

Le cancer touche aussi les personnes avec déficience intellectuelle ! L'article du Dr Bernard AZÉMA du CREAI-ORS Languedoc-Roussillon et du Dr Daniel SATGÉ d'ONCODEFI vise à éclairer les différents acteurs sur une problématique de santé encore insuffisamment explorée.

Nous avons voulu nous faire l'écho de leurs conclusions, qui nous l'espérons, contribuera à faire évoluer les pratiques des secteurs sanitaire et médico-social.

Les cancers chez les enfants et adultes porteurs d'une déficience intellectuelle

par le **Dr Bernard AZÉMA**, Psychiatre, Oncodéfi et CREAI-ORS Languedoc Roussillon, Montpellier
le **Dr Daniel SATGÉ**, Médecin anatomopathologiste, Oncodéfi et IURC
(Laboratoire Biostatistique Epidémiologie Santé Publique - EA 2415) Montpellier¹

Résumé :

Le cancer chez les personnes avec une déficience intellectuelle (DI) reste encore une problématique mal connue en France. Pourtant un corpus de connaissance est déjà constitué qui permet de tenter quelques recommandations en matière de dépistage, de diagnostic et d'accompagnement. Un vaste champ de recherche s'ouvre pour mieux appréhender les différences et similitudes des cancers rencontrés chez ce public par rapport à la population générale (PG). Une équipe française travaille depuis plusieurs années sur cette problématique émergente, l'équipe ONCODEFI. Une recherche interventionnelle est en cours dans le département de l'Hérault. Les objectifs principaux d'ONCODEFI sont présentés.

➤ De quoi parle-t'on ?

Les cancers correspondent à une prolifération cellulaire incontrôlée. Ils ont des causes variées que l'on peut distinguer, de façon schématique, en causes génétiques et en causes environnementales. La fréquence des cancers augmente avec l'avancée en âge. Cette augmentation de survenue de cancers accompagne les gains d'espérance de vie que connaissent les populations des pays développés. En effet aux maladies infectieuses causes principales de décès de nos ancêtres ont succédé les maladies dites « dégénératives » (cancers et maladies cardiovasculaires) comme causes principales de décès. On estime que dans la prochaine décennie les cancers vont affecter dans la population générale une personne sur trois au cours de son existence. Cette augmentation de prévalence et d'incidence reste cependant contenue par les gains majeurs faits ces dernières décennies en matière de dépistage et de diagnostic précoce ainsi que dans les traitements des différents cancers (et de leurs conséquences au quotidien).

Le cancer chez les personnes avec une déficience intellectuelle (DI) est une problématique qui émerge de manière sensible tant du côté des équipes de soins que de celui des équipes d'accompagnement médicosocial. Elle est l'une des conséquences des gains considérables d'espérances de vie constatées. Les personnes handicapées en général, et les personnes avec une déficience intellectuelle en particulier, ont profité plus que la population générale des progrès de la médecine et de la chirurgie (Azéma & Martinez, 2005). Le cancer chez ces personnes soulève de multiples questionnements qui touchent à la prévention, à son dépistage, au diagnostic, à la surveillance et aux soins mis en œuvre, à l'accompagnement et au bien être de la personne.

¹ Contact : daniel.satge@oncodefi.org et bernard.azema@gmail.com

Nous reprenons comme définition de la déficience intellectuelle celle de l'OMS, à savoir : « la capacité sensiblement réduite de comprendre une information nouvelle ou complexe, et d'apprendre et d'appliquer de nouvelles compétences (trouble de l'intelligence). Il s'ensuit une aptitude diminuée à faire face à toute situation de manière indépendante (trouble du fonctionnement social), un phénomène qui commence avant l'âge adulte et exerce un effet durable sur le développement². »

Le cancer chez ces personnes pose aux équipes d'accompagnement en santé et de vie quotidienne un défi majeur tant au plan technique qu'au plan éthique. Une bonne connaissance des cancers chez les personnes avec DI permet de mieux les prévenir et fournit des éléments pour un dépistage plus précoce. Une meilleure connaissance doit permettre de déboucher sur une prise en charge optimale. C'est la démarche que nous avons initiée en créant **ONCODEFI** qui est peut être considéré comme *un défi posé au cancer chez les personnes avec déficience intellectuelle*.

➤ Etat de la littérature

Les premiers travaux importants dans la littérature scientifique sur le sujet ont concerné les leucémies chez les personnes avec trisomie 21 (Krivit & Good, 1957) avant d'être élargis aux autres causes de déficience intellectuelle (Jancar & Jancar, 1977 ; Jancar, 1990). Dans une revue de la littérature Bonell (2010) a recensé sur la période de 1950 à 2008 un total de 1156 articles dans l'ensemble des langues de publication.

S'agissant des chiffres d'incidence des cas de cancers, on dispose de deux études relativement récentes menées sur de vastes effectifs : ensemble de la population de Finlande (Patja *et al.*, 2001) et population des provinces de l'ouest australien (Sullivan *et al.*, 2004 et 2005). Ces études, impensables en France, sont rendues possible par le croisement des registres de santé de ces pays et des registres de recours aux services spécifiques. Elles permettent de recueillir des données sur des vastes échantillons de population et de les croiser avec les données de la population générale. D'autres études concernant des personnes avec trisomie 21 ont été conduites plus récemment sur des vastes effectifs au Danemark (Hasle *et al.* 2000), en Suède (Hill *et al.* 2003), au Royaume Uni (Goldacre *et al.* 2004), en Finlande (Patja *et al.* 2006) et en Australie (Sullivan *et al.* 2007).

Les travaux de chercheurs français et/ou publiés en langue française sont encore exceptionnels. Nous avons effectué un état de la littérature (Satgé *et al.* 2007) et collecté les contributions des chercheurs travaillant au plan international sur le sujet (Satgé & Merrik, 2011). Nous renvoyons le lecteur à ces deux ouvrages pour un approfondissement de cet article. Notons également que le CREAL PACA-Corse a conduit de très utiles travaux sur les pratiques de dépistage et sur les représentations du cancer en établissement médico-social.

➤ Les cancers des personnes déficientes intellectuelles : similarités et différences

Des deux études récentes menées sur de vastes effectifs de population en Finlande (Patja *et al.*, 2001) et en Australie (Sullivan *et al.*, 2004 et 2005) nous avons appris que **les cancers sont probablement aussi fréquents chez les personnes avec DI qu'ils le sont dans la population générale**.

² OMS <http://www.euro.who.int/fr/>

Mais, chez les personnes avec DI, les cancers sont particuliers dans leur répartition selon les organes. Ils varient aussi selon le mode de vie de la personne (vie en famille ou en autonomie, en institution médicosociale ou institution sanitaire) ; selon le niveau de la déficience intellectuelle ; et selon l'origine de la déficience (origine génétique ou pas).

Du fait des singularités psychiques et comportementales et de certains terrains génétiques, la prise en charge thérapeutique est particulière et peut être parfois rendue difficile. Toutes ces particularités impliquent que la prise en charge des cancers des personnes avec DI depuis la prévention et la surveillance (nous entendons le terme surveillance comme un suivi médical normal, et non pas un dépistage ciblé) jusqu'au traitement et au suivi à long terme, ne peut être calquée sur celle de la population générale mais doit être **spécifiquement adaptée aux personnes avec DI**. De la même façon, les traitements chirurgicaux, chimiothérapique et radiothérapiques qui constituent le socle des thérapeutiques actuelles en matière de cancer nécessitent la plupart du temps des adaptations.

Les données de la littérature médicale montrent qu'actuellement les **dépistages** sont parfois inadaptés ou insuffisants et que les **diagnostics sont souvent tardifs**, aboutissant ainsi à une véritable situation de perte de chance.

Une enquête que nous avons menée au Centre Hospitalier de Tulle sur une période de 18 ans illustre cette situation. Parmi 515 cancers invasifs du sein, 11 (soit 2%) concernaient des femmes avec une DI. Les tumeurs ont été découvertes à un âge moyen de 55 ans pour les femmes avec DI, et 62 ans pour les femmes de la PG suggérant un âge de survenue nettement plus précoce dans la DI. Cette enquête suggère aussi que la surveillance mammaire des femmes avec DI est perfectible.

Dans cette enquête les femmes avec DI avaient deux fois plus de métastases ganglionnaires, trois fois plus de métastases viscérales que les autres patientes, ce qui alourdit fortement le traitement et limite les chances de guérison.

Cette enquête soulève la question d'abaisser l'âge de dépistage du cancer du sein à 40 ans au lieu de 50 ans comme cela se fait dans la population générale puisque 5 des 11 tumeurs des patientes avec DI ont été trouvées avant l'âge de 50 ans. Enfin, cette enquête indique qu'une bonne prise en charge des personnes DI nécessite une bonne connaissance de la particularité des cancers dans cette population.

(Article soumis)

Il faut donc, organe par organe, tissu par tissu, développer des études et rassembler les informations sur la fréquence, les facteurs de risque, l'âge de survenue des tumeurs. Ce travail n'est pas encore fait, c'est précisément le but assigné au projet *ONCODEFI de prise en charge optimale des cancers des enfants et adultes avec DI* dont nous parlerons plus loin.

➤ **Fréquences et facteurs de risque des cancers des personnes avec DI**

Les données actuellement disponibles sur la fréquence des cancers chez les personnes avec DI sont encore parcellaires, et doivent être confirmées par des études complémentaires. Les données rapportées ci après sont aussi synthétiques et concernent l'ensemble du groupe des personnes avec DI. Mais les populations ne sont pas homogènes. Il peut dans certains cas exister des sous-groupes de patients pour lesquelles les caractéristiques et les profils de risques sont différents. Par exemple, s'il est estimé que les cancers du sein des femmes avec DI ont une fréquence équivalente à celle de la population générale, ceci ne s'applique pas aux femmes trisomiques 21 et aux femmes porteuses d'un syndrome de l'X-Fragile qui développent beaucoup moins de tumeurs mammaires.

1. Risques selon l'âge

- Dans l'enfance, les cancers sont plus fréquents chez les personnes avec DI que dans la population générale. Ceci est dû à plusieurs déficiences intellectuelles d'origine génétique présentant un risque élevé de cancers précoces. Ainsi, les enfants trisomiques 21 ont un risque nettement accru de leucémie. Autre exemple, la neurofibromatose de type 1 et la sclérose tubéreuse de Bourneville favorisent les tumeurs cérébrales.
- Chez les adultes de 20 à 60 ans, le risque a été estimé identique à celui de la population générale dans les deux enquêtes citées plus haut. Le risque varie selon l'atteinte responsable de la DI, surtout en cas d'affection génétique. Le risque varie également selon le mode de vie et les facteurs de risques qui en découlent. Il est globalement, organe par organe, différent de celui observé dans la population générale. A cet âge le risque de cancers des organes digestifs (œsophage, estomac, colon, foie, vésicule biliaire et probablement pancréas) paraît plus élevé que dans la population générale. La thyroïde, le cerveau et le tissu hématopoïétique (qui peut donner des lymphomes) sont considérés comme des organes à risques plus élevés. Au contraire, les poumons, les organes des voies aéro-digestives supérieures (langue, cavité buccale, larynx, pharynx) les voies urinaires (reins et vessie) et la peau semblent moins fréquemment atteints par un cancer. Plus précisément, chez les femmes le risque de cancer du sein paraît sensiblement équivalent à celui dans la population générale. Il en est de même pour le risque de cancer du corps utérin et des ovaires. Par contre, les femmes avec DI sont beaucoup moins susceptibles de développer des cancers du col de l'utérus. Chez les hommes, on considère actuellement que le risque de cancer testiculaire est trois à quatre fois plus élevé que dans la population générale (Sasco *et al*, 2008). Il faut rappeler que le cancer testiculaire est habituellement rare puisqu'il représente seulement 1% des cancers masculins. Il est important de savoir que ce risque plus élevé de cancers testiculaires ne se limite pas aux hommes trisomiques 21 mais concerne aussi d'autres causes génétiques et non de DI.
- **Pour les personnes âgées de plus de 60 ans** le risque global des cancers est sensiblement inférieur à celui de la population générale avec notamment moins de tumeurs prostatiques, urinaires et cutanées. Cependant selon les données actuellement disponibles, les cancers digestifs et les lymphomes sont au moins aussi fréquents que dans la population générale.

2. Risques selon le niveau de déficience intellectuelle

Le risque tumoral varie avec le degré de la DI. Les atteintes sévères favorisent les cancers de l'œsophage, de la vésicule biliaire, du cerveau et des testicules. Dans les atteintes légères, les cancers du poumon des voies aériennes et de la vessie sont moins rares que pour les DI sévères et profondes ; mais elles restent tout de même moins fréquentes que dans la population générale.

3. Risques selon le contexte génétique

Le risque varie en fonction des atteintes génétiques éventuellement en cause dans la genèse de la DI. Dans les atteintes métaboliques qui s'accompagnent d'une DI les organes à risque de cancer sont surtout le foie et le cerveau. La trisomie 21 expose particulièrement aux leucémies et aux tumeurs testiculaires nous l'avons vu. Dans la sclérose tubéreuse de Bourneville il faut bien surveiller les reins et le cerveau. De nombreux syndromes génétiques rares (voire parfois très rares et peu connus) s'accompagnent chacun avec son risque tumoral propre qui peut être globalement supérieur ou inférieur au risque dans la population générale. Le sujet est complexe puisqu'il y a environ 2000 atteintes génétiques qui comportent plus ou moins fréquemment une DI. Nous sommes donc au début de l'exploration de ce domaine. Idéalement le risque de cancer devrait être établi pour chaque condition spécifique. Cela montre l'ampleur de la tâche qui reste à accomplir.

4. Risques selon les modes de vie

Le mode de vie des personnes avec DI, comme dans la population générale influe sur le risque de développer un cancer. C'est un déterminant de santé capital. (Martinez-Leal *et al.* 2011)

Ainsi, les patients en institution développent plus de cancers liés aux infections : cancers du foie favorisés par une hépatite B, cancers gastriques plus fréquents favorisé par le portage de la bactérie *Hélicobacter Pylori* qui est plus fréquemment trouvée chez les personnes en institution, et d'autant plus que le séjour y a été long. Le portage de ces germes est favorisé par les contacts inter-humains multipliés par la vie en institution. Une activité physique réduite et un régime alimentaire mal équilibré sont aussi des facteurs de risque de cancer du fait des risques apportés par le surpoids ou l'obésité. Le surpoids est très fréquent chez ce public en raison de multiples facteurs : inactivité physique, prises au long cours de psychotropes fréquentes, diète inadaptée ou difficile à assurer, facteurs génétiques (Trisomie 21, Prader Willi etc..). Dans le travail conduit par le groupe européen POMONA, l'Indice de Masse Corporelle (IMC) a été considéré comme un indicateur synthétique de la santé des personnes avec DI (Bégarie *et al.*, 2009 ; Perry *et al.* 2010). Or le surpoids est un facteur de risque de cancer.

Les facteurs environnementaux tenant aux habitudes de vie sont, comme dans la population générale le tabac, l'alcool, l'exposition solaire excessive, certaines maladies sexuellement transmissibles et des agents infectieux cités plus haut. Il y a de plus chez les personnes DI des états pathologiques qui favorisent les cancers comme l'obésité, déjà citée plus haut, qui augmente le risque de développer plusieurs types de cancers, le reflux gastro-oesophagien qui favorise fortement les cancers du bas œsophage, la constipation chronique et les troubles du transit qui favorisent les cancers coliques. Enfin la lithiase biliaire, plus fréquente chez les personnes avec DI, augmente le risque de cancer de la vésicule biliaire.

5. Risques familiaux

Lorsqu'il existe dans une famille une mutation génique favorisant l'émergence d'un cancer (du sein par exemple) la personne avec DI de cette famille est exposée au même risque que les autres membres. Nous avons pu observer que ceci vaut même si l'affection qu'elle porte semble protéger contre le cancer particulier comme c'est le cas pour le syndrome de l'X-fragile et la trisomie 21 pour le cancer du sein.

➤ Prévention des cancers

La prévention est le meilleur moyen de lutte contre les cancers. Bien évidemment les règles de prévention des cancers sont celles appliquées à la population générale ; mais il faut pouvoir les adapter aux personnes en situation de DI.

Actuellement on ne peut agir directement sur les facteurs génétiques qui favorisent un cancer. On ne sait par exemple pas empêcher la survenue des leucémies chez les enfants trisomiques 21.

Par contre, il est possible d'agir sur des facteurs de risque liés à l'environnement en évitant la consommation d'alcool, de tabac, les expositions solaires excessives et en réduisant les infections par hépatites B par la vaccination et en traitant le portage d'*Hélicobacter Pylori* gastrique par des antibiotiques. Une alimentation équilibrée, riche en fruits et légumes est aussi recommandée. Il faut également lutter contre le reflux gastro-oesophagien qu'il faut dépister, surveiller et traiter. Il faut prévenir et traiter l'obésité, traiter la constipation... Autant de moyens permettant de réduire les risques de développer un cancer et notamment un cancer digestif.

➤ Surveillance et dépistage

La surveillance des enfants en matière de cancer (en l'absence de notion d'une atteinte génétique telle la trisomie 21) peut et doit se faire comme pour tout enfant de la population générale. En effet il n'a pas été déterminé jusqu'à présent de risque tumoral particulier pour le groupe dans son ensemble. La surveillance des différentes atteintes génétiques est celle préconisée par les pédiatres oncologues.

La surveillance oncologique des adultes peut s'envisager selon trois situations types.

1. La première est celle des cancers présentant une prévalence et une incidence plus fréquentes chez les personnes avec DI que dans la population générale. C'est le cas, par exemple, des cancers digestifs et des testicules. Pour ces organes, la surveillance et la vigilance doivent être plus attentives que dans la population générale. Ceci doit être bien connu des médecins référents de ces personnes.
2. La seconde situation est celle où le risque tumoral est identique à la population générale. Il s'agit là d'appliquer les règles et pratiques en cours dans la population générale en les adaptant aux personnes avec DI. C'est la situation du cancer du sein pour lequel surveillance et dépistage sont de règle mais où, nous l'avons vu plus haut, il est probablement nécessaire d'abaisser l'âge du début de dépistage. Il faut aussi adapter le mode de surveillance aux particularités des patientes pour lesquelles la mammographie ne peut pas toujours être pratiquée.
3. Enfin, pour les tumeurs plus rares que dans la population générale il ne faut pas, de principe, exclure la possibilité d'un cancer, afin de ne pas se couper de la possibilité d'un diagnostic précoce. Nous pensons ici au cancer du col utérin, rare chez les femmes avec DI et tout particulièrement chez celles qui n'ont pas d'activité sexuelle génitale.

➤ Quelle conduite à tenir ?

Pour les femmes adultes le médecin référent doit dépister les cancers du sein, dès 40 ans, être vigilant sur les ovaires, le corps utérin. Pour le corps utérin la surveillance se fera en fonction des caractéristiques de vie sexuelle de la personne. Ceci invite donc à un suivi gynécologique régulier des femmes avec DI à l'instar de celui qui doit être proposé aux femmes sans DI.

Pour les hommes, le risque augmenté par un facteur trois ou quatre de tumeurs testiculaires rend vraiment très souhaitable un examen annuel des testicules par palpation des bourses à partir de l'adolescence et jusqu'à l'âge de 50 ans. Au moindre doute, des explorations plus approfondies peuvent être pratiquées. Cette attitude trouve toute sa justification dans le fait que cet examen est simple, et dans l'excellent pronostic des tumeurs testiculaires traitées à leur tout début. Cette attitude ne vaut pas seulement pour les hommes trisomiques 21 chez lesquels le risque tumoral testiculaire est bien connu, mais aussi pour tous les autres patients et particulièrement ceux porteurs d'une DI sévère.

Pour les patients adultes des deux sexes, il faut savoir évoquer la possibilité d'une tumeur digestive devant des symptômes digestifs et abdominaux mal expliqués, un amaigrissement, une asthénie ou une perte de dynamisme inexpliquée, et de procéder aux examens nécessaires pour préciser l'état de l'œsophage, de l'estomac, du foie, de la vésicule biliaire et du pancréas. Pour la thyroïde, il faut penser, comme dans la population générale, à explorer l'organe en cas d'apparition

d'un nodule anormal. Pour le cerveau il faut pouvoir aussi évoquer la possibilité d'une tumeur cérébrale devant l'apparition de symptômes psychiques et neurologiques inhabituels et/ou nouveaux, sans les confondre avec les troubles et déficits antérieurs. Pour les organes estimés à risque diminué il convient de garder en tête la possibilité d'un cancer et, de principe, ne pas éliminer d'emblée l'éventualité d'un cancer. Nous pensons là particulièrement aux organes urinaires comme le rein et la vessie, aux voies aériennes et digestives supérieures et aux poumons.

➤ La difficile question de l'accompagnement

Dans leur étude sur **les établissements médicosociaux** Couëpel et al. (2011) notent toute la difficulté rencontrée dans l'accompagnement en santé par les équipes. Ces difficultés sont d'ordre divers : troubles du comportement présentés par les patients rendant les examens difficiles ou impossibles, faible médicalisation des établissements médico-sociaux avec une prédominance du personnel éducatif, absence de formation et d'information, impréparation et parfois désarroi des équipes face au vieillissement de la population qu'elles accompagnent parfois depuis des décennies, absence de personnes ressources.

A cela s'ajoutent des difficultés touchant **aux représentations mentales des aidants professionnels** confrontés à la question de la maladie grave, de la souffrance, de la fin de vie et de la mort (Dusart, 2004 et 2009). La question de la fin de vie et des soins palliatifs est particulièrement sensible (Tuffrey-Wijne et al. 2007)

De fortes attentes existent en terme **d'outils de communication et d'échange** avec la personne sur sa santé et les soins à mener, sur le cancer qu'il vit (Tuffrey-Wijne, 2010 et 2013). Il s'agit de trouver les mots et les outils adaptés.

Comme en écho aux troubles des accompagnants sociaux et médicosociaux d'autres difficultés viennent impacter la rencontre de la personne avec déficience intellectuelle. **Les équipes hospitalières, les praticiens libéraux** quand ils sont confrontés au public présentant une déficience intellectuelle sont souvent **pris au dépourvu**. Ils peuvent alors osciller entre une attitude paternaliste et une attitude de rejet plus ou moins déguisée. Car ce public dérange, cela d'autant plus quand existent des troubles du comportement (eux mêmes facilités par la nouveauté et l'étrangeté de la rencontre avec le système de santé). Les conditions matérielles de la rencontre avec les lieux et les professionnels de santé doivent être aménagées comme le soulignait le rapport de la Haute Autorité en Santé (2008).

De plus se posent des questions épineuses en matière de **procédures d'information et de consentement éclairés**. Les décisions de soins, souvent lourdes en terme d'impact de vie quotidienne, parfois accompagnées de mutilation ou d'inconfort, difficiles à comprendre pour la personne avec DI.

Ceci peut aboutir jusqu'à **une offre de soins se réalisant sur un mode « dégradé »** c'est à dire ne faisant pas bénéficier le patient déficient intellectuel de *l'état de l'art et de la science* dans la mise en œuvre du traitement de son cancer.

Pour toutes ces raisons, le parcours de soins et le dépistage en matière de cancer chez les personnes avec DI est souvent chaotique, émaillé de **retards diagnostique et thérapeutique**, de multiples aléas. Malgré la bonne volonté évidente des équipes.

Il n'est pas abusif de dire que les personnes avec DI qui présentent un cancer sont **en risque de perte de chance et présentent des souffrances dont certaines pourraient être évitables**.

➤ Les points à retenir

1. Les cancers sont aussi fréquents chez les personnes avec DI que dans la population générale.
2. Ces cancers sont particuliers et présentent parfois des singularités cliniques qu'il est nécessaire de bien connaître.
3. Le diagnostic doit être le plus précoce possible pour préserver les meilleures chances de guérison des personnes avec DI confrontées à un cancer et réduire au maximum les souffrances évitables.
4. Il est important de développer la connaissance des cancers des déficients intellectuels chez les aidants professionnels et des singularités de la déficience intellectuelle chez les soignants.
5. Il est donc indispensable de diffuser les éléments de connaissance déjà acquis et de faciliter l'interconnaissance des équipes de soins et d'accompagnement.
6. Il est de première nécessité de développer des outils de communication adaptés aux personnes avec DI autour des questions de santé ou de l'expression de la douleur.
7. Il est urgent de construire et de valider des bonnes pratiques en matière de chemin clinique.
8. Il est de notre obligation morale, et légale, de faciliter la participation des personnes aux décisions les concernant (*empowerment*)

Dans tous les cas, plus précoce est le diagnostic, plus efficace sera le traitement et au prix de souffrances bien moindres pour le patient, de contraintes bien plus réduites pour son entourage... et pour la société.

* * * * *

Bibliographie indicative

Azéma B & Martinez N (2005) Les personnes handicapées vieillissantes : espérances de vie et de santé ; qualité de vie. Une revue de la littérature. *Revue Française des Affaires Sociales*, vol. 2, 295-333.

Bégarie J, Maïano C, Ninot G, Azéma B (2009) Prévalence du surpoids chez des préadolescents, adolescents et jeunes adultes présentant une déficience intellectuelle scolarisés dans les instituts médico-éducatifs du Sud-est de la France : une étude exploratoire. *Revue d'Epidémiologie et de Santé Publique*, vol. 57, 5, 337-345.

Bonell S. (2010) *Neoplasms. In Intellectual Disability and Ill Health. A review of evidence.* O'Hara J, Mccarthy J, Bouras N (Edit.) Cambridge University Press : Cambridge, pp.127-136.

Couëpel L, Bourgarel S, Piteau-Delord M (2011) Dépistage du cancer chez les personnes handicapées : pratiques et difficultés spécifiques en établissement médico-social. *Pratiques et Organisation des Soins*, 42(4), 245-253

Davies N & Duff M (2001) Breast screening for older women with intellectual disability living in community group homes. *Journal of Intellectual Disability Research*, vol. 45, 253-257

Dusart A (2004) Les personnes déficientes intellectuelles confrontées à la mort. *Gérontologie et Société*, 3, 110, 169-181.

Dusart A (2009) *L'institution face à la mort.* *Bulletin d'informations CREA Bourgogne*, 289, 5-12.

Goldacre MJ, Wotton CJ, Seagroatt V & Yeates D (2004) Cancers and immune related diseases associated with Down's syndrome : a record linkage study. *Arch Dis Child*, 89, 1014-1017

H.A.S. (2008) Audition publique sur l'accès aux soins des personnes en situation de handicap.

http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_736311/fr/acces-aux-soins-des-personnes-en-situation-de-handicap-rapport-de-la-commission-d-audition-publique

Hasle H, Clemensen Ih, & Mikkelsen M (2000) Risks of leukaemia and solid tumours in individual with Down's syndrome. *Lancet*, 355(9199), 165-169

Hill DA, Gridley G, Cnattingius S et al. (2003) Mortality and cancer incidence among individuals with Down syndrome *Arch Intern Med*, 163, 705-711

Jancar MP & Jancar J (1977) Cancer and mental retardation. *Bristol Med Chir J*, 92, 3-7

Jancar J (1990) Cancer and mental handicap. *Br. J Psychiatry*, 156, 531-3

Krivot W & Good RA (1957) Simultaneous occurrence of mongolism and leukaemia ; report of a nationwide survey. *Am. J. Dis Child*, 94(3), 289-93

Martinez-Leal R, et al. (2011) The impact of living arrangements and deinstitutionalization in the health status of persons with intellectual disability in Europe: a study using a health survey in 14 EC countries. *Journal of Intellectual Disability Research*, vol. 55, 858-872

Patja K, Eero P, Iivanainen M. (2001) Cancer incidence among people with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, vol.45, 300-307

Patja K, Pukkala E, Sund R, Iivanainen M., Kaski M (2006) Cancer incidence of persons with Down syndrome in Finland : a population-based study. *Int J Cancer*, 118, 1769-1772

Perry J, et al. (2010) The P15: a multinational assessment battery for collecting data on health indicators relevant to adults with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, vol. 54, part 11, 981-991.

Sasco AJ, Ah-Song R, Nishi M, Culine S, Réthoré MO, Satge D. (2008) Testicular cancer and intellectual disability. *Int. J Disabil. Hum. Dev.* Vol. 7, 397-403

Satgé D, Sasco AJ, Pujol H, Réthoré MO, (2001) Les cancers mammaires des femmes trisomiques 21, *Bulletin Acad. Nat. Med.*, 185(7), 1239-1252.

Satgé D & Sasco AJ (2002) Breast cancer screening guidelines should be adapted in Down syndrome. *British Medical Journal*, 324 (7346), 1155.

Satgé D, Sasco AJ, Azema B, Culine S. (2007) *Cancers in persons with intellectual deficiency: current data*. In: Mental Retardation Research Focus. Nova Sciences Publisher : New York, pp 47-84.

Satgé D & Merrick J. (Dir.) (2011) *Cancer in children and adults with intellectual disability: current research*. Nova Science Publishers: New York.

Sullivan SG, Glasson EJ, Hussain R, Petterson BA, Slack- Smith LM, Montgomery PD, et al. (2003) Breast cancer and the uptake of mammography screening services by women with intellectual disabilities. *Prev Med*. Vol. 37, 507-512

Sullivan SG, Hussain R, Threlfall T, Bittles AH. (2004) The incidence of cancer in people with intellectual disabilities. *Cancer Causes Control*, vol. 15, 1021-1025

Sullivan SG, Hussain R, Glasson EJ, Bittles AH. (2005) The profile and incidence of cancer in Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, vol. 51, 228-231

Tuffrey-Wijne I, Hogg J & Curfs L (2007) End-of-Life and Palliative Care for People with Intellectual Disabilities Who have Cancer or Other Life-Limiting Illness: A Review of the Literature and Available Resources. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 20, 331-344

Tuffrey-Wijne I (2010) *Living with learning disabilities, dying with cancer. Thirteen personal stories*. Jessica Kingsley Publishers: London.

Tuffrey-Wijne I (2013) *How to break bad news to people with intellectual disabilities. A guide for carers and professionals*. Jessica Kingsley Publishers: London.



ONCODEFI : pour une prise en charge optimale des cancers chez les personnes en situation de déficience intellectuelle

ONCODEFI que nous avons promu depuis plusieurs années est soutenu par des membres de l'Académie de Médecine, par des acteurs nationaux associatifs (Fédérations UNAPEI, Perce Neige, Fondation J. Lejeune, association Intelli'Cure), par des universitaires et des acteurs professionnels nationaux et régionaux du champ de la santé comme de l'accompagnement social et médico-social, et localement par le CREA-ORS Languedoc Roussillon.

Le projet a trouvé sa concrétisation par la création d'une association support et une reconnaissance des visées de l'équipe-projet ONCODEFI avec le **financement par l'INCa d'une première étude sur le cancer**. Cette étude innovante est **de nature interventionnelle**. Elle vise à collecter à l'échelle d'un département entier (celui de l'Hérault, plus d'un million d'habitants) l'ensemble des adultes avec DI concernés par le cancer durant les 5 dernières années (approche rétrospective) et dans les 3 années à venir (approche prospective des nouveaux cas incidents). Elle a démarré au début de cette année. Elle permettra de mieux connaître les typologies de problématiques rencontrées sur le terrain des pratiques cliniques mais aussi de mesurer l'impact d'une large information auprès des professionnels et des aidants sur la taille et le stade des tumeurs au moment du diagnostic.

Au delà de cette étude inaugurale, ONCODEFI vise à la mise en place à terme d'un Centre qui combinerait harmonieusement les missions d'un **centre de ressource** et d'un **centre de référence** sur les cancers dans les déficiences intellectuelles, associant en synergie et en partenariat avec l'ensemble des acteurs en place :

- des **équipes thérapeutiques** pilotes travaillant en lien et sur un mode **collaboratif** avec les équipes d'oncologie et celles du secteur médicosocial ainsi qu'avec les aidants, les familles et les médecins traitants. Il s'agit de fonctionner en subsidiarité et non pas de se substituer aux acteurs en place.
- un **centre de veille scientifique et documentaire**. Le Centre de documentation d'ONCODEFI a pour rôle de rassembler toutes les informations concernant le dépistage, la surveillance, la prévention, le diagnostic et le traitement, ainsi que le suivi à long terme des cancers chez les personnes avec DI. Le travail de recensement et de coordination des données est un de ses objectifs principaux. Les données rassemblées seront rendues accessibles aux patients, à leur famille et aux professionnels par le biais d'un site internet en cours de construction (<http://www.oncodefi.org> puis bientôt <http://www.oncodefi.net> prochainement accessible).
- enfin un **groupe de recherche** articulé en réseau au niveau national et international avec les acteurs sanitaires, sociaux et médicosociaux, les départements universitaires (épidémiologie, cancérologie, psychologie, sociologie, sciences de l'éducation..), les centres de référence maladies rares et les centres de ressources (Centre de ressources Autisme, Handicaps Rares etc...).

Deux missions prioritaires d'ONCODEFI :

- construire, valider et **mettre à disposition des outils adaptés** à l'accompagnement des personnes déficientes intellectuelles confrontées à un cancer (cahiers de communication, cahiers d'information, outils de recueil de consentement etc.).
- **faire avancer les bonnes pratiques** en s'appuyant sur les retours d'expérience des équipes partenaires et en élaborant de manière validée, en s'inspirant des procédures de la HAS des chemins ou des parcours cliniques optimaux .

Une partie seulement de ces missions a trouvé à ce jour un financement grâce aux mécènes privés et associatifs. Il reste à pérenniser et à consolider le fonctionnement de ce projet ambitieux et croyons nous utile, qui repose encore en partie sur le bénévolat de ses membres.

Remerciements

Au Professeur Marie-Odile Réthoré pour son soutien sans faille et ses encouragements à l'étude des cancers chez les personnes déficientes intellectuelles. A Monsieur Patrick Gohet, ancien Délégué Interministériel aux Personnes Handicapées qui nous a encouragé et soutenu durant tout son mandat. A Madame Corinne Bébin, Directrice d'Intelli'Cure, pour l'énergie et la conviction qu'elle déploie à défendre le projet Oncodéfi. A l'UNAPEI et l'association Perce Neige qui ont permis, par leur soutien financier, la mise en place du projet Oncodéfi. Au Pr Jean-Pierre Daurès qui a accueilli notre équipe à l'Institut Universitaire de Recherche Clinique. A nos mécènes qui soutiennent notre projet.

Enfin, le Dr Satgé remercie particulièrement la Fondation Jérôme Lejeune qui soutient depuis 15 ans les travaux de recherche sur les cancers chez les personnes déficientes intellectuelles.