact. Ainsi, une grande majorité des ressources disponibles sont issues de revues scientifiques françaises (avec ou sans comité de lecture) et surtout de la littérature grise publiées en français (rapports réalisés à la demande des autorités, des décideurs publics, enquêtes à l'initiative des associations, articles publiés dans des revues professionnelles, ouvrages...). Ces travaux de qualité sont ainsi peu valorisés au niveau international et l'état des connaissances actuelles sur le polyhandicap reste insuffisant, ce d'autant que de nombreuses problématiques de recherche restent encore sous-investiguées.

Une des principales difficultés a résidé dans le fait que le polyhandicap est une notion francophone qui n'a pas d'équivalent exact dans la littérature internationale. Il n'existe pas de termes d'indexation équivalent dans les ressources documentaires de type MEDLINE. Il nous est rapporté via les entretiens que certains chercheurs s'expriment auprès des revues scientifiques internationales à comité de lecture pour que leurs travaux de recherche soient référencés sous le terme « polyhandicap ». Certaines revues refuseraient les articles soumis pour ces simples raisons, d'autres proposeraient aux chercheurs de changer le terme de référencement de l'article en « cerebral palsy » ou « PIMD », plus connus.

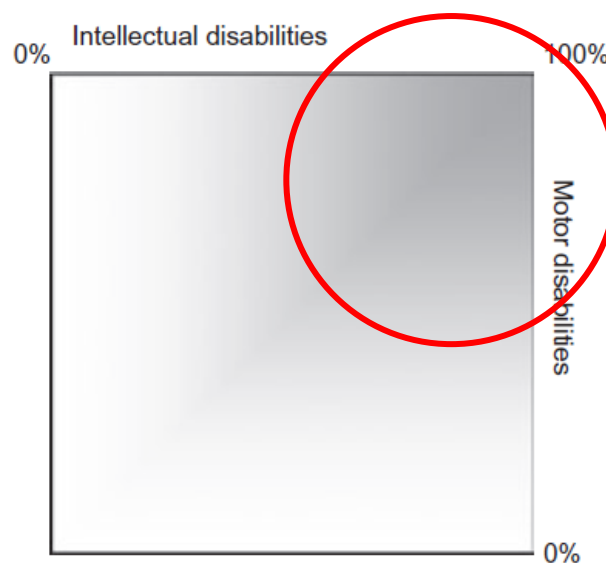
Ce vocable de PIMD rencontre par ailleurs les mêmes difficultés de contours et de définition. Nakken et Vlaskamp avaient dénombré pas moins de 11 termes différents présents dans 41 posters ou communications orales lors d'un Congrès de l'International Association for the Scientific Study of Intellectual disability (IASSID)(75). Dans certaines définitions, il s'agit de handicaps cognitifs profonds ( $QI < 20$ ) avec dysfonctionnements neuro-moteurs constituant un groupe extrêmement hétérogène en termes de capacités fonctionnelles. Ces personnes ont pour point commun le fait d'être totalement dépendantes de l'aide des autres sur tous les aspects de leur vie quotidienne et de rencontrer des difficultés majeures dans la communication avec autrui(76). D'autres caractérisent le PIMD comme une déficience cognitive sévère ( $QI < 35$  voire  $< 20$ ) et une déficience neuromotrice profonde ou sévère associées de façon quasi constante à d'autres déficiences complexes neurosensorielles, comportementales et psychiatriques ainsi qu'à des complications médicales telles qu'une épilepsie, des problèmes respiratoires ou des difficultés d'alimentation. Ces personnes ont peu voire pas de compréhension du langage verbal, aucune capacité à se gérer par elles-mêmes et présentent des déficits sensoriels avec un risque élevé de complications sur le plan de leur santé (dont épilepsie dans plus de 2/3 des cas). Elles peuvent présenter des comportements excessifs (comme stéréotypies 82%) agressifs et destructeurs (45% des cas) qui nécessitent une médication importante. Elles ont également un risque de mortalité précoce importante(35,75).

Le SMID est au Japon ce qu'est le polyhandicap en France, un concept introduit initialement pour faciliter la prise en charge. Il est défini par une déficience cognitive sévère ( $QI < 35$ ) et une mobilité réduite (alité ou difficulté pour se tenir assis). K Oshima(77) propose de caractériser ce concept au travers d'une matrice à deux axes, l'un concernant les aspects cognitifs, l'autre les aspects moteurs (Figure 4a). Dans cette figure, on distingue à quatre situations correspondant au SMID : situation 1 : personne alitée avec  $QI < 20$ , situation 2 : personne ayant la capacité de s'asseoir voir de marcher avec aide avec un  $QI < 20$ , situation 3 : personne alitée avec un  $QI < 35$ , personne ayant la capacité de s'asseoir avec un  $QI < 35$ . A noter, cette matrice est proposée à titre de simplification pour délimiter des situations complexes et ne tient pas compte des multiples autres expressions du tableau qui existent par ailleurs

dans le SMID ou le SMID syndrome (troubles de la communication, troubles sensoriels, autistiques, etc.) mais montre l'importance de la gravité de la DI et de la DM et leur intrication comme « portes d'entrée » à la définition du concept. Nakken et Vlaskamp proposent une représentation schématique similaire du PIMD avec ces deux déficiences (intellectuelle et motrice) pour le PIMD mais aux contours plus flous (Figure 4b).



a/



b/

**Figure 4 : a/ Matrice d'Oshima caractérisant les situations de SMID (=situations 1,2,3 et 4, encadré en rouge) ; b/ Représentation schématique des déficiences motrices et sévères dans le PIMD selon Nakken et Vlaskamp (=cercle en rouge)**

Quant à la paralysie cérébrale, celle-ci est définie comme un groupe de tableaux hétérogènes mais plutôt bien délimités et très décrits depuis plusieurs décennies. On peut la définir comme un ensemble de troubles du mouvement, de la posture et de la fonction motrice sans préjuger de son origine. Il s'agit de la déficience motrice la plus courante chez l'enfant. Dans la paralysie cérébrale, les dysfonctionnements moteurs seraient non évolutifs. Ces troubles permanents ont été définis par le consensus européen SCPE comme un désordre, une lésion, une anomalie non progressive du cerveau en développement ou immature). Il existe une déficience intellectuelle dans 30% des cas. Dans les registres européens, la proportion de PSPLH atteindraient les 20% (38). La paralysie cérébrale peut s'accompagner de comitativité sous diverses formes et de troubles du comportement. Nous pouvons souligner via cet état des lieux que la grande production de recherche autour des paralysies cérébrales rend d'autant moins visible le PLH en tant que sujet de recherche dans la littérature internationale, certains rassemblant même l'ensemble de ces affections, sous le terme de « lésions cérébrales précoces »(78).



## II. Enquête de repérage du polyhandicap dans les bases de données médico-administratives françaises

### 1. Objectif et méthodes

L'objectif de l'enquête de repérage du polyhandicap dans les bases médico-administratives (BDMA) françaises était double :

- Premièrement, il venait compléter l'état des lieux sur les ressources existantes, afin d'évaluer les possibilités de recourir à ces grandes bases de données avec changement de finalité pour l'identification de PSPLH, permettant la constitution de cohorte voire des études de trajectoires dans un contexte récent d'ouverture des données de santé et de transformation profonde du paysage médico-social.
- Deuxièmement, cette enquête permettait de faire un premier repérage des nomenclatures et bases existantes pour une éventuelle intégration partielle de ce type de données dans la potentielle future infrastructure de recherche.

Afin de répondre à ces objectifs, une recherche documentaire en plusieurs étapes ainsi qu'une enquête auprès d'experts du domaine ont été réalisées. Afin d'élargir le champ de recherche, nous avons élargi le repérage à d'autres systèmes d'information permettant de répondre, y compris de manière partielle, aux objectifs cités ci-dessus.

*NB : L'objectif de cette étude étant de réaliser un repérage, les résultats présentés dans ce document sont de simples pistes à explorer et qui nécessiteraient pour certaines la réalisation de travaux de recherche plus approfondis.*

**Tableau V- Descriptif de l'enquête de repérage des situations de polyhandicap dans les BDMA françaises**

<b>Objectifs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Recenser les bases médico-administratives et systèmes d'information (SI) permettant d'identifier des personnes en situation de polyhandicap (PSPLH)</li> <li>- Evaluer les possibilités d'exploitation de ces bases à des fins épidémiologiques (avec ou sans appariement) et en recenser les éventuelles contraintes liées à leur usage dans ce contexte</li> </ul>
<b>Périmètre</b>	France (bases de données locales et nationales)
<b>Bases de données ciblées</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Bases du Système National des Données de Santé (SNIIRAM, PSMI, CépiDC, MDPH en prévision)</li> <li>– Bases locales via ARS, CREAI</li> <li>– A visée exploratoire : Entrepôts de données de santé, bases maladies rares, autres</li> </ul>
<b>Méthode</b>	<p>1/ Reconstitution d'hypothétiques trajectoires de prise en charge de la personne en situation de polyhandicap née vivante de la naissance à la fin de vie,</p> <p>2/ Recensement des données issues de ces parcours, identification des systèmes d'information-supports (SI) et des détenteurs de données</p> <p>3/ Analyse des possibilités de caractérisation du polyhandicap dans ces SI (via étude des thésaurus, nomenclatures pour les données structurées, etc.)</p> <p>4/ Etude de la pertinence de recourir à ces systèmes d'information à des fins épidémiologiques (via recherche documentaire et de manière partielle via une enquête auprès d'acteurs identifiés (cf. Tableau VI))</p>
<b>Informations recueillies</b>	Type de parcours, structures / institutions associées, type de support d'information, données recueillies, thésaurus associé si applicable, interopérabilité avec d'autres systèmes d'information si décrits, nom organisme détenteurs des données, modalités de session des données



**Tableau VI- Enquête auprès des détenteurs de systèmes d'information et bases administratives**

<b>I. Objectifs</b>	Identifier des systèmes d'information susceptibles d'identifier des situations de polyhandicap ou de handicap complexe, Apport de précision sur les modalités de cession données Apport de précision sur la faisabilité d'exploitation de ces sources d'information à des fins épidémiologiques (si repérage PLH possible)
<b>II. Cibles</b>	Producteurs de données ou autres acteurs identifiés détenteurs ou exploitant des BDMA / SI en santé
<b>III. Méthode</b>	1/ Identification des acteurs 2/ Constitution d'une base de contact (servant à l'ensemble des enquêtes) 3/ Construction d'une grille d'entretien (Annexe III) 4/ Entretien semi-directifs par téléphone ou face à face 5/ Synthèse des entretiens
<b>IV. Informations recueillies</b>	Possibilité de repérer des situations de polyhandicap, modalités d'identification, finalité du recueil de l'information

## 2. Reconstitution de trajectoires et recensement des systèmes d'information

La complexité des situations de polyhandicap rend le parcours de santé de la PSPLH souvent délicat, avec une intrication entre les lieux de vie et de soins avec des recours possibles aux établissements et services médico-sociaux (ESMS), aux services d'hospitalisations en courts séjours (de type Médecine-Chirurgie-Obstétrique MCO) et en soins de suite et de réadaptation (SSR). Tout ceci constitue une sorte de « nébuleuse » de la prise en charge selon les situations (d'âge, géographiques, de positionnement des aidants familiaux dans la prise en charge, du degré de gravité du polyhandicap, de l'offre disponible, etc.). Une PSPLH peut ainsi recevoir des soins au domicile en ambulatoire, en cabinet de ville, en externat, en internat, en centre spécialisé ou à l'hôpital. Le suivi médical est assuré soit par le médecin traitant, soit par le médecin de l'ESMS, le médecin « référent » (neuropédiatre, pédopsychiatre, etc.), les multiples paramédicaux, et les cliniciens des services hospitaliers spécialisés. La famille assure très souvent le rôle de coordination(79).

Devant la diversité des profils de PSPLH, la complexité des parcours de soins et les interactions avec le parcours de vie, il nous a semblé que la manière la plus simple de recenser les systèmes d'information pouvant permettre l'identification de PSPLH était de reconstruire les trajectoires de soin possibles d'une personne diagnostiquée en situation de polyhandicap née vivante et ce, de la vie in utero au décès. Cette reconstruction ne tient pas compte de la cause étiologique du polyhandicap ni du moment écoulé entre la naissance et le diagnostic (fonctionnel). Nous avons fait l'hypothèse que certains événements de vie viennent modifier à un instant *t* la prise en charge et/ou le lieu de vie de la personne polyhandicapée. La figure 4 tente de décrire cette nébuleuse et les structures principales sollicitées lors de ces événements de vie (en noir), les systèmes d'information associés (en rouge) ainsi que les liens que ces événements entretiennent entre eux. A noter dans cette figure, sont schématisées les structures et non les raisons des recours à ces structures car ceux-ci peuvent être multiples. Il n'y est pas non plus pris en considération les ruptures, les situations d'hébergements hors de France, l'objectif étant de recenser les SI français.

En partant de cette démarche inversée, on recense un très grand nombre d'acteurs qui eux-mêmes génèrent un grand nombre de données de diverses natures. Ainsi, différents systèmes d'information associés à ces trajectoires ont été identifiés. Dans ce descriptif, nous avons élargi le recensement des sources d'information à l'état civil et à la protection juridique.

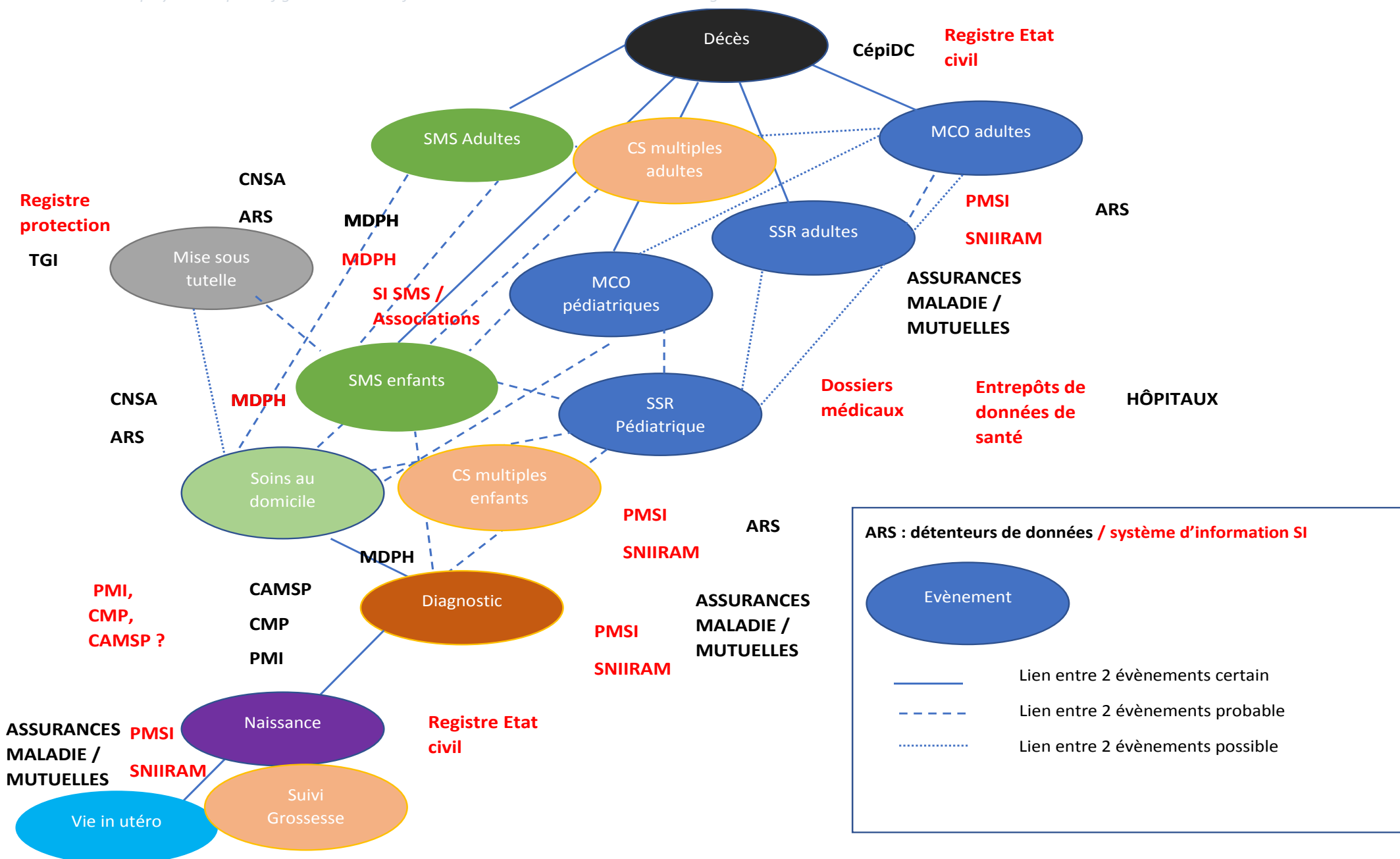


Figure 5. Nébuleuse des trajectoires possibles d'une personne en situation de polyhandicap née vivante et identification des structures de prise en charge et des systèmes d'information associés.

ARS : Agences Régionales de Santé, CAMSP : Centre d'Action Médico-Sociale Précoce, CépiDC : Certification électronique des Causes de Décès, CMP : Centre Médico-Psychologique, CNSA : Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie, CS : Consultations externes, MDPH : Maisons Départementales des Personnes Handicapées, MCO : Médecine-Chirurgie-Obstétrique, PMI : Centre de Protection Maternelle et Infantile, PMSI : Programme de Médicalisation des Systèmes d'Informations (SI), SMS : Etablissement et Structures médico-sociales, SNIIRAM : Système National d'Information Inter-Régimes de l'Assurance maladie, SSR : Services de Soins de Suite et de Réadaptation, TGI : Tribunal de Grande Instance

Ainsi, partant des trajectoires décrites ci-avant, on peut recenser de manière non exhaustive plusieurs types d'informations recueillies et liées :

- au suivi de grossesse maternelle et fœtal, d'hospitalisations et de consommation de soins de la mère et du nourrisson (diagnostic fonctionnel posé ou non),
- à l'état civil (vie, décès)
- au suivi médical et médico-psychologique durant la petite enfance (diagnostic fonctionnel posé ou non),
- à l'établissement du diagnostic fonctionnel,
- aux orientations post-diagnostiques,
- aux différentes prestations sociales liées au handicap dans la grande majorité des situations,

Et éventuellement,

- au recours aux établissements et/ou services médico-sociaux (ESMS) enfants / adultes,
- à la mise sous mandat judiciaire à l'âge adulte,
- et enfin aux épisodes de consommations de soins (médical, paramédical) et de services dont possiblement des séjours hospitaliers en secteur pédiatrique ou adulte en MCO, en SSR, en Hospitalisation à domicile (HAD) voire en psychiatrie.

Afin d'évaluer les possibilités d'identifier des situations de polyhandicap dans les SI associés, une étude très sommaire des possibilités de caractérisation du polyhandicap dans les nomenclatures, codages et thésaurus utilisés dans ces SI a été réalisée.

### 3. Quel système d'information et à quelles fins ?

En France, le recours aux données issues des BDMA avec changement de finalité est en plein essor(80,81). L'ouverture des données de santé inscrite dans la loi de modernisation de notre système de santé du 26 janvier 2016 facilite cette expansion. Ces bases permettent d'accéder à des informations couvrant la population dans son ensemble. Le recours à ces bases permet de constituer de larges cohortes et de répondre à de nombreuses questions de recherche en santé et en épidémiologie (82–87). Ainsi, le repérage de situations de polyhandicap dans ces grandes bases de données permettrait de disposer de données quasi-exhaustives notamment sur les parcours, la consommation de soins et de services. Cependant, d'autres informations d'intérêt comme les évaluations cliniques et paracliniques, ne sont pas accessibles dans ces bases c'est pourquoi nous avons étendu cette enquête de repérage à l'ensemble des systèmes d'information en lien avec le parcours de la PSPLH.

Dans notre cas, **un système d'information d'intérêt réunirait les critères suivants :**

- 1/ Possibilité de repérage des situations de polyhandicap** sans bruit de fond trop important (définir à terme une spécificité et une sensibilité acceptables),
- 2/ Pertinence du changement de finalité des données à des fins épidémiologiques** (répondant à des questions de recherche prédéfinies)
- 3/ Fiabilité et qualité des données,**
- 4/ Contraintes techniques et réglementaires acceptables,**
- 5/ Éventuellement, disposant d'une bonne interopérabilité avec d'autres bases de données**

#### ➤ Les données issues du SI hospitalier

##### *Les dossiers médicaux informatisés*

Le dossier médical informatisé (DMI) peut contenir plusieurs types d'information :

- les informations de séjours, d'observations, d'actes et de diagnostics contenues dans le PMSI,
- les résultats de biologie médicale et d'enregistrements (électrocardiogrammes, électromyogrammes, etc.)
- les données d'imagerie médicale
- les courriers, comptes-rendus d'hospitalisation, d'actes et lettres de sortie
- les prescriptions et/ou administrations médicamenteuses.

Les données hospitalières sont précieuses car elles comprennent notamment des informations très détaillées sur l'administration de médicaments et sur les résultats de biologie médicale. On distingue globalement 3 types de données : (i) les données issues du PMSI détaillées ci-après et accessibles au niveau national via le Système National d'Information Inter-Régime de l'Assurance Maladie (SNIIRAM), (ii) des données concernant les prescriptions ou les résultats d'analyse et (iii) des données dites « non structurées » constituées de textes libres (comptes-rendus, lettres de sortie etc.) ou d'images. Il existe aujourd'hui en France, un pan entier de la recherche en santé -porté principalement par des équipes de recherche en informatique médicale- tourné vers des techniques d'exploitation de ce type d'informations notamment par le recours aux entrepôts de données de santé via des techniques spécifiques de type « data-mining ».

**Repérage du Polyhandicap** : En théorie, il serait donc très probablement possible de repérer des personnes en situation de polyhandicap à partir des données textuelles des DMI. L'exploitation de ces données non structurées nécessiterait cependant de recourir à des techniques spécifiques d'analyse textuelle et de traitements longs et complexes pour être réutilisables à des fins de recherche épidémiologique. De plus, ces techniques ne sont pas encore aujourd'hui suffisamment développées et démocratisées pour une utilisation simple en recherche visant à repérer des populations spécifiques. Il existe quelques projets de réunification des différents entrepôts de données de santé (CHU de Nantes/APHP, etc.) permettant une accessibilité de ces données à la communauté de chercheurs sur appels à projets. Cependant, il peut paraître encore aujourd'hui complexe de mettre en œuvre un appariement de bases de données issues d'hôpitaux différents plus routinier sans rencontrer de nombreuses contraintes d'origine technique, juridique, organisationnelle ou politique.

**Au total, hors PMSI, le recours aux données des SI hospitaliers prenant en charge des PSPLH pourraient fournir des informations pertinentes de suivi mais nécessiterait de recourir à des techniques d'identification encore trop complexes et localisées pour une utilisation à des fins de repérage. Cette piste pourrait toutefois faire l'objet de travaux de recherche à visée exploratoire dans ce domaine.**

#### *Les données du PMSI :*

Données fiables depuis 2008, la base PMSI contient 10 années complètes réutilisables. Quel que soit le secteur d'activité considéré, on y retrouve des informations démographiques et administratives, des diagnostics encodés selon la classification CIM-10 (sauf secteur des soins externes), des actes diagnostiques ou thérapeutiques encodés selon la Classification Commune des Actes Médicaux (CCAM) (sauf pour le secteur psychiatrie PSY), de prescriptions de consommables selon la classification des Unités Communes de Dispensation (UCD) pour les médicaments et selon la Liste des Produits et Prestations (LPP) pour les dispositifs médicaux, matériels d'aide à la vie, alimentation spécifique, orthèses, prothèses, etc. (sauf secteur psychiatrie). Le secteur des soins externes produit des informations sur la typologie des actes selon la Nomenclature Générale des Actes Professionnels (NGAP). Le secteur SSR fournit en plus des informations d'actes spécifiques du secteur encodés selon le Catalogue spécifique des actes de rééducation et réadaptation (CSARR) en plusieurs familles d'actes spécifiques. Les secteurs SSR, HAD et PSY devraient fournir à terme des informations supplémentaires sur le niveau de dépendance d'un patient hospitalisé au travers des scores d'évaluation de la dépendance : échelles de l'activité quotidienne (AVQ) ou indice de Karnofski (IK). (Figure 6)(88).

Ces informations sont produites pour chaque séjour hospitalier en France et agrégées dans un Résumé de Sortie Standardisé (RSS) puis anonymisées en un Résumé de Sortie Anonymisé (RSA) qui est alors transmis à l'Agence Régionale de Santé (ARS), à l'ATIH et à la caisse d'assurance maladie obligatoire qui rémunère en retour l'hôpital sur la base de cette déclaration. Ces données sont également disponibles dans le SNIIRAM.

	<b>MCO</b>	<b>SSR</b>	<b>HAD</b>	<b>PSY</b>	<b>EXT</b>
Admin.	Id, mouv <sup>ts</sup>	Id, mouv <sup>ts</sup>	Id, mouv <sup>ts</sup>	Id, mouv <sup>ts</sup>	Id, mouv <sup>ts</sup>
Diagnostics	CIM10	CIM10	Modes, CIM10	CIM10	-
Actes médicaux	CCAM	CCAM	CCAM	-	CCAM, NGAP
Actes autres	-	CSARR	-	EDGAR	NGAP
Dépendance	-	AVQ	AVQ & IK	AVQ	-
Consommables	UCD, LPP	UCD	UCD	-	UCD, LPP
Facturation	Droits sociaux	Droits sociaux	Droits sociaux	Droits sociaux	Droits sociaux

Figure 6 : Les données du PMSI selon le secteur d'activité.

**Repérage du Polyhandicap** : En 2013, l'ATIH a émis de nouvelles recommandations de codage du **polyhandicap lourd**(89). Ce travail a été réalisé avec le soutien de la Société Française de Pédiatrie et la Société Française de Neuropédiatrie. Dans ces recommandations de codage, le polyhandicap lourd peut être identifié via une combinaison de quatre codes de la CIM-10 chacun issu des listes suivantes :

- liste 1 : déficiences mentales ou psychiatriques sévères (85 codes CIM-10 en F)
- liste 2 : troubles moteurs (74 codes CIM-10 en G essentiellement)
- liste 3 : critères de mobilité réduite (3 codes CIM-10)
- liste 4 : restrictions extrêmes de l'autonomie (24 codes CIM-10)

Il est précisé qu'un code au moins de chacune des quatre listes doit être présent dans le RSS pour affirmer le polyhandicap lourd.

Cette combinaison devrait *a priori* permettre d'identifier des situations de PLH dans le PMSI avec probablement une bonne sensibilité. Cependant, en pratique, il semblerait- à dire de professionnels de santé -que cette combinaison de codes ne soit pas largement utilisée par les services prenant en charge des PSPLH voire même inconnue par un grand nombre de professionnels médicaux (notamment hors SSR), ce d'autant que ce codage n'apporterait aucun avantage pécunier pour la structure en termes d'allocation de ressources. De plus, les codes CIM-10 de ces listes correspondent à des situations très génériques de problèmes de santé ne répondant pas toujours au tableau de polyhandicap pouvant engendrer un bruit de fond important et réduire la spécificité de cet algorithme. Néanmoins, avec la récente tarification à l'acte en secteur SSR en moyen séjour, il est à souhaiter que cet algorithme puisse être complété par l'apport des codages CSARR informant sur des interventions plus spécifiques liées à la prise en charge complexe du polyhandicap. De même, l'apport des échelles de dépendance dans le PMSI SSR, HAD et PSY (AVK et IK) -sous réserve de leur exhaustivité- permettrait d'affiner le repérage et cibler d'autant mieux des situations de polyhandicap réelles et améliorer la spécificité de cet algorithme. Toutes ces hypothèses pourraient être testées à l'échelon d'un ou deux services d'hospitalisation de SSR prenant spécifiquement en charge des PSPLH avec retour au dossier médical source pour mettre en évidence le meilleur algorithme d'identification de cette population. A notre connaissance, aucun algorithme de repérage de population en situation de handicap complexe dans le PMSI/SNIIRAM n'a été publié mais ceux-ci font déjà l'objet de travaux de recherche plus approfondis(90). Les ARS que nous avons sollicitées n'ont actuellement pas recours à de tels algorithmes dans le cadre de leurs activités. Une ARS interrogée a pour projet d'y recourir à court terme pour vérifier les possibilités de repérage de la population polyhandicapée dans son territoire.

*Ainsi, à la lumière des informations disponibles, et en l'absence de validation de cet algorithme de l'ATIH, nous ne pouvons pas aujourd'hui nous prononcer sur la pertinence de recourir au PMSI dans un but de repérage du polyhandicap. Toutefois, en regard de la richesse des données potentiellement disponibles, des travaux de recherche seraient semble-t-il nécessaire pour approfondir cette piste et valider un algorithme de repérage. Des travaux au sein de l'ATIH et de la DGS seraient en cours pour développer un code unique « polyhandicap » pour la tarification en SSR.*

➤ **Le SNIIRAM:**

Créé en 1999 par la loi de financement de la sécurité sociale, le SNIIRAM est une base de données nationale dont les finalités sont de contribuer à une meilleure gestion de l'Assurance maladie et des politiques de santé, d'améliorer la qualité des soins et de transmettre aux professionnels de santé les informations pertinentes sur leur activité.

Depuis 2002, le SNIIRAM constitue une base de données complète et détaillée sur le parcours des patients à travers le système de soins qui fait l'objet d'un remboursement par l'Assurance Maladie. Trois types de ressources existent :

- **la base DAMIR** 15 bases de données thématiques de données agrégées appelées datamarts
- **L'échantillon général des bénéficiaires (EGB)** au 97ème de la population assurée permettant la réalisation d'analyses longitudinales chez 660 000 patients.
- le **Datamart de Consommation inter-régimes (DCIR)**, qui comprend la totalité des personnes protégées par un régime d'assurance maladie qui permet de réaliser des études sur la consommation des soins.

Concernant les données ambulatoires médicales disponibles dans le cadre du SNIIRAM, on retrouve principalement les prestations remboursées dans le cadre de soins réalisés en médecine de ville (cette notion incluant les actes et consultations externes réalisés à l'hôpital). Ces données comprennent des informations sur le prestataire de soins ou biens médicaux, le codage détaillé des biens et services remboursés (médicaments remboursables fournis par les pharmacies, dispositifs médicaux, actes techniques, prélèvements biologiques, etc.). Les données du SNIIRAM sont conservées 3 années en plus de l'année en cours, celles du PMSI 10 ans et celles de l'EGB 20 ans.

Le SNIIRAM est connectée à la base nationale du PMSI de l'ATIH, aux données de décès du CépiDC (Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès) et prochainement aux données des MDPH. Ces bases identifient le patient par un identifiant unique anonyme, le Numéro d'Inscription au Répertoire (NIR). Cet identifiant est permanent pour une personne dans le temps et dans l'espace et vise à garantir un niveau de sécurité et de confidentialité élevés que nous ne détaillerons pas ici.

De nombreux chercheurs constituent désormais des cohortes de patients via le SNIIRAM-PMSI à l'aide d'un « traceur » spécifique permettant de caractériser une population spécifique cible. Ces traceurs peuvent être, selon l'objectif de la recherche, un médicament spécifique (ou une combinaison de médicaments), un dispositif médical ou matériel associée (via les nomenclatures associées), une affection particulière identifiée soit par les codes CIM-10 soit par les prises en charge en Affections longue durée dites « ALD » (affections listées ou non nécessitant une prise en charge spécifique par l'Assurance Maladie), des actes chirurgicaux et médicaux spécifiques (via les nomenclatures associées), des motifs d'hospitalisation dans le PMSI ou plusieurs type de traceurs couplés.

Le SNIIRAM-PMSI pourrait donc constituer une ressource très pertinente pour une meilleure connaissance de la consommation et du recours au soin de la personne en situation de polyhandicap. Nous nous heurtons cependant à plusieurs difficultés :

1/ Le repérage du polyhandicap s'avère d'autant plus complexe dans ces très grandes bases de données (que ce soit via l'EGB ou le DCIR) en l'absence de « traceur » spécifique. Nous avons discuté des difficultés de repérage via l'algorithme en 4 codes CIM-10 de l'ATIH et qui ne concernerait de surcroit que des situations de polyhandicap lourd. Il n'existe pas d'ALD spécifique au polyhandicap et le ciblage par l'affection à l'origine du polyhandicap ne semble pas pertinente(79).

2/ Dans le polyhandicap, la précocité de la lésion ou de l'atteinte cérébrale est fondamentale, hors le recul proposé par ces bases ne permet pas de remonter au diagnostic, le risque de capter des populations non spécifiques par un éventuel algorithme « polyhandicap » paraît très important (réduction de la spécificité).



3/ Les adultes polyhandicapés sont peu souvent hospitalisés par rapport aux enfants et les soins prodigués dans les ESMS le sont souvent au « forfait » donc non visibles dans le SNIIRAM. Ces populations risquent de ne pas être captées par un éventuel algorithme basé sur le recours à l'hospitalisation (réduction de la sensibilité).

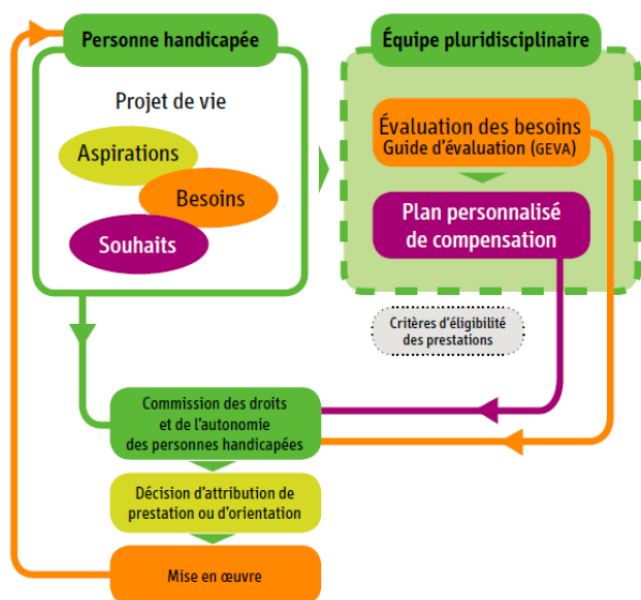
4/ La finalité initiale des bases de données de la CNAMTS est celle de la gestion du remboursement de prestations de santé. L'architecture de l'EGB et du DCIR est donc orientée en ce sens. La réutilisation de ces bases dans un contexte de recherche en épidémiologie implique un traitement de données au préalable complexe pouvant constituer un frein à leur utilisation.

#### ➤ Les données issues du système d'information des MDPH :

Créées par la loi n° 2005-102 du 11 février 2005, les Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) exercent dans chaque département une mission d'accueil, d'information, d'accompagnement et de conseil des personnes handicapées et de leurs proches, d'attribution des droits ainsi que de sensibilisation de tous les citoyens au handicap. C'est auprès de la MDPH de leur lieu de résidence que les personnes handicapées et leurs proches peuvent ainsi disposer de toute l'information sur leurs droits et déposer les demandes relatives aux prestations qui leur sont destinées (prestation de compensation du handicap, allocation d'éducation de l'enfant handicapé, carte mobilité inclusion, etc.) La Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) prend les décisions relatives à l'ensemble des droits de la personne handicapée, sur la base de l'évaluation réalisée par l'équipe pluridisciplinaire et du plan de compensation proposé (Figure 7)(91).

Les MDPH doivent transmettre à la CNSA des données portant sur :

- leur activité notamment en matière d'évaluation des besoins, d'instruction des demandes, de décisions prises par la CDAPH et de leur mise en œuvre,
- l'activité des équipes pluridisciplinaires et des commissions des droits et de l'autonomie notamment en ce qui concerne les orientations vers les ESMS,
- les caractéristiques des personnes concernées (âge, sexe, situation familiale, déficiences, limitations d'activité),
- le besoin de compensation identifiée des personnes et les réponses préconisées.



**aides administratives** : délivrance de cartes mobilité-inclusion, reconnaissance de travailleur handicapé (RQTH), etc. ;  
**aides financières** : allocation d'étude pour enfant handicapé (AEEH) ou allocation pour adulte handicapé (AAH), etc. ;  
**prestations** : allocation pour tierce personne ou prestation de compensation du handicap (PCH) ;  
**orientations** : scolarisation et formation pour l'enfant handicapé, orientation professionnelle des adultes handicapés, orientation en établissement médico-social.

Figure 7 : Les activités des MDPH

Depuis 2017, de nombreux programmes d'informatisation sont en cours dans les MDPH. Ces structures doivent désormais utiliser un système d'information commun, conforme à des normes d'interopérabilité définies par la CNSA.

Il existe donc actuellement au sein de la CNSA un chantier de mise en commun et d'harmonisation des SI des MDPH et de leurs pratiques. Le SI commun devra permettre, dans un contexte de forte croissance d'activité :

- une efficacité accrue des organisations permettant d'améliorer le service à l'utilisateur et d'orienter les ressources vers des tâches à plus forte valeur ajoutée ;
- une harmonisation des données et des processus ;
- une interopérabilité avec les systèmes d'information des partenaires (ARS, etc);
- une amélioration de l'orientation et de l'accompagnement de la personne handicapée ;
- une meilleure connaissance des publics et de leurs besoins.

Le SI commun des MDPH doit également contribuer à la mise en œuvre des projets de modernisation tels que la démarche « Une réponse accompagnée pour tous » avec le suivi des orientations de la personne handicapée, la dématérialisation des échanges avec les caisses d'allocations familiales, les suites du projet « Innover et moderniser les processus MDPH pour l'accès à la compensation sur les territoires » (IMPACT) qui est devenu « service de demande en ligne », le projet personnalisé de scolarisation (PPS), ainsi que la réforme de la tarification des établissements médico-sociaux pour personnes handicapées, SERAFIN-PH. Le numéro d'inscription au répertoire (NIR) national d'identification des usagers doit être utilisé par les MDPH pour la transmission des données individualisées à la CNSA et en vue d'alimenter le SNDS.

Ce SI commun contient déjà dans sa version provisoire un grand nombre d'informations d'intérêt (92) pour une meilleure connaissance de la personne polyhandicapées et sont liées :

- à l'individu : informations démographiques, sociales, mode de vie, identités aidant, situation familiale, date de naissance et de décès, mandat judiciaire, etc.,
- à ses demandes : accompagnements, besoin aide mobilité, vie quotidienne, aides diverses (humaine/technique),
- aux évaluations diverses : type de déficiences, maladies en CIM-10, limitations d'activité, situation de scolarisation, besoins identifiés,
- aux réponses apportées : prestations (type, montant, modalités de paiement, dates), Plan personnalisé de Compensation (PPC), Plan de scolarisation (PPS), projet de vie, avis d'orientations (type, durée, amendements Creton, etc.), aides (humaine et matérielle), aménagements (logements, véhicule, etc.)

La mise en œuvre du SI suppose un programme de modernisation et de conduite du changement particulièrement important et complexe. La CNSA a mis en place un pilotage national du projet et assiste chaque MDPH par la mise en place d'une cellule d'appui.

**Repérage du polyhandicap :** Selon les informations dont nous disposons (source SI provisoire), les nombreuses données recueillies par les MDPH et les nomenclatures utilisées devraient permettre en théorie de repérer des personnes en situation de polyhandicap de manière relativement fiable (que ce soit par les données d'évaluation des déficiences, par les demandes de prestations, par les données permettant de renseigner le projet de vie ou via les données d'orientations (demande et avis ou les orientations en ESMS). Au-delà du repérage de population, ces données pourraient permettre de mieux connaître dans le temps les événements de vie d'une personne en situation de polyhandicap. De plus, associées aux données du SNIIRAM- sous réserve de leur interopérabilité, il pourrait à terme se voir développer des cohortes de personnes en situation de (poly)handicap avec à la fois des données sociales, d'orientation, de parcours de vie et des données relatives aux consommations de soins et de recours auprès de professionnels, établissements de santé, etc.

**Le déploiement du SI est prévu en plusieurs vagues. Les premières données des MDPH via le SNDS ne seront donc probablement pas disponibles avant 2019-2020 voire au-delà. Il semblerait, d'après nos informations, que ces**



**entrées ne concerneraient que les nouveaux dossiers et non les archives. Ainsi, les MDPH constitueront à très long terme une ressource de données très intéressante pour une meilleure connaissance des publics polyhandicapés (échéance >10 ans).**

En attendant ce déploiement, il nous paraît peu pertinent sur un plan organisationnel et financier de recourir à ces données pour repérer des personnes en situation de polyhandicap sur le plan national. Actuellement les données de la MDPH sont fort peu accessibles. Les applications informatiques sont encore trop hétérogènes d'une structure à une autre. Si certaines MDPH pourraient transmettre des informations spécifiques sur une population donnée, d'autres ne pourraient probablement pas le faire, faute de moyens et de temps. L'expérience de certains investigateurs ayant eu recours à ce type de données pour des travaux de recherche ont déclaré avoir mobilisé des moyens humains conséquents au recueil de l'information. Ils précisent également la nécessité de développer des relations de confiance avec les employés pour y accéder. Cet accès pour des raisons de secret médical n'est réservé qu'aux médecins habilités et dont le coût horaire n'est pas négligeable dans un projet de recherche. A noter, ces recherches étaient inscrites dans un périmètre régional et il serait d'autant plus compliqué de reproduire un tel schéma sur le territoire national.

#### ➤ **Les données issues du Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de Décès (CépiDC)**

Le CépiDC est une unité de service de l'INSERM ayant pour mission (i) la production annuelle de la statistique des causes médicales de décès en France, (ii) la diffusion des données de mortalité, (iii) la réalisation d'études et de recherches sur les causes médicales de décès.

Le CépiDC gère une base de données comportant actuellement près de 18 millions d'enregistrements (décès depuis 1968), couvrant l'ensemble du territoire français. Le recueil est exhaustif en population générale (hors décès survenus à l'étranger). Les données sont issues de l'exploitation du certificat de décès établi par le médecin constatant le décès.

Les données collectées indiquent les causes de décès (initiale, immédiates, intermédiaires, associées) ainsi qu'un certain nombre d'informations démographiques sur la personne décédée (sexe, âge, lieu de décès, lieu de domicile...).

Les causes de décès sont encodées selon la CIM10 et la sous classification CIM-O (spécifique à l'oncologie).

**Repérage du polyhandicap : en l'absence de codes CIM spécifiques du polyhandicap et après discussion avec les chercheurs de ce laboratoire, il nous paraît peu probable de pouvoir repérer le polyhandicap dans le CépiDC. Cette structure étant centre collaborateur pour l'OMS, il pourrait être intéressant de se rapprocher des experts de ce centre pour discuter et justifier la création de codes CIF spécifique au polyhandicap...**

## **4. Autres pistes explorées**

#### ➤ **La BNDMR :**

La Banque Nationale de Données des Maladies Rares (BNDMR) est un système d'information commun entre les centres médicaux de référence (CMR), les centres de compétences maladies rares (CCMR) et les registres Maladies Rares (MR). Cette base a pour finalité de recueillir des données médicales anonymisées de tous patients atteints de maladies rares à l'échelon national. Ces données sont collectées dans les centres de référence et les centres de compétences maladies rares à partir, notamment, des dossiers patients compatibles et de bases de données (registres, cohortes...) de maladies rares. L'objectif de ce recueil est d'améliorer les connaissances épidémiologiques et en santé publique sur ces maladies en France. Cette base a été mise en œuvre selon les exigences du Plan National Maladies Rares 2. Les CMR recueillent des informations spécifiques à la prise en charge de l'ensemble des patients accueillis dans le réseau dont a minima les données constituant un set minimal de données (SMD). Ce SMD contient une soixantaine d'items sur le patient, sa famille, son parcours, les activités de soins, l'histoire de la maladie, le diagnostic, les traitements, etc(93).

Les personnes sont identifiées via un « **identifiant national maladies rares (IdMR)** » unique et anonyme. A terme la BNDMR prévoit une anonymisation via le NIR ainsi qu'un chaînage avec les données du SNIIRAM-PMSI, de l'INSEE et de la DREES (figure 8)(94).

**Repérage du polyhandicap dans la BNDMR** : Les pathologies dans le SMD sont encodées selon le thésaurus ORPHANET. Celui-ci donne pour chaque pathologie un code spécifique. Le polyhandicap n'est pas encore répertorié dans ce thésaurus. Cependant, la filière DefiScience portant la prise en charge du polyhandicap en France est en attente de validation de la possibilité d'intégrer le terme « polyhandicap » dans le thésaurus ORPHANET et donc de fait dans la BNDMR. Ceci permettrait ainsi de constituer à moyen terme une base de données nationale de PSPLH suivie dans les centres de référence. Sous réserve d'en vérifier la qualité des données et du recueil et d'une sensibilisation auprès des acteurs amenés à compléter cette base de données, permettrait de mieux connaître les situations polyhandicap.

Ce projet ambitieux a rencontré quelques difficultés techniques dans son développement et une faible mobilisation de la part des acteurs. A ce jour, la BNDMR tarde dans son déploiement national et l'entrepôt national n'est pas constitué. En l'état actuel des choses, malgré tout l'intérêt que cette ressource peut représenter, la BNDMR n'est actuellement pas exploitable à des fins de recherche dans le domaine du polyhandicap mais pourra être un outil intéressant de captation de population « hospitalo-centrées » à plus long terme.

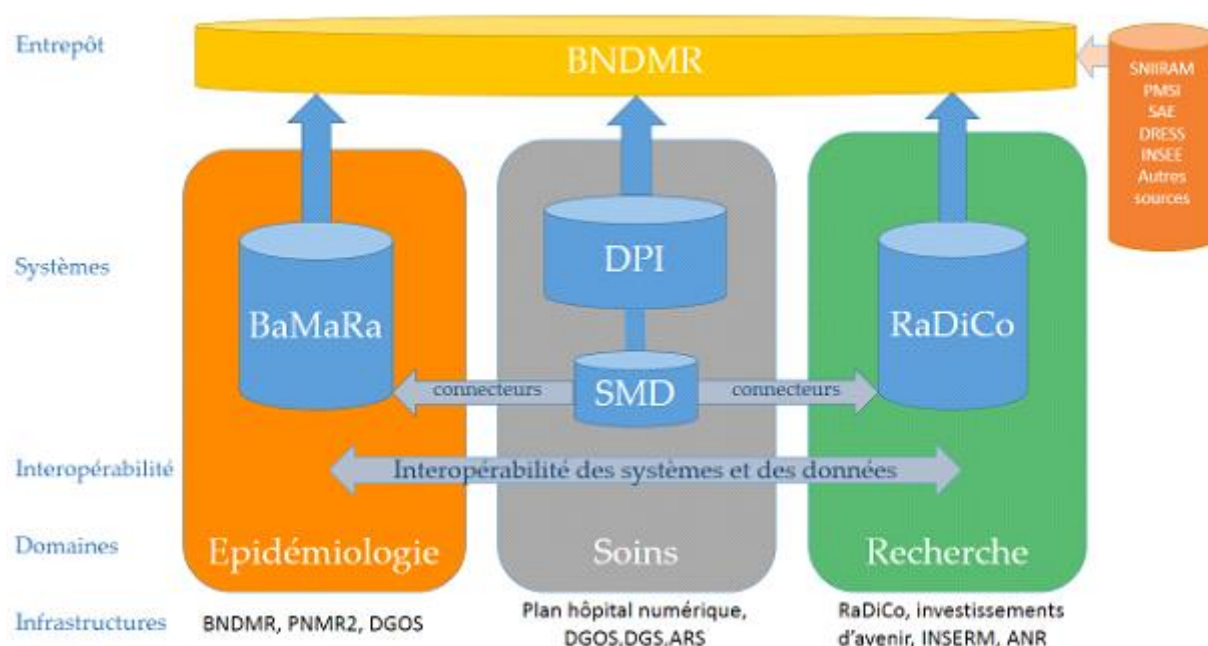


Figure 8. Projet initial d'interopérabilité du système d'information de la Banque Nationale de données Maladies Rares (BNDMR)

➤ Les données d'état civil

Les communes transmettent en continu les informations relatives à l'état civil de leurs citoyens à l'INSEE. Elles lui envoient :

- les bulletins de naissance de façon quotidienne ;
- les bulletins de décès toutes les semaines ;
- les bulletins de mariage et d'enfants avec mention en marge « sans vie » mensuellement.

L'Insee procède ensuite au codage, c'est-à-dire à la traduction des réponses aux différentes questions des bulletins en données chiffrées, aux contrôles d'exhaustivité des bulletins, ainsi qu'à la vérification de la cohérence des réponses d'un même bulletin entre elles.

Ceci permet à l'Insee d'assurer deux missions essentielles :

- **la gestion du Répertoire national d'identification des personnes physiques (RNIPP)**, grâce auquel chaque personne née en France est identifiée une fois et une seule. Ce répertoire alimente lui-même quotidiennement le Répertoire national interrégimes des bénéficiaires de l'assurance maladie (RNIAM) afin de permettre l'attribution immédiate de la carte Vitale aux nouveau-nés ainsi que l'affiliation des personnes à un régime de sécurité sociale et la mise à jour des pensions de retraite ;
- **la publication régulière de statistiques sur l'état civil**, utiles pour l'analyse de la situation démographique et de son évolution, y compris sur des territoires de petite dimension, tout en respectant, bien sûr, les règles du secret statistique.

***Repérage du Polyhandicap : Aucune information médicale ne figure dans ces registres. Il n'y a de fait pas de possibilité de repérage du PLH...De même que les mises sous protection judiciaire qui ne sont pas exploitables à des fins de recherche.***

➤ Les données issues des CAMSP, CMP, CMPP et des PMI

*- Les Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP)*

Les Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP) ont pour mission de dépister et de proposer une prise en charge ambulatoire et une rééducation pour des enfants présentant des déficits sensoriels, moteurs ou mentaux. Ils accueillent des enfants de 0 à 6 ans. Les CAMSP peuvent être polyvalents ou spécialisés dans l'accompagnement d'enfants présentant le même type de handicap (dont le PLH).

***Repérage du polyhandicap : Les Centres d'actions médico-sociales précoces CAMSP (0-6 ans) sont regroupés via l'Association ANECAMSP qui aurait développé un référentiel SI homogène et uniformisé du recueil d'information sur toute la France. Ce SI représenterait une source potentielle de repérage qu'il serait intéressante d'approfondir (en termes de population, de représentativité géographique, les aspects d'interopérabilité, etc.).***

*- Les Centres Médico-Psychologiques (CMP) et Médico-Psycho-pédagogiques (CMPP)*

Les Centres Médico-Psychologiques (CMP) sont des Unités de coordination et d'accueil en milieu ouvert qui organisent des actions de prévention, de diagnostic, de soins ambulatoires et d'interventions à domicile. Le CMP peut comporter des antennes auprès de toute institution ou établissement nécessitant des prestations psychiatriques ou de soutien psychologique. Ils sont également un lieu d'orientation. La prise en charge de l'enfant en CMPP est initiée par les parents.

Les Centres Médico-Psycho-Pédagogiques (CMPP) sont des services médico-sociaux assurant des consultations, des diagnostics et des soins ambulatoires pour des enfants et adolescents de 0 à 20 ans. Les CMPP sont fréquemment consultés en première intention dans le cadre de troubles psychiques, avec des manifestations symptomatologiques, comportementales ou instrumentales variées et pour lesquels il est difficile de faire un lien avec la gravité de la pathologie sous-jacente. Service médico-social qui participe à la mise en œuvre de la politique de santé mentale en direction des enfants et des adolescents, le CMPP assure le dépistage des troubles, le soutien éducatif, la

rééducation ou la prise en charge thérapeutique du jeune, afin de favoriser sa réadaptation tout en le maintenant dans son milieu habituel. Il joue également un rôle de prévention. Le CMPP relève du secteur médico-social et participe, avec les équipes de pédopsychiatrie, à la mise en œuvre de la politique de santé mentale. La prise en charge de l'enfant en CMPP est initiée par les parents (Tableau VIII)(95).

**Repérage du polyhandicap : Ces structures sont beaucoup trop hétérogènes en termes d'organisation et de gestion de l'information et ne constituent pas une source pertinente de repérage des situations de polyhandicap.**

**Tableau VIII- Descriptif des différentes structures d'appui médico-psychologique et d'éducation spécialisée**

	CAMSP	CMP	CMPP
	Centre d'action médico-sociale précoce	Centre médico-psychologique	Centre médico-psycho-pédagogique
<b>Mode de gestion</b>	Hospitalier	Hospitalier/ associatif	Généralement associatif
<b>Type de difficulté prise en charge</b>	Troubles du développement (psychomoteur, langagier, comportemental, ...)	Inadaptation liée à des troubles neuropsychiques ou à des troubles du comportement	Inadaptation liée à des troubles neuropsychiques ou à des troubles du comportement
<b>Dirigé ou coordonné par</b>	Un pédiatre	Un psychiatre	Un pédopsychiatre
<b>Age des enfants</b>	0 à 6 ans	CMP Enfants : 0-16 ans, certains accueillant une tranche d'âge plus restreinte.  Il existe des CMP adultes.	6 à 18 ans
<b>Avance des frais</b>	Non	Non	Non
<b>Nécessité d'un dossier MDPH (reconnaissance de handicap et affectation)</b>	Non	Non	Non

#### - Les centres de Protections Maternelles et Infantiles (PMI)

Le service de PMI est sous l'autorité et la responsabilité du Président du Conseil Général et dirigé par un médecin inspecteur départemental. Il comprend des médecins, des sages-femmes, des puéricultrices, des infirmières, des conseillères conjugales et familiales et des psychologues.

Les services de PMI travaillent en réseau avec de nombreux acteurs : les établissements de soins, les professionnels libéraux, les Caisses d'Allocations familiales, les Caisses primaires d'Assurance Maladie, les services de santé scolaire départementaux et communaux, les CAMPS, les CMP, les services de l'aide sociale à l'enfance, les structures d'accueil petite enfance, le service social polyvalent, etc.

Les missions de surveillance médico-sociale des PMI concernent les enfants de moins de six ans et ont notamment pour objet d'assurer, grâce aux consultations et aux examens préventifs des enfants, la surveillance de la croissance staturo-pondérale et du développement physique, psychomoteur et affectif de l'enfant ainsi que le dépistage précoce des anomalies ou déficiences et la pratique des vaccinations.

Dans le cadre de leurs autres missions de santé publique et selon les priorités départementales et les moyens à disposition, des actions spécifiques envers certaines catégories d'enfants et de familles peuvent être menées. Dans ce cadre, les PMI peuvent jouer un rôle important dans le repérage des PSPLH à un niveau local (protection matériel, accompagnement, participation à la gestion des CAMPS, création de registres de handicaps, etc.).

**Repérage du polyhandicap : Les centres de PMI peuvent constituer des acteurs centraux dans le diagnostic précoce de polyhandicap et dans l'orientation des familles. L'organisation des PMI étant territorialisée, il semble qu'il n'existe pas de SI commun ni de projet d'harmonisation (à confirmer). Les chercheurs ayant collaboré avec ces structures pour recueil de données de recherche liées à la petite enfance évoquent certaines difficultés pour ce qui concerne les retours d'informations.**

➤ **Les données issues des systèmes d'information des ESMS**

Aujourd'hui, les ESMS sont de plus en plus regroupées en associations médico-sociales mutualisant moyens et ressources. Des projets de mise en commun de systèmes d'information fleurissent sur le territoire dans un contexte de refonte du paysage médico-social et de réforme de la tarification (Serafin-PH). Ces SI permettraient d'approfondir les données apportées par l'enquête ES pour notamment mieux décrire les éléments médicaux, sociaux, démographiques et reconstituer l'histoire de la personne, analyser les résultats des diverses évaluations et du suivi, etc. Aujourd'hui, il existe encore malgré tout une hétérogénéité de ces systèmes d'information et une grande disparité dans l'abondance des informations qui y sont renseignées (de nombreuses structures restent sur des suivis en « format papier »). La réforme de tarification actuellement en cours devrait permettre à plus long terme, la mise en place d'un référentiel commun lié à l'activité des structures et aux données concernant les « clients » avec possiblement une interopérabilité avec le SI harmonisé des MDPH. Il pourrait être intéressant d'y recourir en complément de l'enquête ES pour constituer un suivi global des PSPLH ou en complément des données des MDPH pour capter les populations « anciennes » constituant les données stocks et non entrées dans le nouveau SI des MDPH.

***Repérage du polyhandicap dans les ESMS : Pour identifier plus spécifiquement les structures prenant spécifiquement ou majoritairement en charge le polyhandicap, il est possible de sélectionner ces structures à partir du Fichier National des Etablissements Sanitaires et Sociaux (FINESS).*** Il existe via le FINESS deux codes spécifiques permettant cette identification: (i) un code agrément clientèle spécifique pour le polyhandicap (exemple pour le polyhandicap code=500) et (ii) un code agrément de l'établissement (dédié à une catégorie de clientèle, pour les enfants polyhandicapés =188). C'est à partir de ces codes qu'est réalisée l'analyse de l'offre dans l'enquête ES. Ces codes permettent de constituer un descriptif des structures entièrement dédiées au polyhandicap et au nombre de places dédiées au polyhandicap dans les autres structures. ***A partir de ces éléments, il serait intéressant de pouvoir accéder aux données directement auprès de ces structures—sous réserve de disposer d'un outil commun à moyen terme et accessibles aux chercheurs sur le plan juridique.***

***Actuellement, difficultés de repérage car SI non homogènes, non médicalisation et non informatisation de toutes les structures. A l'heure actuelle, l'enquête ES reste le gold standard pour ce type d'informations. Voir l'ouverture des données de Serafin-PH à moyen terme ?***

➤ **Le rôle central des ARS**

Avec un rôle pivot dans la centralisation des données de santé, les ARS pourraient constituer des modèles intéressants pour le repérage des personnes en situation de polyhandicap.

Les ARS reçoivent de nombreuses données administratives et de santé dont les données des MDPH, les données de remboursement de soins et du PMSI via les caisses d'assurance maladie, des structures sanitaires, de veille issue Cires, etc. Elles ont accès à des dispositifs d'appui (Cire, ORS, CREAI) pour la réalisation d'études complémentaires. Les ARS sont également à l'initiative de l'outil d'orientation et de pilotage de l'offre en soins de suites ou de l'offre en établissements médico-sociaux, « Voie Trajectoire » qui s'est élargie aux ESMS.

Certaines ARS utilisent les données des MDPH (nombre de droits ouverts, codage spécifique 24 ter) et des CAMSP (diagnostic polyhandicap) pour un recueil quasi exhaustif des personnes en situation de polyhandicap sur le territoire couvert. Les ARS commandent également des études et des états des lieux sur des populations spécifiques pour l'établissement de diagnostic ou pour la planification en santé. Les ARS que nous avons contactés s'appuient préférentiellement sur les CREAI pour réaliser des études dans le polyhandicap. Les objectifs de ces études sont souvent de connaître l'offre dans un cadre de diagnostic territorial et de l'adapter. Dans ce contexte, elles mettent à la disposition des CREAI les données régionales de l'enquête ES.

Tableau IX.a/ Principales sources d'informations permettant le repérage de personnes en situation de polyhandicap (1<sup>ère</sup> partie)

Sources	Principales données recueillies	Type de données	Pistes d'identification PLH	Modalités de mise à disposition	Avantages	Limites
<b>SNIRAM- PMSI</b>	<p><b>Bénéficiaire</b> : âge, sexe, notion de CMU-C, diagnostic de l'ALD, commune (selon habilitations) et département de résidence, date de décès</p> <p><b>Consommation de soins</b> : produits et prestations remboursables (actes médicaux CCAM, biologie, dispositifs médicaux, code CIP / UCD Médicaments)</p> <p><b>Consommation de soins en établissement</b> : Données du PMSI (MCO-SSR-HAD-PSY) en établissements sanitaires (<i>motif médical, actes CCAM, durée de séjour, sortie</i>)</p> <p><b>Pathologies traitées</b> : codes CIM-10 des affections des personnes sous ALD, codes CIM-10 issus du PMSI pour les séjours hospitaliers (diagnostics principaux, associés, reliés)</p>	Données structurées	<p><b>PMSI</b> : Via algorithme ATIH en CIM-10 +/- associés aux critères d'évaluation de la dépendance (AVQ )/ actes spécifiques en SSR (via CSARR) (89)</p> <p><b>Via ALD</b> : ALD 9 (formes graves des affections neurologiques et musculaires, épilepsie grave), ALD 23 (affections psychiatriques de longue durée », soit à partir de la cause, exemple : maladies métaboliques héréditaires (ALD17), etc. (79)</p>	Via SNDS sur projet de recherche, habilitation et formation	<ul style="list-style-type: none"> <li>- permet de retracer des parcours de soins, trajectoires,</li> <li>- Données de prise en charge France entière,</li> <li>- permet l'analyse médicalisée des dépenses</li> <li>- information sur traitements/ dispositifs médicaux/ actes prescrits en vie réelle</li> <li>- Bonne interopérabilité</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Complexité technique d'exploitation mais acceptable</li> <li>- Règles de repérage du PLH trop peu spécifique</li> <li>- Recul insuffisant pour repérage de tous les cas liés aux hospitalisations des PSPLH (notamment adultes)</li> <li>- Spécificité et sensibilité de l'algorithme ATIH « polyhandicap » ou via ALD à évaluer</li> <li>- Pas de données cliniques =&gt; peut être couplé avec données de cohortes ou SI médical / et</li> </ul>
<b>Dossiers médicaux informatisés</b>	<p>Informations de séjours, d'observations, d'actes et de diagnostics contenus dans le PMSI, détaillé ci-avant</p> <p>Résultats de biologie médicale et sorties électroniques</p> <p>Données d'imagerie médicale</p> <p>Courriers, comptes-rendus d'hospitalisation, d'actes et lettre de sortie, ...</p> <p>Prescriptions et/ou administrations médicamenteuses.</p>	Données structurées et non structurées	<b>A partir des termes associés au « polyhandicap » via techniques de data-mining/ Machine learning, etc.</b>	<p>Pas de mise à disposition hors structures locales / EDS (pas de regroupement d'EDS niveau national)</p> <p>Via appels à projets ?</p>	<p>Richesse d'informations</p> <p>Constitution de cohortes possibles,</p> <p>Economie de recueil, qualité et fiabilité des données,</p> <p>Réutilisation de données d'imagerie (réduction des risques associés aux rayonnements électromagnétiques et réactions liées aux produits de contraste)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Données locales (via entrepôts) non cédées en dehors de la structure ou sur APP.</li> <li>- Faible Interopérabilité</li> <li>- Possible bruit de fond important (confusion terme polyhandicap avec multi ou pluri-handicap)</li> <li>- Nécessite un traitement préalable et complexité d'exploitation de données non structurées (nécessité de compétences techniques rares)</li> </ul>
<b>MDPH</b>	<p>Dans le projet de SI commun : Information liées</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>à l'individu</b> : informations démographiques, sociales, mode de vie, identités aidant, situation familiale, date de naissance et de décès, mandat judiciaire, etc.,</li> <li>- <b>à ses demandes</b> : accompagnements, besoin aide mobilité, vie quotidienne, aides diverses (humaine/technique),</li> <li>- <b>aux évaluations diverses</b> : type de déficiences, maladies en CIM-10, limitations d'activité, situation de scolarisation, besoins identifiés,</li> <li>- <b>aux réponses apportées</b> : prestations (type, montant, modalités de paiement, dates), Plan personnalisé de Compensation (PPC), Plan de scolarisation (PPS), projet de vie, avis d'orientations (type, durée, amendements Creton, etc.), aides (humaine et matérielle), aménagements (logements, véhicule, etc.)</li> </ul>	Données structurées et non structurées	<p><b>Via les données d'orientations</b></p> <p><b>Via l'évaluation (par déficiences et limitations d'activité)</b></p> <p><b>Via le recours aux prestations</b></p>	<p>Directement avec chaque MDPH</p> <p>Via CNSA ? (à vérifier)</p> <p>Via SNDS à moyen terme</p>	<p><i>Sur réserve à partir du référentiel commun</i> :</p> <p>Richesse d'information et fiabilité des données</p> <p>Accès aux évaluations globales, accès au Geva</p> <p>Intérêt à croiser avec d'autres sources de données (cohortes, SNIRAM, etc.)</p>	<p>Mise à disposition via SNDS retardé</p> <p>Seuls nouveaux entrants saisis (archives non disponibles ou disponibles à très long terme)</p> <p>A terme : Voir interopérabilité et qualité des données</p> <p>Actuellement, trop grande hétérogénéité, stock important non disponible (100 000 dossiers), difficultés à exploiter ces données de manière nationale. Cout élevé en cas de recours à des médecins de recherche dédiés à l'étude des dossiers</p>



Tableau IX.b/ Principales sources d'informations permettant le repérage de personnes en situation de polyhandicap (2<sup>ème</sup> partie)

Sources	Principales données recueillies	Type de données	Pistes d'identification PLH	Modalités de mise à disposition	Avantages	Limites
CépiDC	Causes de maladies à partir des certificats des causes de décès : cause immédiate, cause principale, cause associée	Données structurées	Pathologies encodées selon CIM-10. Peu probable	Via SNDS sur projet de recherche	Apport sur le statut vital, les causes de décès. Intérêt si couplé à d'autres ressources d'informations (cohorte, etc)	Probabilité faible d'y repérer des cas de PLH (entrée comme « cause de décès »)
CAMSP, CMP, CMPP, PMI	Information sanitaire, sociale et environnementale liée à petite enfance (0-6 ans au-delà pour les CMP, CMPP)	Variabilité des SI/ dossiers papiers/ Inconnue	Inconnue Potentiels registres locaux ? Recueil d'informations variable selon structures, orientations stratégiques, moyens alloués aux actions liées au handicap, etc.	Pas de nationalisation des données Directement via les structures ? départements ?	Connaissance des parcours dès la petite enfance Permet de capter des populations à risque avant le recours à l'Hôpital (intéressant pour l'étude de trajectoires, de facteurs de risques)	Dispersion et variabilité des sources trop importantes
SI des Etablissements et services médico-sociaux (ESMS)	De manière non exhaustive : <b>Offre</b> : Taux d'occupation, nombres d'usagers, taux de rotation, retour en famille <b>Profils des usagers</b> : données socio-démographiques, environnement familial, typologie de handicap, limitations, <b>Scolarisation, vie sociale</b> <b>Evaluation</b> : autonomie/ dépendance, alimentation, aides (techniques, humaine), troubles, et pathologies, parcours et sorties (motifs) <b>Décès et cause associée</b> ,	Variabilité des SI / dossiers papiers/ Inconnue	Code agrément et codes clientèle <b>FINESS</b> Via l'enquête ES  Via item « polyhandicap » selon SI	Non Voir si ouverture données SERAFIN à (très) long terme	Richesse des informations recueillies A long terme, opportunité de disposer d'évaluation CIF (via SERAFIN) => voir si données mises à disposition Possible interopérabilité avec SI commun des MDPH	Hétérogénéité des structures, de l'offre et des niveaux d'informatisation Pas d'harmonisation des SI et du recueil (sauf si regroupées en association) Aucune interopérabilité Evaluer bénéfice/ risques face à la complexité à la mise en œuvre de circuit de données multi sources et l'apport de l'enquête ES
Registres des naissances de l'état civil	Statut vital (cf CépiDC)	Inconnu	Aucune.	Via tiers de confiance / mairie de naissance	Statut vital . Intérêt si couplé à d'autres ressources (type cohorte)	Pas d'information médicale
BNDMR	Données du suivi médical dans le cadre des CMR Set minimal de données (SMD) : une soixantaine d'items sur les données démographiques de l'individu, sa famille, l'histoire de la maladie, le diagnostic, les modalités de prise en charge, les recours aux soins, etc.	Données structurées	Actuellement : Pas de code ORPHANET associé au PLH A moyen terme, intégration du polyhandicap dans ORPHANET envisagé (en cours) Possibilité d'y entrer des patients sans diagnostic étiologiques dans un champ libre Possibilité d'exploiter champ textuel ?	Existence d'une charte	- Cadre juridique simplifié (non-opposition et déclaration) et une charte proposée à tous les acteurs - Bonne interopérabilité prévue avec les autres SI (dont SNDS et bases hospitalières) - Set minimal de données informatif - Homogénéité des données	- Vérifier à terme la qualité de repérage des personnes PLH - Limité au suivi des personnes suivies en centre de référence/ centre compétences maladie rare (hospitalo-centré) - Entrepôt de données non disponible actuellement. Déploiement en cours

## 5. Discussion

La complexité du repérage du polyhandicap se retrouve ici encore du fait de son inexistence dans les thésaurus ou nomenclatures habituellement utilisés dans les SI cités ci-avant. En effet, ceux-ci ont été construits autour de la notion de « pathologie spécifique » à l'origine d'un diagnostic ou d'un acte avec une finalité de régulation et de gestion financière. La particularité des situations de polyhandicap en termes de prise en charge spécifique devrait néanmoins permettre de développer des algorithmes de repérage de cette population notamment dans le SNIIRAM.

Il existe par ailleurs d'autres classifications construites autour de la notion de « besoins » développées pour favoriser une meilleure évaluation des situations de handicap. Ces outils d'évaluations ont à la fois une dimension globale et portent également sur les spécificités propres au(x) handicap(s) des personnes. Les outils les plus utilisés en France sont le Guide d'évaluation multidimensionnelle des besoins et compensations de la personne handicapée (Geva) et la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF).

Le Geva est utilisé de manière réglementaire par les MDPH pour définir le plan personnalisé de compensation et l'éligibilité à une prestation. Constitué de plusieurs volets, les différents items portent sur les aspects familiaux, l'habitat et le cadre de vie, les parcours (formation, professionnels), les informations médicales, les déficiences, les aspects psychologiques, l'activité, les limitations fonctionnelles et les aides disponibles. Toutefois, selon Barreyre et al.(74), malgré le grand nombre d'informations recueillies, le Geva reste insuffisamment détaillé pour évaluer les situations de handicap complexe.

La CIF est davantage un outil d'observation et de description des situations de handicap. Plus médicale, la CIF permet de caractériser la nature et la gravité des déficiences (au travers du fonctionnement de la personne), d'identifier les activités et la participation de la vie quotidienne, de connaître l'environnement (aides, habitat, soutiens et relations sociales, offre de services). Des éléments de la CIF seront intégrés à la nomenclature des besoins relative à la réforme à venir de la tarification des établissements médico-sociaux pour personnes handicapées, SERAFIN-PH. D'après Camberlein et Brault-Tabaï, la CIF serait à privilégier au Geva pour décrire des situations de type polyhandicap(96) même si aucune de ces nomenclatures n'est assez fine pour décrire vraiment des situations de polyhandicap.

Ainsi, il existe de nombreux obstacles à l'identification du polyhandicap dans les BDMA. Actuellement, cette piste ne semble pas suffisamment optimale pour un recours à des fins de recherche épidémiologique sans couplage à aucune autre source de données. A plus long terme, et sous réserve d'évaluer la qualité des informations entrées, le futur SI harmonisé des MDPH semble constituer une piste sérieuse de repérage de PSPLH avec une exhaustivité importante. Ces données devraient permettre d'identifier également les PSPLH orientées en Belgique. Aussi, couplées au SNIIRAM-PMSI, et sous réserve de franchir certains obstacles techniques d'exploitation, ces données promettent la constitution de possibles cohortes permettant de répondre à de très nombreuses questions de recherche et de reconstituer une part de l'histoire à la fois médicale et sociale de ces patients et leur statut vital. Ces données promettent un recueil quasi exhaustif avec une couverture assez exceptionnelle où les enfants pourraient également être identifiés mais seulement à très long terme.

Nous rappelons que ce travail de repérage n'avait pas pour ambition de valider les possibilités d'identifier le polyhandicap dans les BDMA mais de donner quelques pistes de repérage possible. Il pourrait être intéressant de réaliser un travail de recherche plus approfondi sur ce sujet permettant de confirmer/d'invalider ces pistes, voire de développer des algorithmes spécifiques d'identification du polyhandicap dans ces bases complexes et/ ou de recourir aux données non structurées hospitalières.

Nous pouvons souligner également le rôle central des ARS et de la CNSA qui disposent déjà à la fois des données et des compétences pour l'exploitation de ces informations et qui constituent donc des acteurs de choix pour explorer ces pistes. Enfin, le réseau REDSIAM pourrait apporter son expertise dans le développement et la validation d'un algorithme de repérage du polyhandicap dans les bases du SNDS.



## *Partie B. Besoins identifiés en données de recherche*

## Besoins identifiés en données de recherche

### 1. Une production scientifique insuffisante et non visible

Le dernier rapport de l'Observatoire National sur la Formation, la Recherche et l'Innovation sur le handicap datant de 2011 souligne que la recherche sur le handicap s'est considérablement développée en France ces dernières années(97). Cependant, il y est rapporté que cette progression semble beaucoup plus timide dans certaines thématiques dont on pourrait associer la recherche dans le domaine du polyhandicap. En effet, notre état des lieux a confirmé que la production scientifique dans ce domaine était relativement peu abondante et cette pénurie est d'autant plus importante dans les revues scientifiques internationales à haut facteur d'impact. La grande majorité des ressources disponibles étaient issues de revues scientifiques françaises et provenaient surtout de la littérature dite « grise » publiée en français (rapports réalisés à la demande des autorités, des décideurs publics, enquêtes à l'initiative des associations, ouvrages...). Ces travaux de qualité sont ainsi peu valorisés notamment au niveau international.

Ainsi, et comme le souligne le Volet Polyhandicap de la stratégie quinquennale, l'état des connaissances actuelles sur le polyhandicap est insuffisant et de nombreuses problématiques de recherche restent sous-investiguées. Le nombre de chercheurs investis dans le domaine est très faible et de nombreuses questions de recherche demeurent. Plusieurs acteurs du champ (groupe de travail dédié à la structuration de la recherche dans le domaine du polyhandicap, chercheurs et institutionnels) ont mis en avant des thèmes de recherche prioritaires que nous avons souhaité recenser dans ce rapport, un travail d'analyse plus complet sur les forces et faiblesses de la recherche dans le domaine du polyhandicap étant déjà en cours de réalisation au sein de l'IRESP et fera l'objet d'un rapport ultérieur.

### 2. Les axes de recherche prioritaire du Groupe de Travail IReSP « Animation et structuration de la recherche »

Pour donner une impulsion nationale à la stratégie de recherche dans le champ du polyhandicap, il est proposé dans le Volet Polyhandicap de la Stratégie quinquennale une action visant à structurer et animer ce champ de recherche.

Cette action a pour objectif de favoriser le développement des connaissances autour du polyhandicap, d'identifier les champs sous-investigués, de privilégier le travail collaboratif entre chercheurs et *in fine* de faciliter l'appropriation des connaissances par les acteurs de terrain qui sont en demande de solutions pour améliorer l'accompagnement des personnes polyhandicapées.

Pour répondre à cette action, un groupe de travail pluridisciplinaire dont les membres sont issus du milieu académique, professionnel, associatif et institutionnel a été constitué au sein de l'IRESP. Ce groupe, dont les discussions sont toujours en cours au moment de la rédaction du présent rapport, a d'ores et déjà mis en évidence plusieurs domaines jugés comme prioritaires en matière de recherche.

**Ces axes de recherche concernent et ce, tout au long de la vie, les aspects suivants :**

- Les parcours de vie
- Les questions éthiques
- Les représentations sociales
- Les aspects socio-économiques liés à la situation de polyhandicap,
- la solidarité, la citoyenneté et l'accès aux droits
- les processus de fonctionnement cognitifs et psychiques
- les aides techniques,
- la communication,
- les processus inclusifs
- les comorbidités

A noter, à partir de ces thèmes, des sous-axes seront dégagés permettant d'éclairer la réflexion sur l'opportunité de mettre en œuvre un dispositif dynamique de recueil de données de type cohorte dans ce domaine.

### 3. Thèmes de recherche issus des autres acteurs du champ

Pour compléter ces axes, d'autres acteurs identifiés du champ, représentants institutionnels, associatifs, cliniciens et chercheurs académiques ont également été sollicités pour connaître leur avis sur la pertinence d'une cohorte dans le domaine du polyhandicap et dégager quelques thèmes de recherche qu'ils jugeaient important de traiter dans ce contexte. Au total, 18 entretiens ont été menés entre mars et juin 2018 auprès d'acteurs du domaine. Toutes les personnes sollicitées ont été unanimes sur l'importance de développer une cohorte dans ce domaine. Ces entretiens ont permis de dégager différentes questions de recherche avec pour principales finalités :

- 1/ De conduire et évaluer des politiques publiques,
- 2/ D'améliorer les accompagnements et les prises en charge.

Les discussions du Groupe de Réflexion ont également permis de faire émerger différentes thématiques de recherche. L'ensemble de ces problématiques sont résumées dans le tableau X. Nous les avons inclus sous deux catégories majeures : 1/ « l'accompagnement/ la prise en charge/ les parcours » et 2/ les « aspects cliniques et épidémiologiques ». Ces thèmes ne sont pas exhaustifs et seront soumis ultérieurement à discussion auprès du GT.

**Tableau X- Les thèmes de recherche évoqués par les acteurs du champ « hors GT »**

<b>Accompagnement/ prise en charge (PEC)/ Parcours</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mieux connaître les personnes au domicile : combien sont-elles ? quels profils de sévérité ont-elles ? comment les « capter » ?</li> <li>• Meilleure connaissance en termes de besoin en rapport avec la sévérité</li> <li>• Recours et consommation de soins : recours aux urgences, consommation en libéral, données ambulatoires, hospitalisations, coût de la pathologie, reste à charge pour les familles, efficacité économique des parcours, qualité des soins.</li> <li>• Caractérisation des parcours de soin (et causes de ruptures), déterminants des ruptures de parcours à différentes étapes, les déterminants associés à l'hospitalisation, les transitions (en particulier lors du passage à l'âge adulte).</li> <li>• Virage inclusif dans le médico-social</li> <li>• Départs à l'étranger (Belgique notamment)</li> <li>• Les aidants : statut social, retentissement de la situation sur les choix de vie, connaissance des dispositifs existants, capacités de coordination, utilisation des ressources (PCH...)</li> <li>• Impact des conseils éducatifs, de l'accompagnement</li> <li>• Inégalités territoriales sur les dispositifs existants</li> </ul>
<b>Aspects cliniques/ épidémiologiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Indicateurs épidémiologiques</li> <li>• Phénotypage (causes génétiques)/ Description clinique / critères de gravité</li> <li>• Développer/ valider des outils d'évaluation (clinique, des déficiences, troubles du comportement, communication, dépression, douleur, etc.)</li> <li>• Etude de l'évolutivité du diagnostic fonctionnel, réévaluation du diagnostic fonctionnel</li> <li>• Les facteurs de risques du PLH (selon design) sur l'aggravation, associés à l'étiologie, la survenue des comorbidités/sur-handicaps</li> <li>• Disposer de données comparatives (entre prises en charge, entre populations),</li> <li>• Construire un référentiel de Bonnes Pratiques cliniques</li> <li>• Questions liées au vieillissement, décès</li> </ul>

*Partie C. Pré-analyse des contraintes au montage d'infrastructure de recherche*

# Pré-analyse des contraintes au montage d'infrastructure de recherche

## 1. Objectif et méthodes

Notre état des lieux a montré qu'il existe en France peu d'études et de bases de données permettant de constituer une population homogène de personnes en situation de polyhandicap permettant de répondre à l'ensemble des besoins en données de recherche évoqués en partie B.

Comme le souligne les éléments présentés ci-avant, la difficulté d'atteindre un consensus sur la définition du polyhandicap, l'hétérogénéité des situations de vie, la complexité des parcours de soin, le besoin important en données à la fois pour la connaissance et pour la planification en santé, les difficultés rencontrées par les chercheurs pour trouver des financements de leurs projets dans ce domaine et pour valoriser ces travaux auprès des revues scientifiques sont autant d'obstacles potentiels à contourner dans l'hypothèse de la mise en œuvre d'une infrastructure de recherche dans ce champ.

Aussi, au-delà de cette complexité, il existe des risques et des contraintes propres au montage d'IR de type cohorte que nous avons souhaité identifier. En effet, en France, les recherches impliquant la personne humaine doivent répondre à un certain nombre d'exigences principalement d'ordre méthodologique, scientifique, éthique et réglementaire. Les axes de recherche et les retombées ont une forte implication sociale notamment lorsqu'il s'agit de populations vulnérables. Les IR de type cohorte doivent également être en mesure de répondre à un protocole d'étude prédéfini nécessitant d'importants moyens humains, matériels et financiers. Certaines questions de recherche impliquent des contraintes supplémentaires d'ordre technique et logistique. Il est de plus en plus attendu des porteurs de projets, la capacité à produire de la connaissance valorisable et de pouvoir développer des partenariats académiques et/ou industriels sur le long cours. Tous ces enjeux sont primordiaux pour la viabilité des projets et les prendre en considération dès la réflexion permettrait de ne pas aboutir à une réponse inadéquate entre la demande sociale et le projet proposé (exemples de projets de recherche scientifiquement pertinents mais infaisables sur le plan réglementaire ou financier ou à des projets faisables sur ces aspects mais qui n'apportent pas de connaissances utiles à l'amélioration des conditions de vie des personnes en situation de polyhandicap). L'objectif final étant de pouvoir proposer des projets d'IR à la fois scientifiquement pertinents et faisables.

Afin d'évaluer les risques spécifiques liés à ce type de projet, nous avons réalisé une pré-analyse des contraintes et une étude de pré-identification des risques potentiels ou des enjeux en amont de la construction des scénarios.

**Tableau XI- Descriptif de l'étude des contraintes liées au montage d'une infrastructure de recherche**

<b>I. Objectifs</b>	Identifier les risques et les contraintes associés au projet de montage d'une IR de type cohorte Proposer des actions d'auto-évaluation pour la maîtrise des risques Construire un (des) outil(s) d'aide à la réflexion
<b>II. Méthode</b>	1/ Recherche documentaire afin d'identifier les éléments constitutifs de l'IR (= variables-clés) et les principaux critères d'évaluation 2/Réalisation d'une enquête «Partage et retour d'expérience » auprès de porteurs de projets pour identification de contraintes et risques associés au montage de projets de type cohorte/ registre 3/ Synthèse et élaboration d'une grille de construction de l'IR recensant les éléments-clés à prendre en considération dans la réflexion, les risques potentiels et enjeux associés et proposition de critères d'auto-évaluation pour chacun des items (outil p.49-50).
<b>III. Informations recueillies</b>	<i>Enquête Retour d'expérience:</i> Discipline, années d'expériences dans le domaine, caractéristiques du projet, modalités de financement, ressources investies, organisation et gouvernance de la structure, existence de collaborations (internationales, industrielles, académiques), valorisation, mise en application de la réglementation, modalités du recueil de données, informations liées aux recrutements des patients, aux lieux de recherche, évaluation de l'adhésion des participants, ensemble des difficultés rencontrées à la mise en œuvre et au long cours.

## 2. Enquête « Partage et retour d'expérience »

Une enquête « Partage et retour d'expérience » avait pour objectif d'identifier les principales contraintes associées au montage de ce type d'infrastructure, identifier les leviers pour contourner certains obstacles identifiés. L'enquête était proposée aux investigateurs sollicités pour l'enquête de repérage pour recueillir à la fois des éléments sur les possibilités de repérage du polyhandicap dans les études qu'ils menaient et à la fois discuter des difficultés rencontrées en « vie réelle » dans la mise en œuvre de ces études. D'autres investigateurs responsables de cohortes et ayant bénéficié d'un modèle de financement spécifique (PIA, ANRS, etc.) ont été également sollicités. Les entretiens étaient menés par téléphone sur RDV d'une durée moyenne d'une heure. Les investigateurs étaient questionnés sur leur projet, sur les aspects de financement, d'identification des besoins en matière de ressources humaines (RH) et matérielles (RM), d'organisation et de gouvernance de l'infrastructure, des modalités de recueil et de partage des données, des aspects techniques et logistiques mais parfois également sur des aspects plus méthodologiques. Pour chaque domaine identifié (ressources financières, ressources humaines, ressources matérielles, aspects réglementaires, aspects techniques, recueil des données, modalités de recrutement des volontaires, gestion des centres investigateurs, aspect de recueil de consentement, autre domaine non abordé), une question sur les difficultés rencontrées était posée.

Sur les 13 investigateurs sollicités, 10 avaient accepté de répondre à l'enquête, 2 n'ont pas répondu, 1 investigateur avait accepté hors délai (l'entretien a eu lieu mais les informations recueillies n'ont été incorporées aux résultats présentés ici). Tous les répondants avaient plus de 15 ans d'ancienneté dans leur spécialité principale (épidémiologique/Santé publique pour 7/10 d'entre eux, 2 cliniciens, 1 d'un autre domaine). Ils étaient majoritairement responsables de cohorte (8/10), 2 d'entre eux seulement étaient responsables de registre. Soixante pour cent des études concernées disposaient d'une collection : 5 biologiques et 1 de clichés radiologiques. Toutes les études étaient multicentriques (allant de 2 centres à plus de 50 centres). Huit projets sur 10 avaient un financement mixte (le nombre de financeurs pouvait aller de 2 à plus de 10), les participants rapportant un investissement important en termes de temps et d'énergie à la recherche de financements pour pérenniser les structures et les emplois. Seules trois études avaient bénéficié d'un partenariat financier avec une entreprise privée. Tous les projets avaient produit au moins une publication internationale dans une revue à comité de lecture. Quasi toutes les équipes (9/10) organisaient des conseils scientifiques réguliers. Pour six d'entre elles, il existait une charte validée d'accès aux données.

En termes de difficultés, 9 investigateurs sur 10 déclaraient avoir rencontré des difficultés pour assurer le financement de leur projet (à la mise en place ou pour en assurer la pérennité), le seul investigateur à n'avoir pas déclaré de difficultés financières n'était pas recruté au moment du montage de l'infrastructure. La majorité évoquait un sous-dimensionnement des budgets alloués par rapport aux besoins réels notamment en matière de ressources humaines.

Sur les 10 types de difficultés abordées (finances, RH, RM, réglementaire, aspects techniques, recueil de données, recrutement des volontaires, gestion des centres investigateurs, adhésion au projet par les volontaires, autre), les investigateurs déclaraient en moyenne 6 difficultés (étendue de 3 à 7 difficultés/ investigateur) (Figure 9). Après les problèmes d'obtention de financements, les difficultés les plus souvent évoquées concernaient :

- les ressources humaines avec un phénomène de turn-over des personnels important, des difficultés pour assurer le financement et la pérennisation des postes (quasi exclusivement tous en CDD). Il n'y avait pas de difficulté exprimée en rapport avec un manque de formation du personnel ou de compétences spécifiques non trouvées.
- l'implication des centres investigateurs (= sites chargés du recrutement des volontaires et de production de données, exemple : services cliniques hospitaliers, ...). Dans cette rubrique, les éléments le plus souvent cités étaient le manque de temps disponible des investigateurs sur site pour réaliser les évaluations auprès des volontaires ainsi que les difficultés de recueillir des données en provenance de structure non hospitalières non-« CHU » : hôpitaux communaux, structures médico-sociales, PMI, MDPH, structure médicale de petite taille, etc. La raison évoquée était soit un manque de motivation et d'adhésion au projet des investigateurs sur site soit d'un manque de connaissance des bonnes pratiques associées à la conduite de recherche de type épidémiologique impliquant la personne humaine.

- le recrutement des volontaires dans 8 cas sur 10 avec seulement 3 investigateurs sur 10 évoquant des difficultés d'adhésion des volontaires au projet ou de difficultés rencontrées dans le recueil de consentement. Ici encore les difficultés liées aux centres investigateurs étaient citées sur ces aspects. Cette question était donc fortement associée à celle concernant les performances et la motivation des centres.

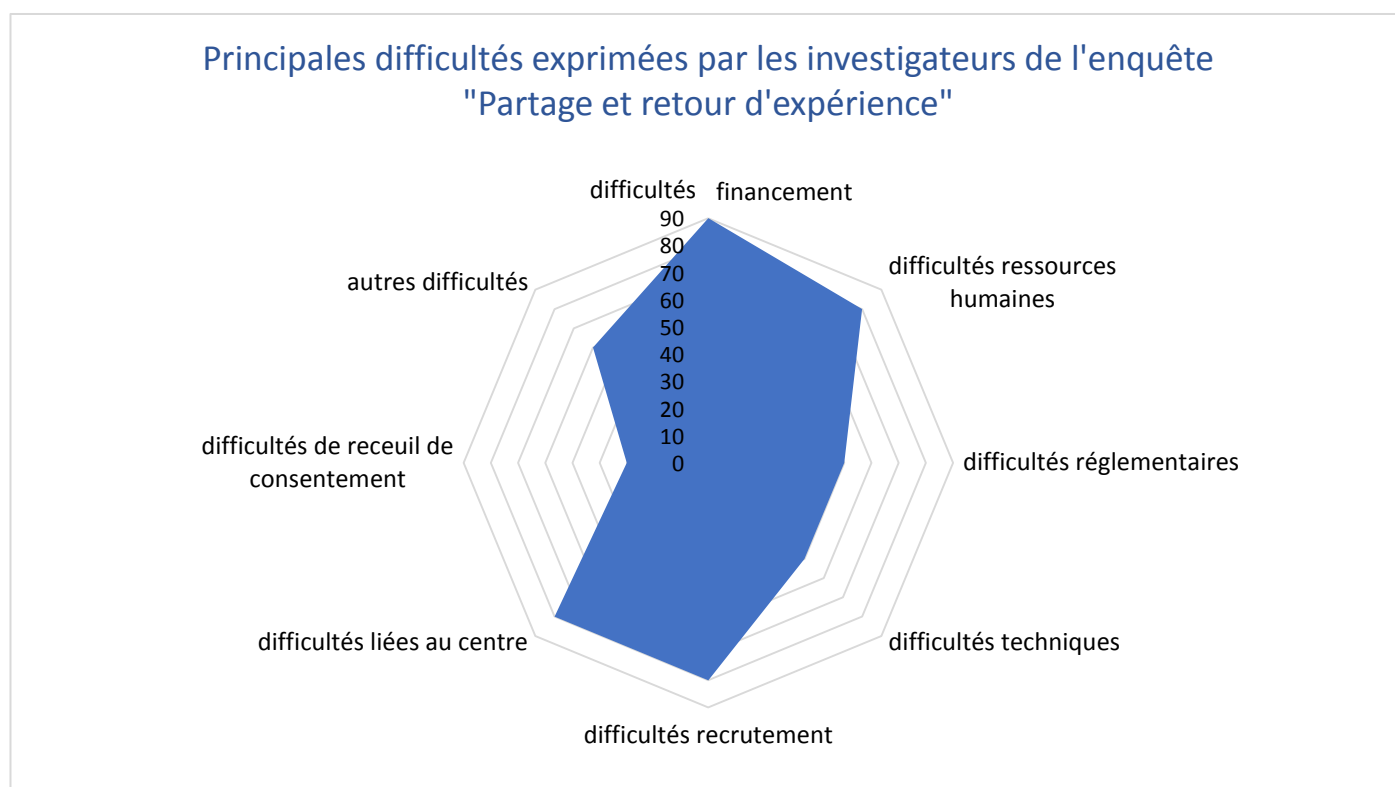


Figure 9. Principales difficultés rencontrées par les investigateurs de l'enquête « Partage et retour d'expérience »

Les investigateurs interrogés ont également proposé des solutions adaptées à leurs diverses difficultés notamment :

- **Impliquer** au plus tôt les associations de patients / les autorités (CNIL) dès la conception de l'étude,
- **Favoriser les centres habitués** à réaliser des études de recherche épidémiologique/clinique, n'impliquer les autres structures que si nécessaire
- **Recourir le plus possible au personnel support** : ARC, TEC, chef de projet **pour améliorer le recueil de données et entretenir la « motivation » des centres**
- **Constituer un réseau** pour « entrer » dans les MDPH, les ESMS, les PMI...
- **Intégrer** dans la planification le temps consacré aux aspects administratifs qui peuvent être lourds (instruction dossier CNIL/CPP ou aspects de conventionnements très chronophages). **Ne pas sous-estimer les délais d'instruction** des soumissions réglementaires.
- **Trouver un équilibre** entre temps dédié à la recherche et temps dédié à la recherche de financements

Les résultats de cette enquête ne sont bien sûr que des retours d'expériences propres correspondant à des schémas d'études donnés sur des populations spécifiques dans des contextes particuliers. Ces situations peuvent ne pas s'appliquer au projet d'infrastructure en cours de préfiguration. Les informations recueillies permettent toutefois d'identifier certains points critiques méritant une vigilance accrue.

### 3. Identification des risques potentiels

En complément de l'enquête de retour d'expérience, nous avons souhaité identifier les principaux risques potentiels associés au développement d'une IR de type cohorte. Pour faciliter cette analyse, nous avons classé les éléments habituels constitutifs d'une IR en 4 catégories principales :

- Les éléments de justification de l'IR (état de l'art, contexte scientifique, positionnement international, enjeux vis-à-vis des différents acteurs impliqués)
- La description de la recherche (objectifs, population, schéma d'étude et circuits associés)
- Le management et la gouvernance de l'IR (organisation générale, partenariat, retombées)
- Les ressources associées (humaine, matérielle, temps, bilan)

En parallèle, nous avons identifié 7 principaux types de risque potentiels ou d'enjeux potentiellement associés :

- Ethique
- Scientifique/méthodologique
- Réglementaire
- Financier
- Technique
- Organisationnel
- Sociétal

Pour chaque item constitutif de l'IR, chacun des 7 risques ci-dessus étaient passés en revue de façon à identifier un ou plusieurs risques potentiels ou enjeux associés aux items. Une recherche documentaire nous a permis d'affiner certains items constitutifs de l'IR, de mieux caractériser le ou les risques potentiels associés et de proposer des critères d'auto-évaluation permettant de réduire ou de maîtriser ces risques.

Une grille d'identification des risques potentiels ou enjeux associés a été construite et est proposée comme outil de travail (Tableau XII). Nous tenons toutefois à préciser que cette grille n'est qu'un outil permettant de porter une attention spécifique pour chaque nature de risque identifiée qui pourrait avoir un impact potentiel sur le déroulement du projet. Cette grille ne constitue en rien une évaluation effective des risques mais pourrait en constituer la première étape. Cette évaluation des risques nécessiterait notamment de mieux caractériser le projet, d'identifier plus finement les événements associés à chacun de ces risques cités ci-dessus, d'analyser leur probabilité d'occurrence, leur fréquence d'apparition, la gravité de ces risques, leur magnitude et d'évaluer leur niveau d'acceptabilité, de proposer des actions de maîtrise, de définir les moyens de détection de leur survenue et enfin de proposer une politique de management et de réduction de ces risques. Ces actions s'inscrivent dans l'étape de faisabilité pour accompagner l'évaluation des projets.



ENJEUX/ RISQUES POTENTIELS	Ethique	Scientifique/ méthodologique	Juridique	Financier	Technique	Organisationnel	Sociétal	Critères d'auto-évaluation ou de maîtrise du risque
<b>Justification</b>								
Etat de l'art, Contexte scientifique, problématique Positionnement (France, International)		X X					X	Pertinence en regard de l'état de la recherche, des opportunités, des politiques et des actions dans le domaine (national /international)
Enjeux : - Institutionnels, - Communauté de chercheurs - Acteurs de terrain - PSPLH / Familles (aidants ou non)	X	X X					X	
<b>II. Description de la recherche</b>								
Objectifs principal (ou élargissement du champ d'observation)	X	X					X	Pertinence, Caractère innovant,
Objectifs secondaires (ou élargissement du champ d'observation)	X	X					X	Objectifs clairs, qualité scientifique,
Identification population (en regard des objectifs) Critères d'inclusion et non-inclusion Modalités de sélection de la population Nombre de sujets nécessaires (en regard de l'objectif principal) Modalités de recrutement (circuit) et du recueil du consentement Durée de recrutement	X    X	X X X X X	   X X	    X X	    X X	X X X X X	X    X	Atteinte du consensus ? Contrôle des biais de sélection ? Utilisation de codage ? Adéquation Taille/Durée /objectif Exigences réglementaires, BPC
Schéma d'étude : type d'infrastructure Lieux de recherche (National, Outre-Mer, extranational) Sites de recherche : type de structure + modalités de sélection Durée de l'étude (de autorisations à clôture) Définition d'une phase pilote ? Typage de l'étude (au sens législation)	 X X X X	X X X X	X  X X	X X X X	X     	X  X X X	X X X	Avantages/ inconvénients Contrôle des biais de sélection ? Caractère innovant Qualité scientifique, Grille de sélection des sites Exigences réglementaires, BPC
Modalités du suivi (nbre de points, fréquence, etc.), Durée du suivi, Gestion des perdus de vue	X X	X X X		X X X-	X  X	X X X		Faisabilité logistique, technique Exigences réglementaires, autorisation lieux de recherche? Contrôle Biais de sélection
Banque supplémentaire : Bio / Images Type, circuit logistique, stockage, prestations externes, fréquence, Centre Ressources Biologiques, volume, modalité d'utilisation	X X	X X	X X	X X	X X	X X	X	Capacité à rapprocher les équipes Analyse des risques, Acceptabilité éthique, Adéquation moyen/faisabilité
Données recueillies : Type, modalité, cibles, échelles d'auto/hétéro-évaluation, outils de mesures standardisées Réutilisation de données existantes (dont SNDS) ☛ Si oui définition des modalités d'appariement Circuit des données, maintien confidentialité Support (papier, électronique) Modalités de Contrôle Qualité Gestion des événements indésirables selon étude	X	X	X	X   X	   X X X X	X X X  X	X	Exigences règlementaires (CNIL) Acceptabilité éthique, contrôle des biais d'information Faisabilité technique Plan de management qualité des données (+ monitoring / Procédures opératoires standards) Exigences réglementaires, BPC

Tableau XII.a /Grille de construction des éléments constitutif de l'IR. Risques potentiels, enjeux et critères d'auto-évaluation et de maîtrise des risques (1<sup>ère</sup> partie), BPC : Bonnes pratiques cliniques

Tableau XII .b/ Grille de construction des éléments constitutif de l'IR. Risques potentiels, enjeux et critères d'auto-évaluation et de maîtrise des risques (2<sup>ème</sup> partie)

ENJEUX/ RISQUES POTENTIELS	Ethique	Scientifique/ méthodologique	Juridique	Financier	Technique	Organisationnel	Sociétal	Critères d'auto-évaluation ou de maîtrise du risque
<b>III. Management et gouvernance</b>								
Organisation générale de l'IR, gouvernance Pluridisciplinarité						X X		Qualité de gouvernance, capacité à rapprocher des équipes
Environnement de recherche (critères d'excellence scientifique des équipes, compétitivité internationale)		X						
Partage des droits de la propriété intellectuelle, exclusivité data Modalités d'accès aux données pour la communauté de chercheurs (accord de consortium...)	X X		X					
Collaborations : milieu associatif, société savante, dimension internationale, perspectives de partenariats équipes académiques, public/privé (industriel/ entreprises)	X		X	X				Capacité à rapprocher les équipes Capacité à développer des partenariats
Stratégies de valorisation Communication participants, investigateur Communication scientifiques Communication Grand Public	X		X	X	X	X	X	Capacité à générer des nouveaux projets de recherche
Retombées attendues : Améliorations de connaissances Améliorations pratiques cliniques, prise en charge Améliorations politiques de Santé Publique Diminution coût médico-économique (+ perspectives)							X	Impact sociétal
<b>IV. Ressources</b>								
Humaines : Qualification Nombre en h. Temps Estimation budget (coût mensuel+ charges patronales+ taxes )			X	X		X		Adéquation moyen/faisabilité Analyse des risques
Matérielle Achat/location matériel Prestations extérieures Estimation budget				X	X-	X		Adéquation moyen/faisabilité
Estimation budget frais de généraux dont : Frais de gestion Frais de reproduction de documents (cst, protocole, etc)				X				Adéquation moyen/faisabilité
Autres moyens à acquérir : formation, applications, petit matériel				X				Adéquation moyen/faisabilité
Identification et estimation d'un surcoût (selon schéma d'étude)				X				
Plan de financement Moyen et long terme				X			X	Adéquation moyen/faisabilité
<b>V. Calendrier prévisionnel (avec jalons)</b>								
Détail des activités			X	X		X		Anticipation délai soumissions

## RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Juzeau D, Cachera I, Vallée L. [Epidemiologic study of multihandicapped children in the north of France]. Arch Pediatr. août 1999;6(8):832-6.
2. Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Cans C, Grandjean H. [Definition and prevalence of school-age multi-handicaps]. Arch Pediatr. juill 1998;5(7):739-44.
3. Peintre C, Bouquet-Ysos C, Rougier F. Les personnes en situation de handicap complexe accompagnées par les structures médico-sociales françaises (repérables dans l'enquête ES 2010). CEDIAS- CREAHI Ile-de-France; 2014 mai.
4. Gabbaï P. Longévité et avance en âge: Des personnes handicapées mentales et physiques. Gérontologie et société. 2004;27 / n° 110(3):47.
5. Stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale 2017-2021. Volet Polyhandicap [Internet]. Disponible sur: [https://www.gouvernement.fr/sites/default/files/contenu/piece-jointe/2016/12/strategie\\_quinquennale\\_de\\_levolution\\_de\\_loffre\\_medico-sociale\\_volet\\_polyhandicap.pdf](https://www.gouvernement.fr/sites/default/files/contenu/piece-jointe/2016/12/strategie_quinquennale_de_levolution_de_loffre_medico-sociale_volet_polyhandicap.pdf)
6. Health Terminology/Ontology Portal [Internet]. [cité 11 avr 2018]. Disponible sur: <https://www.hetop.eu/hetop/>
7. Portail Epidémiologie France [Internet]. [cité 3 juill 2018]. Disponible sur: <https://epidemiologie-france.aviesan.fr/>
8. Cans C, Makdessi-Raynaud Y, Arnaud C. Connaître et surveiller les handicaps de l'enfant. Bull Epidémiol Hebd 2010. 16-17(16-17).
9. Zins M, Goldberg M. Les nouvelles « méga-cohortes » en population en Europe. adsp. mars 2012;(78).
10. La Cohorte CONSTANCES- Protocole général [Internet]. 2014 déc. Disponible sur: [www.constances.fr/medias/base.../2014/1415268206-protocole-scientifique.pdf](http://www.constances.fr/medias/base.../2014/1415268206-protocole-scientifique.pdf)
11. Généralités sur l'EPS (Protocole Opérateur Standardisé) - Cohorte CONSTANCES [Internet]. Cohorte CONSTANCES; 2015 [cité 30 mars 2018]. Disponible sur: [www.constances.fr/espace-scientifique/base-documentaire-doc.php?d=143](http://www.constances.fr/espace-scientifique/base-documentaire-doc.php?d=143)
12. Questionnaires GAZEL [Internet]. [cité 30 mars 2018]. Disponible sur: <http://www.gazel.inserm.fr/fr/documentation/questionnaires.html>
13. Questionnaire du Baromètre santé 2017 [Internet]. SPF; [cité 30 mars 2018]. Disponible sur: [inpes.santepubliquefrance.fr/CFESBases/catalogue/pdf/1812.pdf](http://inpes.santepubliquefrance.fr/CFESBases/catalogue/pdf/1812.pdf)
14. INSEE. Enquête Santé 2002-2003 [Internet]. 2016 [cité 28 mars 2018]. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/metadonnees/source/s1264#consulter>
15. IRDES. Dictionnaire des variables ESPS 2014 [Internet]. 2018 [cité 26 juin 2018]. Disponible sur: <http://www.irdes.fr/recherche/enquetes/esps-enquete-sur-la-sante-et-la-protection-sociale/dictionnaire-2014/index.htm>

16. INSERM, DREES. Enquête nationale périnatale Rapport 2016- Les naissances et les établissements - Situation et évolution depuis 2010 [Internet]. 2017 oct [cité 3 avr 2018]. Disponible sur: [www.epopé-inserm.fr/wp-content/uploads/2017/10/ENP2016\\_rapport\\_complet.pdf](http://www.epopé-inserm.fr/wp-content/uploads/2017/10/ENP2016_rapport_complet.pdf)
17. Bouvier G. L'enquête Handicap-Santé - Présentation générale [Internet]. INSEE; [cité 23 mai 2018]. Report No.: F1109. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/statistiques/1380971>
18. Montaut A, Calvet L, BOUVIER G, Gonzalez L. L'APPARIEMENT HANDICAP-SANTÉ ET DONNÉES DE L'ASSURANCE-MALADIE Une source de données originale, mais un parcours semé d'embûches [Internet]. INSEE; 2013 [cité 6 avr 2018]. Disponible sur: [http://jms.insee.fr/files/documents/2012/882\\_2-JMS2012\\_S09-1\\_GONZALEZ-ACTE.PDF](http://jms.insee.fr/files/documents/2012/882_2-JMS2012_S09-1_GONZALEZ-ACTE.PDF)
19. Handicap Santé - Volet Institution - Questionnaire - Enquête : octobre-décembre 2009 [Internet]. INSEE; [cité 5 avr 2018]. Disponible sur: <http://www.progedo-adisp.fr/documents/lil-0520/lil-0520q.pdf>
20. HANDICAP - SANTE Volet MENAGES Questionnaire Enquête : avril - juillet 2008 [Internet]. INSEE; [cité 5 avr 2018]. Disponible sur: <http://www.progedo-adisp.fr/documents/lil-0459/lil-0459q.pdf>
21. BOUVIER G, Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques. (I.N.S.E.E.). Paris. FRA. L'approche du handicap par les limitations fonctionnelles et la restriction globale d'activité chez les adultes de 20 à 59 ans. : Vue d'ensemble - consommation et conditions de vie. In: France, portrait social 2009. Paris: INSEE; 2009. p. 125-42. (INSEE - Références.).
22. Arneton M, Courtinat-Camps A, Geay B, Bois C. Intérêts et limites des suivis de cohorte pour comprendre les situations de handicap de l'enfant. Spirale Revue de recherches en éducation. 2016;57(1):109-19.
23. Présentation générale de l'étude Elfe [Internet]. 18/12/12; [cité 19 avr 2018]. (Plateforme d'accès aux données RE - CO - NAI). Disponible sur: [https://pandora.vjf.inserm.fr/doc/presentation\\_generale\\_elfe.pdf](https://pandora.vjf.inserm.fr/doc/presentation_generale_elfe.pdf)
24. Lelong N. Codage des malformations congénitales pour la cohorte ELFE [Internet]. 2016 nov [cité 3 avr 2018]. Disponible sur: [https://pandora.vjf.inserm.fr/doc/Codage\\_malformations.pdf](https://pandora.vjf.inserm.fr/doc/Codage_malformations.pdf)
25. Etude des Déterminants pré et postnatals du développement et de la santé de l'ENfant (EDEN)- Résumé du protocole initial [Internet]. INSERM; 2010 [cité 3 mai 2018]. Disponible sur: <http://eden.vjf.inserm.fr/images/stories/protocole-eden-oct10.pdf>
26. Centre for Longitudinal Studies - MCS Data Dictionary [Internet]. Institute of Education University of London; [cité 8 juin 2018]. Disponible sur: <http://www.cls.ioe.ac.uk/page.aspx?&sitesectionid=855&sitesectiontitle=Data+Dictionary>
27. Connelly R, Platt L. Cohort Profile: UK Millennium Cohort Study (MCS). International Journal of Epidemiology. 1 déc 2014;43(6):1719-25.
28. Institut de la Statistiques du Québec. Etude longitudinale du développement des enfants du Québec - ELDEQ [Internet]. Institut de la Statistiques du Québec; [cité 13 juin 2018]. Disponible sur: [https://www.jesuisjeserai.stat.gouv.qc.ca/a\\_propos/etude\\_phase1.html](https://www.jesuisjeserai.stat.gouv.qc.ca/a_propos/etude_phase1.html)
29. The Cork BASELINE Birth Cohort [Internet]. [cité 5 juin 2018]. Disponible sur: <http://www.baselinestudy.net/>

30. National Educational Panel Study - Data and Documentation [Internet]. Leibniz Institute For Educationnal Trajectories; [cité 21 juin 2018]. Disponible sur: <https://www.neps-data.de/tabid/294/language/en-US>
31. Chibnik LB, Wolters FJ, Bäckman K, Beiser A, Berr C, Bis JC, et al. Trends in the incidence of dementia: design and methods in the Alzheimer Cohorts Consortium. *European Journal of Epidemiology*. oct 2017;32(10):931-8.
32. Rousseau M-C, Baumstarck K, Leroy T, Khaldi-Cherif C, Brisse C, Boyer L, et al. Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care workers' quality of life: determinants and specificities. *Developmental Medicine & Child Neurology*. juill 2017;59(7):732-7.
33. Impact of an Intensive Multimodal Educative Program on Behavioral Disorders of Patients With Profound Multiple Disabilities and on the Quality of Life and Feelings of Caregivers (TDCHandi) [Internet]. NIH; [cité 8 mars 2018]. Disponible sur: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02510846?cond=polyhandicap&rank=1>
34. Development of a Visio-behavioral Scale to Evaluate Visual Abilities of Patients With Profound Multiple Intellectual Disabilities (PLH-Vision) (PLH-Vision) [Internet]. NIH; [cité 8 mars 2018]. Disponible sur: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03040609?term=plh+vision&rank=1>
35. Hogg J, Juhlberg K, Lambe L. Policy, service pathways and mortality: a 10-year longitudinal study of people with profound intellectual and multiple disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*. mai 2007;51(5):366-76.
36. Hanaoka T, Mita K, Hiramoto A, Suzuki Y, Maruyama S, Nakadate T, et al. Survival Prognosis of Japanese With Severe Motor and Intellectual Disabilities Living in Public and Private Institutions Between 1961 and 2003. *Journal of Epidemiology*. 2010;20(1):77-81.
37. Suemitsu S. Persons With Intellectual and Multiple Disabilities in Japan. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*. juin 2009;6(2):81-2.
38. Van Bakel M, David M, Cans C. Prévalence, caractéristiques et évolution du polyhandicap, de la cerebral palsy (CP) et des profound intellecutal and multiple disabilities (PIMD). In: *La personne polyhandicapée- La connaître, l'accompagner, la soigner*. Dunod. 2017. p. 105-10.
39. Sellier E, de la Cruz J, Cans C. La surveillance de la paralysie cérébrale en Europe : le réseau SCPE. *Bull Epidémiol Hebd* 2010. 16-17(16-17).
40. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe [Internet]. [cité 25 juin 2018]. Disponible sur: <http://www.scpnetwork.eu/en/about-scpe/scpe-network/>
41. Himmelmann K, Sundh V. Survival with cerebral palsy over five decades in western Sweden. *Developmental Medicine & Child Neurology*. août 2015;57(8):762-7.
42. Surman G, Hemming K, Platt MJ, Parkes J, Green A, Hutton J, et al. Children with cerebral palsy: severity and trends over time. *Paediatric and Perinatal Epidemiology*. nov 2009;23(6):513-21.
43. Surman G, Bonellie S, Chalmers J, Colver A, Dolk H, Hemming K, et al. UKCP: a collaborative network of cerebral palsy registers in the United Kingdom. *Journal of Public Health*. 1 juin 2006;28(2):148-56.

44. Brooks JC, Strauss DJ, Shavelle RM, Tran LM, Rosenbloom L, Wu YW. Recent trends in cerebral palsy survival. Part I: period and cohort effects. *Developmental Medicine & Child Neurology*. nov 2014;56(11):1059-64.
45. Blair E, Watson L, Badawi N, Stanley FJ. Life expectancy among people with cerebral palsy in Western Australia. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 29 août 2001;43(08):508.
46. Delacy MJ, Reid SM, the Australian cerebral palsy register group. Profile of associated impairments at age 5 years in Australia by cerebral palsy subtype and Gross Motor Function Classification System level for birth years 1996 to 2005. *Developmental Medicine & Child Neurology*. févr 2016;58:50-6.
47. van Bakel M, Einarsson I, Arnaud C, Craig S, Michelsen SI, Pildava S, et al. Monitoring the prevalence of severe intellectual disability in children across Europe: feasibility of a common database. *Developmental Medicine & Child Neurology*. avr 2014;56(4):361-9.
48. Touyama M, Touyama J, Ochiai Y, Toyokawa S, Kobayashi Y. Long-term survival of children with cerebral palsy in Okinawa, Japan: Survival of Children with CP in Japan. *Developmental Medicine & Child Neurology*. mai 2013;55(5):459-63.
49. Wright CM, Reynolds L, Ingram E, Cole TJ, Brooks J. Validation of US cerebral palsy growth charts using a UK cohort. *Developmental Medicine & Child Neurology*. sept 2017;59(9):933-8.
50. Smilga A-S, Garfinkle J, Ng P, Andersen J, Buckley D, Fehlings D, et al. Neonatal Infection in Children With Cerebral Palsy: A Registry-Based Cohort Study. *Pediatric Neurology*. mars 2018;80:77-83.
51. Makdessi-Raynaud Y, Masson L, Mainguené A. Établissements et services pour enfants et adolescents handicapés Résultats de l'enquête ES 2006 et séries chronologiques 1995 à 2006. DREES; 2010 sept. Report No.: 148.
52. Bergeron T. L'enquête ES : un outil pour mieux comprendre les ruptures d'accompagnement ? [Internet]. Dispositifs et modalités d'accompagnement des personnes handicapées dans les établissements et services médico-sociaux; 2017 nov [cité 16 avr 2018]; Paris. Disponible sur: [www.iresp.net/files/2016/09/S--minaire-intervention-Thomas-Bergeron.pdf](http://www.iresp.net/files/2016/09/S--minaire-intervention-Thomas-Bergeron.pdf)
53. Gabbaï P. Les troubles psychiatriques de la personne polyhandicapée. In: *La personne polyhandicapée- La connaître, l'accompagner, la soigner*. Dunod. 2017. p. 297-9.
54. Cohorte Elena- Etude longitudinale chez l'enfant avec autisme [Internet]. [cité 14 mai 2018]. Disponible sur: <http://elena-cohorte.org/lna2/index.php>
55. Lelong N, Thieulin A-C, Vodovar V, Goffinet F, Khoshnood B. Surveillance épidémiologique et diagnostic prénatal des malformations congénitales en population parisienne : évolution sur 27 ans, 1981-2007. *Archives de Pédiatrie*. oct 2012;19(10):1030-8.
56. Khoshnood B, Lelong N, Lecourbe A, Ballon M, Goffinet F. REGISTRE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DE PARIS Surveillance épidémiologique et diagnostic prénatal des malformations Evolution sur trente-cinq ans (1981-2014) [Internet]. Paris: INSERM, SPF; 2016 [cité 1 juill 2018]. Disponible sur: <http://www.epopé-inserm.fr/wp-content/uploads/2018/01/Brochure35ans19812014.pdf>
57. On behalf of the JRC Management Committee, Tucker FD, Morris JK, Neville A, Garne E, Kinsner-Ovaskainen A, et al. EUROCAT: an update on its functions and activities. *Journal of Community*

Genetics [Internet]. 7 mai 2018 [cité 3 juill 2018]; Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s12687-018-0367-3>

58. Petitpierre-Jost G, Institut national de la santé et de la recherche médicale (France). Déficiences intellectuelles: expertise collective, synthèse et recommandations. Paris: INSERM; 2016.
59. Rare Disease Cohort [Internet]. [cité 30 mars 2018]. Disponible sur: <https://www.radico.fr/fr/connaître-radico/nos-cohortes-et-autres-programmes-associés/80-radico/144-radico-genida>
60. GenIDA [Internet]. [cité 3 juill 2018]. Disponible sur: <https://genida.unistra.fr/>
61. Reppermund S, Srasuebkul P, Heintze T, Reeve R, Dean K, Emerson E, et al. Cohort profile: a data linkage cohort to examine health service profiles of people with intellectual disability in New South Wales, Australia. *BMJ Open*. avr 2017;7(4):e015627.
62. Australian Child to Adult Development (ACAD) study [Internet]. [cité 6 juin 2018]. Disponible sur: <https://www.monash.edu/medicine/scs/psychiatry/research/developmental/clinical-research/acad>
63. Arvio M, Sillanpää M. Prevalence, aetiology and comorbidity of severe and profound intellectual disability in Finland. *J Intellect Disabil Res*. févr 2003;47(Pt 2):108-12.
64. Beadle-Brown J, Murphy G, Wing L. The Camberwell Cohort 25 Years On: Characteristics and Changes in Skills Over Time. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*. déc 2006;19(4):317-29.
65. Patja K, Mölsä P, Iivanainen M. Cause-specific mortality of people with intellectual disability in a population-based, 35-year follow-up study. *J Intellect Disabil Res*. févr 2001;45(Pt 1):30-40.
66. Leonard H, Nassar N, Bourke J, Blair E, Mulroy S, de Klerk N, et al. Relation between Intrauterine Growth and Subsequent Intellectual Disability in a Ten-year Population Cohort of Children in Western Australia. *American Journal of Epidemiology*. 15 nov 2007;167(1):103-11.
67. Rodriguez D. Le diagnostic étiologique du polyhandicap et l'accompagnement des familles dans cette démarche. In: *La personne polyhandicapée- La connaître, l'accompagner, la soigner*. Dunod. 2017. p. 695-7.
68. Ancel P-Y, Goffinet F, EPIPAGE 2 Writing Group. EPIPAGE 2: a preterm birth cohort in France in 2011. *BMC Pediatr*. 9 avr 2014;14:97.
69. Vanhaesebrouck P. The EPIBEL Study: Outcomes to Discharge From Hospital for Extremely Preterm Infants in Belgium. *PEDIATRICS*. 1 sept 2004;114(3):663-75.
70. De Groote I, Vanhaesebrouck P, Bruneel E, Dom L, Durein I, Hasaerts D, et al. Outcome at 3 Years of Age in a Population-Based Cohort of Extremely Preterm Infants: *Obstetrics & Gynecology*. oct 2007;110(4):855-64.
71. Wood NS, Costeloe K, Gibson AT, Hennessy EM, Marlow N, Wilkinson AR, et al. The EPICure study: associations and antecedents of neurological and developmental disability at 30 months of age following extremely preterm birth. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. mars 2005;90(2):F134-140.
72. Angin C, Ruel A, Messiaen C, Choquet R, Landais P. Rapport d'enquête nationale sur les bases de données maladies rares en France, Etat des lieux auprès des centres de référence maladies rares [Internet]. APHP; 2015 sept [cité 20 juin 2018]. (BNDMR). Disponible sur: <http://bndmr.fr>



73. Boutin A-M, Boutin M. Le polyhandicap : une situation particulière de handicap. In: La personne polyhandicapée- La connaître, l'accompagner, la soigner. Dunod. 2017. p. 87-95.
74. Expertise Collective. Handicaps Rares- Contextes, enjeux et perspectives. INSERM. Paris; 2013. (Expertise collective).
75. Nakken H, Vlaskamp C. A Need for a Taxonomy for Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*. juin 2007;4(2):83-7.
76. CEDIAS IDF. LES SITUATIONS DE HANDICAP COMPLEXE BESOINS, ATTENTES ET MODES D'ACCOMPAGNEMENT des personnes avec altération des capacités de décision et d'action dans les actes essentiels de la vie quotidienne. CLAPEAHA; 2010 juill.
77. Taniguchi K, TaKamino K, TaniKudo T, Takeda M. Evaluation of Antiepileptic for Behavioral Symptoms in Severe Intellectual Disabilities. *Austin J Psychiatry Behav Sci* [Internet]. [cité 5 juill 2018];(2014;1(4): 1019). Disponible sur: <http://austinpublishinggroup.com/psychiatry-behavioral-sciences/fulltext/ajpbs-v1-id1019.php>
78. Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans : prévention et prise en charge Méthode Recommandations pour la pratique clinique. HAS; 2014 oct. (Recommandations de Bonnes Pratiques).
79. Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Archives de Pédiatrie*. févr 2012;19(2):105-8.
80. Goldberg M. Favoriser l'utilisation du Système national d'information interrégimes de l'assurance maladie (SNIIRAM). *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. oct 2017;65:S141-3.
81. Serfaty A, Baron S, Crenn-Hebert C, Barry Y, Tala S. Périnatalité et bases de données médico-administratives : quels usages, quels acteurs, quels enjeux pour les données sur les naissances ? – Spécial REDSIAM. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. oct 2017;65:S209-19.
82. Caillet P, Oberlin P, Monnet E, Guillon-Grammatico L, Métral P, Belhassen M, et al. Algorithmes d'identification des séjours pour fracture du col du fémur d'origine ostéoporotique dans les bases médico-administratives européennes utilisant la CIM-10 : revue non systématique de la littérature. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. oct 2017;65:S198-208.
83. Fosse-Edorh S, Rigou A, Morin S, Fezeu L, Mandereau-Bruno L, Fagot-Campagna A. Algorithmes basés sur les données médico-administratives dans le champ des maladies endocriniennes, nutritionnelles et métaboliques, et en particulier du diabète. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. oct 2017;65:S168-73.
84. Fonteneau L, Le Meur N, Cohen-Akenine A, Pessel C, Brouard C, Delon F, et al. Apport des bases médico-administratives en épidémiologie et santé publique des maladies infectieuses. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. oct 2017;65:S174-82.
85. Gallini A, Moisan F, Maura G, Carcaillon-Bentata L, Leray E, Haesebaert J, et al. Identification des maladies neurodégénératives dans les bases de données médicoadministratives en France : revue systématique de la littérature. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. oct 2017;65:S183-97.



86. Quantin C, Collin C, Frérot M, Besson J, Cottenet J, Corneloup M, et al. Étude des algorithmes de repérage de la schizophrénie dans le Sniiram par le réseau REDSIAM. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. oct 2017;65:S226-35.
87. Ferdynus C, Huiart L. Optimisation de la constitution de cohortes issues de bases de données médico-administratives : mise à disposition d'un algorithme pour l'intégration et la normalisation des données adapté au Système national d'information inter-régimes de l'assurance maladie (SNIIRAM). *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*. 1 sept 2016;64(4):263-9.
88. Chazard E. PMSI, T2A et facturation [Internet]. 2015 [cité 16 juin 2018]. Disponible sur: [https://www.chazard.org/emmanuel/pdf\\_cours/chazard\\_pmsi\\_t2a\\_facturation.pdf](https://www.chazard.org/emmanuel/pdf_cours/chazard_pmsi_t2a_facturation.pdf)
89. D G. Recommandations de codage du polyhandicap lourd [Internet]. 2013 [cité 5 juill 2018]. Disponible sur: <https://www.t2a-conseil.com/blog/recommandations-de-codage-du-polyhandicap-lourd/>
90. Espagnacq M, sermet catherine. Faisabilité de l'identification des situations de handicap à partir des données médico-administratives (FISH). IRDES. 2016;
91. Les données collectées par la CNSA : état des lieux et perspectives [Internet]. 2017 oct 4. Disponible sur: [https://www.cnis.fr/wp-content/uploads/2017/08/DC\\_2017\\_2eReunion\\_COM\\_SERPU\\_Cnsa.pdf](https://www.cnis.fr/wp-content/uploads/2017/08/DC_2017_2eReunion_COM_SERPU_Cnsa.pdf)
92. CNSA. SI MDPH- Tronc Commun Glossaire des concepts métiers et liste des nomenclatures utilisées dans les fiches de Tronc Commun [Internet]. 2016 [cité 23 juin 2018]. Disponible sur: [https://www.cnsa.fr/documentation/2.\\_glossaire\\_et\\_documents\\_techniques.pdf](https://www.cnsa.fr/documentation/2._glossaire_et_documents_techniques.pdf)
93. Le Set de Données Minimal National Maladie Rare v1.10 [Internet]. BNDMR; Disponible sur: <http://www.bndmr.fr/le-set-de-donnees-minimal/>
94. Landais P, Choquet R, Bourret R. La Banque Nationale de Données Maladies Rares Conférence des Directeurs Généraux de CHRU [Internet]. 2014 sept 4 [cité 29 mai 2018]; Paris. Disponible sur: [http://www.bndmr.fr/wp-content/uploads/2014/09/20140904\\_ConfDGCHRUVDV.pdf](http://www.bndmr.fr/wp-content/uploads/2014/09/20140904_ConfDGCHRUVDV.pdf)
95. Les Tortunettes [Internet]. [cité 7 juin 2018]. Disponible sur: <http://lestortunettes.com/camsp-cmp-cmpp-sessad-quoi/>
96. Camberlein P, Brault-Tabaï R. Les besoins de la personne polyhandicap à travers les nomenclatures. In: *La personne polyhandicapée- La connaître, l'accompagner, la soigner*. Dunod. 2017. p. 297-9.
97. Rapport triennal de l'Observatoire national sur la formation, la recherche et l'innovation sur le handicap: synthèse et préconisation : remis à la Ministre des solidarités et de la cohésion sociale le 10 mai 2011. Paris: La documentation française; 2011.

## Table des Annexes

Annexe I : Questionnaire enquête auprès des investigateurs

## ENQUETE 1

### Questionnaire

Nom :

Prénom :

Profession :

Modalité d'entretien :      Tel

Mail

Face-à-face :

Date :

Date 2 (si applicable) :

Téléphone (si applicable) :

Motif contact :

#### I. Identification

##### 1. Chercheur

Domaine :

☐ Clinique   ☐ SP   ☐ SHS   ☐ Psy   ☐ Eco

Autre :

Expérience (années) :

☐ 0-5   ☐ >5-10   ☐ >10-15   ☐ >15

Base de données existante

☐ Oui   ☐ Non => Passer en V

☐ PLH   ☐ Champ annexe   ☐ HS

Lequel :

Fiche étude : ☐ oui ☐ non

##### 2. Non-Chercheur

Représentation :

☐ Institutionnel   ☐ Associatif   ☐ Autre

Préciser :

Base de données existante

☐ Oui   ☐ Non => Passer en V

☐ PLH   ☐ Champ annexe   ☐ HS

Lequel :

Rôle :

☐ A

☐ U

☐ E

II. Base de données –Enquête 1a	
1. Infrastructure de support	<input type="checkbox"/> Cohorte <input type="checkbox"/> Registre <input type="checkbox"/> BDMA, préciser : <input type="checkbox"/> Autre, préciser :
2. Collection	<input type="checkbox"/> Biologique <input type="checkbox"/> Imagerie <input type="checkbox"/> Autre , préciser :
3. Lieux de recherche	<input type="checkbox"/> Monocentrique <input type="checkbox"/> Multicentrique Lieu(x) de recrutement :
4. Type de population d'étude	<input type="checkbox"/> Petite enfance (<3 ans) <input type="checkbox"/> Enfance/ Adolescence <input type="checkbox"/> Adulte (>18ans)
5. Population-cible (Critères ppaux)	
6. Effectif total approximatif	
7. Identification PLH	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> pas actuellement Quelle définition utilisée ?  Proportion/ Effectif PLH (/total)  Possibilité d'affiner / repérer à l'avenir
8. Type de recueil de données	<input type="checkbox"/> Prospectif <input type="checkbox"/> Rétrospectif Durée du suivi :
9. Autre source de données	<input type="checkbox"/> SNDS préciser Autre source :
10. Objectifs principaux de l'étude	
11. Principales thématiques abordées	<input type="checkbox"/> Etiologie <input type="checkbox"/> Indicateur épidémiologique <input type="checkbox"/> PEC <input type="checkbox"/> QoL <input type="checkbox"/> Aidants /famille <input type="checkbox"/> Economie de la santé Autres :
12. Statut	<input type="checkbox"/> Phase projet <input type="checkbox"/> Ouvert au recrutement <input type="checkbox"/> En cours d'analyse <input type="checkbox"/> Clos

<b>13. Collaborations internationales</b>	<input type="checkbox"/> Oui actuel/passé <input type="checkbox"/> envisagé <input type="checkbox"/> non
<b>14. Valorisation</b>	<input type="checkbox"/> Communications orales (n) Lieux :  <input type="checkbox"/> Rapport (n) <input type="checkbox"/> Posters (n) <input type="checkbox"/> Publication France (n) <input type="checkbox"/> Publication étranger (n) Autre :
<b>15. Autre infrastructure connue PLH</b>	<input type="checkbox"/> France Préciser :  <input type="checkbox"/> Etranger Préciser :  <b>Pistes :</b>
<b>16. Avis recherche PLH</b>	<b>Spécificités :</b>     <b>Similitudes :</b>

III. Retour d'expérience- Enquête 1c	
<b>1. Financement</b>	<input type="checkbox"/> Monopartenaire <input type="checkbox"/> Pluripartenaire Lequel/ Lesquels :   <b>Difficultés obtention financement</b> <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non Raisons probables :
<b>2. Ressources investies dans le projet</b>	<b>Humaines (lesquelles +poids ETP):</b>    <b>Matérielles ( lesquelles ):</b>   Difficultés rencontrées (besoin en formation, prestataires, etc) :

<b>3. Organisation de la structure</b>	Conseil scientifique <input type="checkbox"/> O <input type="checkbox"/> N Existence charte <input type="checkbox"/> O <input type="checkbox"/> N Partenariat public/privé <input type="checkbox"/> O <input type="checkbox"/> N <b>Modalités partage des données :</b>
<b>4. Réglementaire et éthique</b>	Recours à un CPP/ comité éthique <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non Avis/ objections :  Autres contraintes éthiques rencontrées :  Autres contraintes réglementaires rencontrées :
<b>5. Modalités recueil de données</b>	<b>Structure de support de données :</b> <input type="checkbox"/> eCRF <input type="checkbox"/> Q papier <input type="checkbox"/> autre <i>préciser :</i>  <b>Difficultés techniques rencontrées :</b> <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non  <b>Modalités de respect de confidentialité :</b>   <b>Contrôle qualité bdd (+fréquence) :</b> <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non  <b>Monitoring (+fréquence):</b> <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non  <b>Autres difficultés rencontrées :</b>
<b>6. Recrutement</b>	<b>Difficultés de recrutement</b> <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non  <b>Difficultés dues aux centres</b>

<b>6 Recrutement (suite)</b>	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non  <b>Difficultés de recueil de consentements :</b> <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non  <b>Autres difficultés identifiées :</b>
<b>7. Autres difficultés rencontrées</b>	<b>A la mise en œuvre :</b>     <b>Lors du suivi (pb recrutement, etc) :</b>

<b>IV. Participation ultérieure</b>	
<b>1. Groupe de Réflexion</b>	Personne-ressource ? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non Disponibilité <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
<b>2. Atelier scenario</b>	Personne-ressource ? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non Disponibilité <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Audition <input type="checkbox"/> contact/tel <input type="checkbox"/> mail
<b>3. Enquête de Faisabilité</b>	Personne-ressource ? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non Disponibilité <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
<b>4. Séminaire de restitution mi-2019</b>	Participation envisagée ? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non

✓ **Autres questions ouvertes :**

- Pertinence cohorte ?
- Questions de recherche associées ?