
Cancers chez les personnes déficientes intellectuelles

Fréquence

L'évaluation de la fréquence des cancers des personnes en situation de déficience intellectuelle est difficile (Hogg et coll., 2001). Contrairement aux nombreuses études anciennes qui indiquaient un risque faible de cancers (Satgé et coll., 2007), deux enquêtes de prévalence plus récentes suggèrent une incidence comparable à celle de la population générale. La première trouve, en Finlande, un risque standardisé (SIR)²⁷⁸ à 0,9 (Patja et coll., 2001a), la seconde, conduite en Australie de l'Ouest, fournit un SIR à 1,14 pour les hommes et à 1,01 pour les femmes, tous âges confondus (Sullivan et coll., 2004). Une étude dans le comté de Leicester au Royaume-Uni indique une mortalité par cancer équivalente à celle de la population anglaise avec un taux standardisé à 0,94 (Kiani et coll., 2010). Les études institutionnelles sont très rares. Un établissement des Pays-Bas a trouvé un taux standardisé de morbidité par cancer à 0,85 (Evenhuis, 1997).

La fréquence des cancers varie avec l'âge

Dans une étude réalisée en Australie, le risque standardisé de cancer chez les personnes avec déficience intellectuelle est fortement augmenté pour les quatre premières années de vie, environ 7 fois supérieur dans les deux sexes (Sullivan et coll., 2004). Cette élévation du risque, retrouvée dans toutes les études, s'explique par les atteintes génétiques comme la trisomie 21, la sclérose tubéreuse de Bourneville et d'autres maladies plus rares dans lesquelles le risque néoplasique est élevé. Passée la petite enfance, le risque néoplasique décroît progressivement à l'adolescence pour rejoindre des valeurs équivalentes à celles de la population générale. Chez l'adulte de 20 à 59 ans, le risque estimé est similaire à celui de la population générale (Patja et coll., 2001a ; Sullivan et coll., 2004). Après 60 ans, l'augmentation de l'espérance de vie des personnes déficientes intellectuelles, même si elle reste

278. *Standardized Incidence Ratio (SIR)*.

inférieure à celle de la population générale, les expose au cancer (Strauss et Shavelle, 1998). Dans cette tranche d'âge, le risque standardisé a été estimé à 0,7 pour les hommes et à 1 pour les femmes (Sullivan et coll., 2004).

Les cancers ont une répartition particulière

Chez les personnes déficientes intellectuelles, la répartition des cancers selon les organes se démarque nettement de celle observée dans la population générale. Il y a par exemple un risque plus élevé (mais dont l'ampleur reste à établir précisément) de développer des tumeurs digestives (œsophage, estomac, foie, vésicule biliaire, côlon), des tumeurs cérébrales ou des tumeurs testiculaires. À l'inverse, un risque moindre de développer des tumeurs des voies aérodigestives hautes, des tumeurs pulmonaires et des tumeurs du col utérin pour les femmes est observé (Satgé et coll., 2007). Il est à noter que le groupe désigné par le terme de personnes déficientes intellectuelles est très hétérogène, rassemblant d'une part, plus de 2 000 maladies génétiques et d'autre part, des déficiences de causes ischémiques néonatales, toxiques, infectieuses, traumatiques, environnementales ou par défaut de stimulation... On peut ainsi décrire un risque tumoral pour tout le groupe et un risque propre à certaines atteintes. Schématiquement, trois facteurs ont un rôle facilitant ou protecteur sur le développement des cancers :

- le premier facteur est le risque, parfois la protection, que confère la maladie responsable de la déficience. Ainsi, la trisomie 21 favorise les leucémies qui sont environ 20 fois plus fréquentes, et protège contre les tumeurs mammaires qui sont environ 10 fois plus rares que dans la population générale (Satgé et coll., 1998 et 2001). Chacune des plus de 2 000 atteintes génétiques qui comportent une déficience intellectuelle sont ainsi potentiellement associées à un risque tumoral propre ;
- le second facteur concerne les conditions de vie et le mode de vie des personnes déficientes intellectuelles qui vont, soit favoriser, soit réduire le risque pour un cancer donné. Le surpoids et l'obésité, le portage gastrique d'*Helicobacter pylori* vont favoriser les cancers gastriques, du sein et du côlon. La plus faible consommation de tabac et d'alcool, la moindre exposition solaire vont réduire respectivement le risque de cancers pulmonaires et de la peau ;
- le dernier facteur concerne l'interaction entre le génome familial de la personne et l'environnement, comme pour toute autre personne de sa famille non atteinte d'une déficience intellectuelle. Dans une famille portant un gène prédisposant au cancer du sein, une femme déficiente intellectuelle aura a priori un risque augmenté pour cette tumeur.

Enfin, le risque tumoral varie avec le degré de la déficience intellectuelle et de façon variable selon les organes (Satsgé et coll., 2007). Tous ces facteurs montrent la complexité du groupe dans sa totalité et la nécessité de bien connaître le risque afin d'adapter les stratégies de surveillance médicale, de prévention et de dépistage. Il faudra pour cela connaître le profil tumoral du groupe dans son ensemble (Satsgé et coll., 2007), à défaut connaître le risque propre pour chaque atteinte (Satsgé et De Lonlay, 2010 ; Farach et coll., 2013).

Prévention

La prévention des cancers chez les personnes déficientes intellectuelles porte sur les mêmes facteurs de risque que ceux actifs chez les personnes non déficientes, mais avec un impact différent. Ainsi, l'impact néfaste du tabac, de l'alcool, de l'exposition solaire excessive, des relations sexuelles et des expositions professionnelles toxiques est moins marqué. Au contraire, le surpoids et l'obésité, l'absence d'exercice physique, le portage gastrique d'*Helicobacter pylori* et le reflux gastro-œsophagien sont des facteurs prédisposant qui ont un impact plus important que sur la population générale.

En règle générale, la consommation de tabac et d'alcool, responsable notamment du cancer des voies aéro-digestives hautes, du poumon et de la vessie, est moindre chez les personnes déficientes intellectuelles. Ces consommations sont surtout observées chez les personnes avec une déficience légère (Hymowitz et coll., 1997). Des interventions pour réduire la consommation de tabac et d'alcool ont été menées au Royaume-Uni, aux États-Unis et en Australie principalement (Kerr et coll., 2013), ainsi qu'en France dans la région Languedoc-Roussillon (Stoebner-Delbarre et coll., 2013). Une revue systématique de la littérature montre qu'il faut, dans les études, améliorer la méthodologie des interventions (Kerr et coll., 2013).

Le surpoids et l'obésité sont plus fréquents chez les enfants et adultes déficients intellectuels que dans la population générale (Rimmer et Yamaki, 2006). Selon la grande cohorte prospective américaine menée en population générale (plus de 900 000 adultes avec un suivi de 16 ans), ces facteurs sont responsables de 20 % de l'ensemble des cancers, plus particulièrement des cancers du côlon et rectum, foie, vésicule biliaire, vessie, pancréas, œsophage, rein, prostate, sein, utérus et ovaires (Calle et coll., 2003). Les revues systématiques sur les interventions pour réduire le surpoids menées chez l'enfant déficient intellectuel (Maïano et coll., 2014) et chez l'adulte déficient intellectuel (Spanos et coll., 2013), indiquent que celles-ci sont encourageantes,

mais ont un effet limité sur les comportements alimentaires. Il est nécessaire de confirmer, analyser et approfondir ces premières données par des études menées, là aussi, avec une méthodologie plus rigoureuse comme l'indiquent ces deux récentes revues de la littérature (Spanos et coll., 2013 ; Maïano et coll., 2014).

La bactérie *Helicobacter pylori* est un carcinogène gastrique reconnu. Son portage est plus fréquent chez les personnes déficientes intellectuelles que dans la population générale. Le traitement de cette infection est possible, mais plus difficile chez les personnes déficientes intellectuelles (Wallace et coll., 2004). Il ne semble pas y avoir dans la littérature d'études sur les interventions pour réduire le risque de cancer gastrique chez ces personnes. La prévalence du reflux gastro-œsophagien, plus élevée chez les personnes déficientes intellectuelles (Böhmer et coll., 1999), est un important facteur de risque de cancer du bas œsophage. Sa reconnaissance et sa prise en charge sont des mesures de prévention importantes. Nous ne connaissons pas d'études récentes portant sur ce sujet.

Au total, les actions de prévention du cancer sont encore au stade expérimental pour la lutte contre le surpoids et l'obésité et pour la consommation de tabac et d'alcool. Elles sont à envisager pour le portage d'*Helicobacter pylori* et le reflux gastro-œsophagien. Enfin, comme la prévention du cancer repose sur l'environnement des personnes déficientes intellectuelles, il est important d'alerter les familles et les professionnels dans les institutions, des possibilités de prévention. Une enquête menée en Irlande souligne qu'il faut accroître les connaissances sur les cancers des équipes institutionnelles (Hanna et coll., 2011). Pareillement, les familles des personnes déficientes intellectuelles sont peu informées sur le sujet.

Dépistage

La participation des personnes déficientes intellectuelles adultes au dépistage des cancers du sein, du col utérin et du côlon est nettement inférieure à celle de la population générale. Les données sur la participation sont hétérogènes, fragmentaires et variables selon les groupes testés et les pays. Elles ne sont pas toujours généralisables, comme par exemple les enquêtes recrutant des personnes rattachées à un dispositif institutionnel ou incluses dans un réseau d'utilisateurs de services : elles ne peuvent pas rendre compte des personnes déficientes intellectuelles non référencées dans des réseaux sanitaires et sociaux, particulièrement les personnes avec déficience intellectuelle légère qui représentent pourtant la majorité. Le dépistage du cancer

du sein est actuellement le mieux suivi, puis vient le cancer du col utérin alors que très peu de données sont disponibles pour le cancer du côlon.

Le cancer du sein est estimé globalement aussi fréquent chez les personnes déficientes intellectuelles que dans la population générale (Patja et coll., 2001a) avec un risque réduit pour le sous-groupe des femmes porteuses de trisomie 21, alors qu'un risque est plus important pour, par exemple, le syndrome de Cowden, la neurofibromatose de type 1 et chez les femmes atteintes d'une infirmité motrice cérébrale (Willis et coll., 2008). Une étude récente menée en France a montré des carcinomes du sein découverts à un stade significativement plus avancé et à un âge plus jeune de 7 ans que les femmes non déficientes (Satgé et coll., 2014). La nécessité du dépistage du cancer du sein chez les femmes déficientes intellectuelles n'est pas discutée. Cette nécessité est même encore plus forte lorsqu'on tient compte des lourdes difficultés thérapeutiques pour traiter les tumeurs découvertes à un stade plus avancé. Pourtant, les enquêtes indiquent une participation au dépistage de ce cancer 1,5 à 2 fois moindre aux États-Unis, au Canada et au Royaume-Uni (Cobigo et coll., 2013). En France, il n'y a pas d'étude spécifiquement centrée sur les femmes déficientes intellectuelles, mais deux enquêtes réalisées en région PACA incluent à la fois des patientes avec déficience intellectuelle et d'autres porteuses d'un handicap physique. La participation au dépistage y était 5 fois moindre pour les personnes handicapées quel que soit leur lieu de résidence (Verger et coll., 2005) et 2 fois moindre pour les personnes en établissement (Couëpel et coll., 2011). De nombreux obstacles au dépistage expliquent cette participation plus faible : difficultés pour amener les personnes au lieu de dépistage, adaptation insuffisante des appareillages, nécessité de consacrer un temps plus long pour l'examen, méconnaissance de l'importance du dépistage par les équipes médico-sociales. Pour les personnes en situation de déficience intellectuelle s'ajoutent les difficultés de compréhension, le manque de connaissance dans le domaine du cancer, la peur, la gêne et parfois un refus de participer (Cobigo et coll., 2013). Des interventions visant à augmenter la participation, menées soit de personne à personne, soit en groupes, ont pu l'améliorer partiellement (Swaine et coll., 2014). En cas d'impossibilité de dépistage par mammographie, il reste la possibilité de lui substituer une surveillance échographique voire manuelle par palpation. Pour les femmes trisomiques 21, compte tenu de la sensibilité accrue aux radiations ionisantes, une surveillance échographique peut être préférée (Satgé et Sasco, 2002).

Le dépistage du cancer cervico-utérin est encore moins bien suivi que celui du sein. Le taux de participation est 2 à 5 fois inférieur à celui de la population générale. Dans les études menées aux États-Unis, au Canada, au

Royaume-Uni (Cobigo et coll., 2013) et en Asie (Lin et coll., 2010), le consensus observé pour le cancer du sein fait ici défaut. L'activité sexuelle étant le facteur de risque essentiel de ce cancer, certaines équipes proposent de limiter le dépistage par frottis aux femmes sexuellement actives (Wilkinson et coll., 2007). D'autres estiment que toutes les femmes déficientes intellectuelles adultes doivent bénéficier du dépistage, comme c'est le cas dans la population générale (Swaine et coll., 2014). Il faut reconnaître que les frottis réalisés sur des patientes en institution sont, dans l'ensemble, nettement moins pathologiques que les frottis pratiqués chez les femmes dans la population générale (Jaffe et coll., 2002) et que les études épidémiologiques indiquent un risque de cancer cervico-utérin faible (Patja et coll., 2001a ; Sullivan et coll., 2004). Cependant, la découverte de tumeurs du col utérin à un stade très avancé (Kastner et coll., 1993 ; Hogg et coll., 2001) montre qu'une surveillance est nécessaire, au moins pour les femmes actives sexuellement. L'acte intrusif qu'est un prélèvement cervico-vaginal de dépistage, doit être préparé et doit se faire dans des conditions précises respectant l'intimité et les difficultés de communication des femmes déficientes intellectuelles.

La fréquence du cancer colique et rectal a été estimée aussi élevée chez les adultes déficients intellectuels que dans la population générale (Jancar et Jancar, 1977 ; Patja et coll., 2001a ; Sullivan et coll., 2004) et possiblement plus élevée chez les personnes hébergées en institution que chez celles vivant dans la communauté (Hogg et coll., 2001). Le dépistage du cancer colorectal étant mis en place depuis peu, les données de participation sont rares. Au Royaume-Uni (Osborn et coll., 2012), la participation au test de recherche de sang dans les selles a été estimée légèrement inférieure à celle de la population générale. En France, en région PACA, le dépistage n'a pu être pratiqué que dans 26 % des établissements hébergeant des populations de personnes avec déficience intellectuelle et/ou un handicap moteur (Couëpel et coll., 2011) alors que la participation à ce dépistage est d'environ 32 % pour la population générale française. Il faut garder à l'esprit qu'une personne non déficiente qui fait le choix de ne pas participer au dépistage de masse, est beaucoup plus à même de consulter un médecin devant des symptômes digestifs que ne le sera une personne déficiente intellectuelle. La pratique du test Hémocult est difficile pour des raisons de recueil, puisqu'il faut trois prélèvements en milieu sec en une semaine dans une population où la constipation est importante. Un nouveau test immunologique plus facile à réaliser va être bientôt accessible. Devant le risque de cancer et parce que les personnes déficientes intellectuelles ne communiquent pas leurs symptômes, il est important d'insister sur la nécessité de pratiquer ce dépistage. Une information adaptée aux personnes déficientes intellectuelles et aux équipes, une

bonne collaboration entre les professionnels du secteur sanitaire et médico-social au sein des institutions et entre les institutions et les structures sanitaires sont des conditions cruciales pour le succès du dépistage du cancer colorectal (Read et Latham, 2009).

Concernant les autres cancers, nous n'aborderons pas en détail le dépistage du cancer de la prostate dont la pertinence est discutée dans la population générale et parce que les tumeurs prostatiques sont rarement rapportées dans les études épidémiologiques du cancer chez les personnes déficientes intellectuelles (Patja et coll., 2001a ; Sullivan et coll., 2004 ; Kiani et coll., 2010). Les jeunes enfants trisomiques 21 sont particulièrement exposés aux leucémies myéloblastiques et lymphoblastiques. Il convient aussi de citer, car elles sont exemplaires, les propositions de suivi rapproché d'organes particulièrement vulnérables par imagerie ou dosages sériques, faites pour certaines affections avec déficience intellectuelle qui sont particulièrement à risque de cancer comme le syndrome de Costello (Gripp, 2005), le syndrome de Williams (Thornburg et coll., 2005), le syndrome de Beckwith Wiedeman (Tan et Amor, 2006).

Les actions de dépistage sont difficiles à mener chez les personnes déficientes intellectuelles. En institution, cela nécessite une bonne information des équipes médico-sociales et sanitaires sur le risque de cancer et sur l'importance du diagnostic précoce des tumeurs. Actuellement, les connaissances de ces équipes en matière de fréquence de cancer, de facteurs de risque, de mesures de prévention sont limitées (Hanna et coll., 2011). Pour les personnes hors des institutions et celles qui ne sont pas en lien avec un dispositif sanitaire, essentiellement les personnes avec déficience intellectuelle légère, leur participation au dépistage soulève des questions de repérage de cette population et de leur motivation à participer aux actions de dépistage qui leur sont proposées.

Traitement

En comparaison des travaux et publications portant sur le dépistage et la prévention des cancers, peu d'études sont consacrées au traitement des cancers chez les personnes déficientes intellectuelles, et il n'existe quasiment pas de données sur les résultats de ces traitements.

Traiter un cancer est encore plus difficile chez un adulte avec déficience intellectuelle que chez une personne sans déficience. À cela, plusieurs raisons. Tout d'abord, une découverte tardive des tumeurs pour un certain nombre de patients (Evenhuis, 1997 ; Tuffrey-Wijne et coll., 2009 ; Satgé et

coll., 2014). Or, le stade tumoral au diagnostic est un facteur pronostique de première importance, la survie étant souvent très différente entre les stades initiaux et les stades terminaux d'un cancer. De plus, à stade égal, les difficultés psychologiques et de communication d'une part (Rethoré, 2006), et les difficultés biologiques propres à certaines atteintes génétiques d'autre part, peuvent fortement limiter les possibilités thérapeutiques (Satgé et coll., 2007).

Un traitement bien mené nécessite l'accord et la coopération du patient : non pas un accord donné rapidement par la personne déficiente intellectuelle qui va acquiescer par complaisance ou pour abréger un entretien qui l'embarasse, mais un accord reçu après vérification que la personne a bien compris ce qu'elle est en mesure de comprendre, de sa maladie et de l'enjeu du traitement (O'Regan et Drummond, 2008). Les personnes déficientes intellectuelles ont, autant que les personnes non déficientes, le droit de savoir la gravité et les risques de leur maladie et elles souhaitent être informées. Leur capacité à comprendre les situations quand elles sont bien expliquées, est sous-estimée. Dans ce but, des livrets expliquant le parcours diagnostique et thérapeutique des cancers pour les personnes sont disponibles en langue anglaise et en norvégien (Tuffrey-Wijne et Bernal, 2003 ; Skorpen et coll., 2010). Un livret équivalent en français est en préparation (projet Oncodéfi). Les difficultés psychologiques et de communication contribuent à rendre plus compliqué le suivi de la douleur et nécessitent d'expliquer l'importance de faire un acte comme une piqûre, une perfusion. Enfin, l'obligation de rester immobile pour les examens d'imagerie, une radiothérapie ou une chimiothérapie fait souvent renoncer au protocole habituel.

Les altérations biochimiques, métaboliques, hormonales et malformatives plus ou moins marquées, accompagnant de nombreuses atteintes génétiques associées à une déficience intellectuelle, compliquent le traitement et parfois, imposent de renoncer à certains moyens thérapeutiques. Ainsi, la chimiothérapie doit être adaptée et modifiée dans la trisomie 21 pour le traitement des leucémies, mais aussi des tumeurs solides (Satgé et coll., 2007 ; Hitzler, 2010). La radiothérapie doit être reconsidérée dans le syndrome de Nijmegen, l'ataxie télangiectasie et des gliomes optiques dans la neurofibromatose de type 1 (Satgé et coll., 2007). L'anesthésie doit prendre en compte les caractéristiques de chaque affection qui peut rendre difficile l'intubation, modifier la sensibilité et/ou le métabolisme des drogues administrées, perturber la coagulation, voire, nécessiter une procédure spécifique comme dans le syndrome de Rubinstein Taybi (Altintas et Cakmakkaya, 2004). Les interventions chirurgicales pour tumeurs donnent lieu à plus de complications chez les personnes porteuses de troubles cognitifs (McNeeley et Elkins, 1989 ;

Bernstein et Offenbartl, 1991). Pour les cancers à petites cellules du poumon, il est observé aux États-Unis, un moindre recours à la chirurgie dans le groupe des personnes porteuses d'un handicap, y compris celles avec une déficience intellectuelle (Iezzoni et coll., 2008a). De même, dans une étude similaire, le groupe constitué de patientes porteuses d'une maladie mentale et de patientes avec déficience intellectuelle, avait moins souvent bénéficié de chirurgie conservatrice et de radiothérapie complémentaire pour le traitement de leur cancer du sein (Iezzoni et coll., 2008b). Une étude australienne a montré un plus grand nombre d'hospitalisations en cas de cancer en comparaison de la population générale, et la nécessité de développer un environnement adéquat pour les personnes déficientes intellectuelles (Sullivan et Hussein, 2008).

Les soins palliatifs auxquels doivent recourir les personnes au stade terminal de cancer, sont probablement la phase de prise en charge la plus travaillée et la mieux élaborée pour le groupe des personnes déficientes intellectuelles (Tuffrey-Wijne et coll., 2007).

Activité à l'étranger

Au fil de ce bilan, nous avons vu que la majorité des travaux sur les cancers des personnes déficientes intellectuelles sont menés dans un petit nombre de pays, en Europe, en Amérique du Nord et en Australie. Une évaluation exhaustive de ces travaux serait longue et dépasse le cadre de ce tour d'horizon, mais il est intéressant de s'arrêter quelques instants sur les dynamiques en cours.

En Europe, le Royaume-Uni et l'Irlande ont porté leur intérêt sur la prévention, le dépistage, l'accès aux soins, les soins palliatifs et l'information aux patients dans un contexte de politique nationale sanitaire et sociale qui prend largement en compte les personnes déficientes intellectuelles. Pour preuve, le premier fascicule édité sur ce sujet (Hogg et coll., 2001) est l'œuvre d'une coopération britannique et récemment, une importante étude menée sous l'appellation Cipold (*Confidential inquiry into remature deaths of people with learning disabilities*) a fait un bilan de la mortalité des personnes déficientes intellectuelles et des dysfonctionnements des soins qui leur sont donnés. Dans cette étude, le cancer a une place importante (Heslop et coll., 2014). Le Royaume-Uni est aussi à l'origine d'un réseau européen de soins palliatifs spécialement dédié aux personnes déficientes intellectuelles, notamment celles atteintes de cancer (*EAPC Task Force*).

Les Pays-Bas tiennent une place à part et sont exemplaires pour enseigner la déficience intellectuelle dans les facultés de médecine. Avec deux professeurs agrégés, c'est le seul pays à l'international qui s'est donné ce moyen institutionnel efficace de promotion de la santé dans ce groupe de personnes. À ce titre, des travaux de qualité sur les cancers, leur dépistage et leur prévention ont été menés dans la population générale et en institution (Evenhuis, 1997).

Les pays du nord de l'Europe, Finlande et Danemark ont réalisé d'importantes études épidémiologiques sur les cancers des personnes déficientes intellectuelles en général et sur les cancers des trisomiques 21 (Hasle et coll., 2000 ; Patja et coll., 2001a et b), en particulier. Ces études ont été possibles grâce à l'existence de registres des cancers et à la possibilité pour des équipes de chercheurs dans ces pays, d'accéder aux personnes déficientes intellectuelles repérées dans les systèmes sanitaires.

En Norvège, il faut rappeler le livret de communication expliquant le parcours diagnostique et thérapeutique du cancer déjà cité (Skorpen et coll., 2010) et un petit film expliquant le dépistage du cancer du sein aux personnes déficientes intellectuelles²⁷⁹. Dans les autres pays d'Europe, sans être inexistantes, les initiatives sont plus rares, ou pour le moins très peu visibles.

Au Canada, plusieurs travaux sur le dépistage incluent aussi des personnes porteuses d'autres handicaps. Il convient de saluer particulièrement une étude visant à améliorer la prise en charge des patients avec différents types de handicap dans laquelle les personnes déficientes intellectuelles sont bien différenciées quand cela est possible (Annable et coll., 2010). Le document reprend en détail certains aspects de la littérature sur le dépistage, le diagnostic et le traitement du cancer. Nous y renvoyons le lecteur intéressé pour approfondissement des travaux déjà menés dans différents pays. Cependant, ce bilan n'est pas exhaustif, notamment pour les actions de prévention.

Aux États-Unis, l'équipe du *Lurie Institute* a travaillé sur l'accès aux soins et sur le dépistage des cancers (Swaine et coll., 2013). Une équipe de Boston est axée sur le dépistage et intervient pour l'améliorer. Ainsi, le Pr Wilkinson a conduit une intervention au moyen d'un film expliquant le dépistage du cancer du sein (Greenwood et coll., 2014).

L'Australie a aussi une place à part pour le travail de ses équipes en épidémiologie, dépistage, accès aux soins et des travaux interventionnels (Sullivan et coll., 2007). Sans détailler, on peut encore citer les travaux ponctuels

dans différents pays, en épidémiologie, notamment en Israël et au Japon, et en matière de dépistage à Taïwan.

Cette communication n'inclut pas les recherches en biologie du cancer et de biologie moléculaire qui explorent le lien entre cancer et déficience cognitive, notamment sur le plan de l'épigénétique et des voies de signalisation comme RAS, PI3K, du gène responsable du syndrome de l'X fragile, des gènes portés par le chromosome 21. C'est un vaste sujet, actuellement en plein développement, qui nécessite à lui seul un texte dédié. Ces travaux sont menés principalement au Royaume-Uni, en Espagne, en Hollande en Belgique, en Italie, aux États-Unis, en Australie et en France.

Synthèse de cette revue

Trois constats se dégagent de cette revue. Le premier est un manque de données importantes, notamment sur certains types tumoraux ainsi que sur certaines étapes du parcours diagnostique et thérapeutique. Si les cancers du sein et du col utérin sont beaucoup étudiés, d'autres cancers sont très peu voire jamais cités, malgré leur fréquence donnée par les études épidémiologiques. De même, le dépistage et l'accès aux soins font l'objet de nombreux travaux, mais peu d'études épidémiologiques sont consacrées aux traitements et aux résultats du traitement. Le second constat concerne les populations étudiées : beaucoup d'études sont menées dans des populations en situation de handicap ou chez des patients présentant des problèmes psychiatriques sans isoler précisément les patients ayant une déficience intellectuelle. Le troisième est que les travaux sont surtout le fait d'équipes scientifiques et de praticiens du secteur médico-social, y compris des médecins et des psychiatres, incluant très peu les oncologues.

En réponse à cette situation, on peut suggérer une meilleure coordination des équipes au niveau international, la reconnaissance de la déficience intellectuelle comme une situation singulière, à isoler des maladies mentales et autres handicaps, et enfin l'implication d'oncologues dans les travaux de recherches. Une telle coopération a été amorcée lors du premier symposium sur les cancers des personnes déficientes intellectuelles qui s'est tenu au début du mois de février 2014 à Montpellier²⁸⁰. Il a donné naissance à la société internationale sur cancer et déficience intellectuelle (ISCIDD, *International Society on Cancer and Intellectual and Developmental Disabilities*).

280. www.oncodefi.org

Présentation d'Oncodéfi

Le projet Oncodéfi a progressivement émergé il y a 12 ans comme une réponse au déficit en données centralisées et coordonnées relatives aux cancers des personnes déficientes intellectuelles. Une telle base de données est indispensable à une prise en charge adéquate des personnes ayant des troubles cognitifs qui souffrent d'un cancer, compte tenu des nombreuses difficultés et des différents écueils qui attendent les équipes devant accueillir un patient déficient intellectuel. Oncodéfi a l'originalité et la pertinence de rassembler en une seule structure tous les sujets et toutes les approches concernant l'intersection de deux champs complexes de la médecine et du secteur médico-social, le cancer et la déficience intellectuelle. En cela le projet est unique à l'international. Comme l'indique cette synthèse, de nombreuses équipes en France et à l'étranger travaillent efficacement sur des aspects particuliers. Il était nécessaire de regrouper en un seul projet, en une seule structure, tous ces axes de recherches et de rassembler des médecins, des acteurs du secteur médico-social et des chercheurs des différentes disciplines. Cette position centrale permet d'embrasser d'un regard le champ complet des connaissances, de le structurer, de le synthétiser pour le rendre plus visible et disponible et de repérer les lacunes qui appellent des travaux de recherche.

Créée en 2012 avec l'aide de l'association Intelli'Cure (réseau au service de la personne déficiente intellectuelle²⁸¹), après 10 ans de gestation, l'association Oncodéfi occupe des locaux dans le parc Euromédecine de Montpellier depuis mars 2013.

Oncodéfi a trois axes : documentation, recherche et aide à la prise en charge des soins.

Sur le plan de la documentation, l'association constitue une bibliothèque spécialisée sur cancer et déficience intellectuelle et prépare des textes sur chaque type de déficience (2 000 maladies génétiques, atteintes non génétiques associées à une déficience intellectuelle), ainsi que des informations plus générales ; l'ensemble sera disponible sur le site Internet de l'association²⁸².

Sur le plan de la recherche, l'association conduit actuellement, en lien avec l'Institut Universitaire de Recherche Clinique de Montpellier, une enquête interventionnelle financée par l'Institut National du Cancer sur la répartition et les caractéristiques du cancer au moment de leur diagnostic chez les

281. www.intelli-cure.fr

282. www.oncodefi.net

personnes déficientes intellectuelles. Cette action menée dans le département de l'Hérault sera la première étude fournissant des données détaillées sur un nombre suffisant de personnes dans une zone géographique bien définie. Elle pourra servir de référence pour les travaux ultérieurs sur la prévention, le dépistage et le suivi oncologique des personnes déficientes intellectuelles. Des recherches portent aussi sur la distribution des cancers, leur dépistage chez les personnes vivant en institution en France, le profil tumoral de la trisomie 21 et d'autres syndromes, et enfin sur les difficultés du parcours diagnostique et thérapeutique des personnes déficientes intellectuelles touchées par un cancer.

Sur le plan des soins, Oncodéfi prépare un livret expliquant le parcours diagnostique et thérapeutique du cancer aux personnes déficientes intellectuelles. Un groupe de travail Oncodéfi évalue les points d'achoppement du parcours thérapeutique et réfléchit aux moyens de faciliter la délivrance des soins les mieux adaptés.

Oncodéfi mène des actions d'information auprès des familles et des professionnels.

Afin d'élargir l'horizon, de coordonner les efforts et de bénéficier de l'expérience d'équipes de différents pays, ainsi que pour partager notre expérience, Oncodéfi a organisé en février 2014²⁸³ le premier symposium international sur cancer et déficience intellectuelle qui rassemblait des participants de 11 pays. À cette occasion a été créée la première société internationale sur cancer et déficience intellectuelle : l'ISCIDD (*International Society on Cancer and Intellectual and/or Developmental Disabilities*), sur la base de la déclaration de Montpellier :

- les personnes avec déficience intellectuelle doivent avoir un égal accès aux services de santé en oncologie : la prévention, le dépistage, le traitement, l'accompagnement et les soins palliatifs, conformément à ceux disponibles pour la population générale. Cette déclaration est en accord avec la Convention internationale des Nations Unies sur les Droits des Personnes Handicapées de 2006 ;
- l'ISCIDD ambitionne de mieux comprendre et d'approfondir les connaissances spécifiques dans le domaine du cancer chez les personnes avec déficiences intellectuelles par la recherche fondamentale et appliquée, la collaboration, le partage d'expertise et des connaissances avec d'autres chercheurs et cliniciens, avec les familles et les personnes déficientes intellectuelles. Nous sommes convaincus que les progrès dans ce domaine seront également profitables à l'ensemble de la population.

283. Voir le site Internet : www.oncodefi.org

Nous attendons de ce groupe en cours de constitution une meilleure coordination, et une plus grande efficacité des études par une large discussion des problématiques et en mutualisant les moyens.

Conclusion

Le monde médical et médico-social vient de prendre conscience d'une question jusque-là ignorée qui, faute de connaissances et de moyens, privait les patients d'une prise en charge adéquate. Nous sommes au tout début de l'étude des cancers chez les personnes déficientes intellectuelles. La progression dans ce domaine sera un bénéfice important pour la qualité de vie des personnes déficientes intellectuelles. Ces recherches menées d'un point de vue encore jamais exploré, et l'amélioration des parcours de soins sur laquelle travaillent les équipes sont autant d'avancées pour comprendre et traiter le cancer qui sont propres à ce champ d'étude. Ces avancées seront transférables à la population générale comme on l'a observé pour les connaissances acquises dans les leucémies chez les enfants trisomiques 21.

Daniel Satgé²⁸⁴

Association Oncodéfi et Institut universitaire de recherche clinique, Montpellier

BIBLIOGRAPHIE

ALTINTAS F, CAKMAKKAYA S. Anesthetic management of a child with Rubinstein-Taybi syndrome. *Paediatr Anaesth* 2004, **14** : 610-611

ANNABLE G, STRIENSTRA D, CHOCHINOV HM. Addressing disability in cancer care. Canadian partnership against cancer 2010. <http://www.partnershipagainstcancer.ca/wp-content/uploads/Addressing-Disability-in-Cancer-Care.pdf>

BERNSTEIN GM, OFFENBARTL SK. Adverse surgical outcomes among patients with cognitive impairments. *Am Surg* 1991, **57** : 682-690

BÖHMER CJ, NIEZEN-DE BOER MC, KLINKENBERG-KNOL EC, DEVILLÉ WL, NADORP JH, MEUWISSEN SG. The prevalence of gastroesophageal reflux disease in institutionalized intellectually disabled individuals. *Am J Gastroenterol* 1999, **94** : 804-810

284. Je remercie le Pr Jacques Rouëssé, le Pr Marie-Odile Réthoré et le Pr Jean-Bernard Dubois pour leur relecture de ce texte. Mes remerciements à Christiane Satgé pour la préparation du manuscrit.

CALLE EE, RODRIGUEZ C, WALKER-THURMOND K, THUN MJ. Overweight, obesity, and mortality from cancer in a prospectively studied cohort of U.S. adults. *N Engl J Med* 2003, **348** : 1625-1638

COBIGO V, OUELLETTE-KUNTZ H, BALOGH R, LEUNG F, LIN E, LUNSKY Y. Are cervical and breast cancer screening programmes equitable? The case of women with intellectual and developmental disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2013, **57** : 478-488

COUËPEL L, BOURGAREL S, PITEAU-DELORD M. Dépistage du cancer chez les personnes handicapées : pratiques en établissement médico-social. *Bulletin d'Information du CREA I Bourgogne* 2011, **311** : 9-21

EVENHUIS HM. Medical aspects of ageing in a population with intellectual disability: III. Mobility, internal conditions and cancer. *J Intellect Disabil Res* 1997, **41** : 8-18

FARACH A, FARACH LS, PAULINO AC. Therapeutic challenges in treating patients with fragile X syndrome and neoplasia. *Pediatr Blood Cancer* 2013, **60** : E153-E156

GREENWOOD NW, WANG CT, BOWEN D, WILKINSON J. Testing the feasibility of a DVD-based intervention to promote preparedness for mammography in women with intellectual disabilities. *J Cancer Educ* 2014, **29** : 99-105

GRIPP KW. Tumor predisposition in Costello syndrome. *Am J Med Genet C* 2005, **137** : 72-77

HANNA LM, TAGGART L, COUSINS W. Cancer prevention and health promotion for people with intellectual disabilities: an exploratory study of staff knowledge. *J Intellect Disabil Res* 2011, **55** : 281-291

HASLE H, CLEMMENSEN IH, MIKKELSEN M. Risks of leukemia and solid tumours in individuals with Down's syndrome. *Lancet* 2000, **355** : 165-169

HESLOP P, BLAIR PS, FLEMING P, HOGHTON M, MARRIOTT A, RUSS L. The Confidential Inquiry into premature deaths of people with intellectual disabilities in the UK: a population-based study. *Lancet* 2014, **383** : 889-895

HITZLER J. Cancer among persons with Down syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation* 2010, **39** : 129-164

HOGG J, NORTHFIELD J, TURNBULL J. Cancer and people with learning disabilities: the evidence from published studies and experiences from cancer services. BILD Publications, Kidderminster, 2001

HYMOWITZ N, JAFFE FE, GUPTA A, FEUERMAN M. Cigarette smoking among patients with mental retardation and mental illness. *Psychiatr Serv* 1997, **48** : 100-102

IEZZONI LI, NGO LH, LI D, ROETZHEIM RG, DREWS RE, MCCARTHY EP. Treatment disparities for disabled medicare beneficiaries with stage I non-small cell lung cancer. *Arch Phys Med Rehabil* 2008a, **89** : 595-601

IEZZONI LI, NGO LH, LI D, ROETZHEIM RG, DREWS RE, MCCARTHY EP. Early stage breast cancer treatments for younger Medicare beneficiaries with different disabilities. *Health Serv Res* 2008b, **43** : 1752-1767

JAFFE JS, TIMELL AM, EISENBERG MS, CHAMBERS JT. Low prevalence of abnormal cervical cytology in an institutionalized population with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2002, **46** : 569-574

JANCAR MP, JANCAR J. Cancer and mental retardation. *Bristol Med Chir J* 1977, **92** : 3-7

KASTNER T, NATHANSON R, FRIEDMAN DL. Mortality among individuals with intellectual disability living in the community. *Am J Ment Retard* 1993, **98** : 285-292

KERR S, LAWRENCE M, DARBYSHIRE C, MIDDLETON AR, FITZSIMMONS L. Tobacco and alcohol-related interventions for people with mild/moderate intellectual disabilities: a systematic review of the literature. *J Intellect Disabil Res* 2013, **57** : 393-408

KIANI R, TYRER F, SHAIKH A, SATGÉ D. Cancer deaths in people with moderate to profound intellectual disabilities: the Leicestershire experience 1993-2006. *Int J Child Health Hum Dev* 2010, **3** : 215-221

LIN LP, LIN JD, SUNG CL, LIU TW, LIU YL, et coll. Papanicolaou smear screening of women with intellectual disabilities: a cross-sectional survey in Taiwan. *Res Dev Disabil* 2010, **31** : 403-409

MAÍANO C, NORMAND CL, AIMÉ A, BÉGARIE J. Lifestyle interventions targeting changes in body weight and composition among youth with an intellectual disability: A systematic review. *Res Dev Disabil* 2014, **35** : 1914-1926

MCNEELEY SG, ELKINS TE. Gynecologic surgery and surgical morbidity in mentally handicapped women. *Obstet Gynecol* 1989, **74** : 155-158

O'REGAN P, DRUMMOND E. Cancer information needs of people with intellectual disability: a review of the literature. *Eur J Oncol Nurs* 2008, **12** : 142-147

OSBORN DP, HORSFALL L, HASSIOTIS A, PETERSEN I, WALTERS K, NAZARETH I. Access to cancer screening in people with learning disabilities in the UK: cohort study in the health improvement network, a primary care research database. *PLoS One* 2012, **7** : e43841

PATJA K, EERO P, IIVANAINEN M. Cancer incidence among people with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2001a, **45** : 300-307

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* 2001b, **45** : 30-40

READ S, LATHAM D. Bowel cancer screening: involving people with learning disabilities. *Gastrointestinal Nursing* 2009, **7** : 20-27

- RETHORÉ MO. How to talk to children with trisomy 21. *Int J Disabil Hum Dev* 2006, **5** : 333-336
- RIMMER JH, YAMAKI K. Obesity and intellectual disability. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2006, **12** : 22-27
- SATGÉ D, SOMMELET D, GENEIX A, NISHI M, MALET P, VEKEMANS MJ. A tumor profile in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1998, **78** : 207-216
- SATGÉ D, SASCO AJ, PUJOL H, RETHORE MO. Les tumeurs mammaires chez les femmes trisomiques 21. *Bull Acad Natl Med* 2001, **185** : 1239-1254
- SATGÉ D, SASCO AJ. Breast screening guidelines should be adapted in Down's syndrome. *Br Med J* 2002, **324** : 11-55
- SATGÉ D, SASCO AJ, AZEMA B, CULINE S. Cancers in persons with intellectual deficiency: current data. In: *Mental retardation research focus*. CHARLETON MV (Ed). Nova Sciences Publisher New York 2007, pp 47-84
- SATGÉ D, DE LONLAY P. A review of neoplasms in persons with intellectual disability related to inherited metabolic disorders. *Int J Child Health Hum Dev* 2010, **3** : 165-171
- SATGÉ D, SAULEAU EA, JACOT W, RAFFI F, AZÉMA B, et coll. Age and stage at diagnosis: a hospital series of 11 women with intellectual disability and breast carcinoma. *BMC Cancer* 2014, **14** : 150
- SKORPEN S, LARSEN F, HOLTHE T. Cancer and people with intellectual disabilities: user participation is important when creating adapted cancer information material. *Int J Health Child Hum Dev* 2010, **3** : 201-206
- SPANOS D, MELVILLE CA, HANKEY CR. Weight management interventions in adults with intellectual disabilities and obesity: a systematic review of the evidence. *Nutr J* 2013, **12** : 132
- STOEBNER-DELBARRE A, HUTEAU ME, BAEZA-VELASCO C, THEZENAS S, CLAUZEL AM, CUPISOL D. En région Languedoc Roussillon, un programme d'aide à l'arrêt du tabac pour les personnes en situation de handicap. *La Santé en Action*, n° 426, décembre 2013
- STRAUSS D, SHAVELLE R. Life expectancy of persons with chronic disabilities. *J Insur Med* 1998, **30** : 96-108
- SULLIVAN SG, HUSSAIN R. Hospitalisation for cancer and co-morbidities among people with learning disability in Australia. *Br J Learn Disabil* 2008, **36** : 191-197
- SULLIVAN SG, HUSSAIN R, THRELFALL T, BITTLES AH. The incidence of cancer in people with intellectual disabilities. *Cancer Causes Control* 2004, **15** : 1021-1025
- SULLIVAN SG, HUSSAIN R, GLASSON EJ, BITTLES AH. The profile and incidence of cancer in Down syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2007, **51** : 228-231

SWAINE JG, DABABNAH S, PARISH SL, LUKEN K. Family caregivers' perspectives on barriers and facilitators of cervical and breast cancer screening for women with intellectual disability. *Intellect Dev Disabil* 2013, **51** : 62-73

SWAINE JG, PARISH SL, LUKEN K, SON E, DICKENS P. Test of an intervention to improve knowledge of women with intellectual disabilities about cervical and breast cancer screening. *J Intellect Disabil Res* 2014, **58** : 651-663

TANTY, AMORDJ. Tumour surveillance in Beckwith-Wiedemann syndrome and hemihyperplasia: a critical review of the evidence and suggested guidelines for local practice. *J Paediatr Child Health* 2006, **42** : 486-490

THORNBURG CD, ROULSTON D, CASTLE VP. Burkitt lymphoma and Williams syndrome: a model for children with a multisystem disorder and malignancy. *J Pediatr Hematol Oncol* 2005, **27** : 109-111

TUFFREY-WIJNE I, BERNAL J. "Getting on" with cancer. *Learn Disabil Pract* 2003, **6** : 10-15

TUFFREY-WIJNE I, HOGG J, CURFS L. 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. *J Applied Res Int Disabil* 2007, **20** : 331-344

TUFFREY-WIJNE I, BERNAL J, HUBERT J, BUTLER G, HOLLINS S. People with learning disabilities who have cancer: an ethnographic study. *Br J Gen Pract* 2009, **59** : 503-509

VERGER P, AULAGNIER M, SOUVILLE M, RAVAUD JF, LUSSAULT PY, et coll. Women with disabilities: general practitioners and breast cancer screening. *Am J Prev Med* 2005, **28** : 215-220

WALLACE RA, SCHLUTER PJ, WEBB PM. Effects of *Helicobacter pylori* eradication among adults with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2004, **48** : 646-654

WILKINSON JE, CULPEPPER L, CERRETO M. Screening tests for adults with intellectual disabilities. *J Am Board Fam Med* 2007, **20** : 399-407

WILLIS DS, SATGÉ D, SULLIVAN SG. Breast cancer surveillance in women with learning disabilities *Int J Disabil Hum Dev* 2008, **7** : 405-411